



LXXIII

REUNIÓN ANUAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA

Del 22 de noviembre al
2 de diciembre de 2021



Título original: LXXIII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología 2021. Libro de abstracts.

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Todos los derechos reservados.

D.L. M-31847-2021

Ediciones SEN
Fuerteventura, 4, oficina 4
28703 – San Sebastián de los Reyes (Madrid)
www.edicionessen.es
edicionessen@sen.org.es



El titular del copyright se opone expresamente a cualquier utilización del contenido de esta publicación sin su expresa autorización, lo que incluye la reproducción, modificación, registro, copia, explotación, distribución, comunicación pública, transformación, transmisión, envío, reutilización, publicación, tratamiento o cualquier otra utilización total o parcial en cualquier modo, medio o formato de esta publicación. La infracción de los derechos mencionados puede ser constitutiva de delito contra la propiedad intelectual (artículos 270 y siguientes del Código Penal). Reservados todos los derechos.

Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias o las grabaciones en cualquier sistema de recuperación de almacenamiento de información, sin el permiso escrito del titular del copyright.

LXXIII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

22 de noviembre al 2 de diciembre de 2021

Libro de abstracts



Contenido

Comunicaciones orales

1	Ataxias y Paraparesias Espásticas Degenerativas + Dolor Neuropático
5	Cefaleas I
9	Cefaleas II
13	Cefaleas III
17	Conducta y Demencias I
22	Conducta y Demencias II
27	Conducta y Demencias III
31	Enfermedades Cerebrovasculares I
36	Enfermedades Cerebrovasculares II
41	Enfermedades Cerebrovasculares III
46	Enfermedades Cerebrovasculares IV
51	Enfermedades Cerebrovasculares V
55	Enfermedades Cerebrovasculares VI
59	Enfermedades Desmielinizantes I
64	Enfermedades Desmielinizantes II
69	Enfermedades Desmielinizantes III
73	Enfermedades Desmielinizantes IV
78	Enfermedades Neuromusculares I
82	Enfermedades Neuromusculares II
87	Enfermedades Neuromusculares III
92	Epilepsia I
96	Epilepsia II
100	Epilepsia III
104	Gestión y Asistencia Neurológica + Neuroterapia Ocupacional
107	Historia
111	NeuroCOVID19 I
115	NeuroCOVID19 II
119	Neurogenética + Trastornos de la Vigilia y el Sueño
123	Neuroimagen
126	Neurología Crítica + Neurobiología
129	Neurología General I
134	Neurología General II
138	Neurología General III
142	Neurología General IV
146	Neuro-oftalmología + Neuroepidemiología
150	Neurooncología
154	Neuropsicología
157	Trastornos del Movimiento I
162	Trastornos del Movimiento II
167	Trastornos del Movimiento III
171	Trastornos del Movimiento IV

E-Pósteres

177	Ataxias y Paraparesias Espásticas Degenerativas P
180	Cefaleas P1
184	Cefaleas P2
189	Cefaleas P3
193	Cefaleas P4
197	Conducta y Demencias P1
201	Enfermedades Cerebrovasculares P1
207	Enfermedades Cerebrovasculares P2
212	Enfermedades Cerebrovasculares P3
219	Enfermedades Cerebrovasculares P4
225	Enfermedades Cerebrovasculares P5
231	Enfermedades Desmielinizantes P1
237	Enfermedades Desmielinizantes P2
244	Enfermedades Desmielinizantes P3
250	Enfermedades Desmielinizantes P4
257	Enfermedades Neuromusculares P1
261	Enfermedades Neuromusculares P2
266	Enfermedades Neuromusculares P3
270	Epilepsia P1
275	Epilepsia P2
280	Historia + Neuroterapia Ocupacional + Neurofisioterapia P
285	NeuroCOVID19 + Neurología Crítica P
290	Neuroepidemiología + Dolor Neuropático + Neurogenética P
294	Neuroimagen P
301	Neurología General P1
306	Neurología General P2
312	Neurología General P3
317	Neurología General P4
322	Neurología General P5
327	Neurología General P6
332	Neurología General P7
337	Neurología General P8
343	Neurooftalmología + Trastornos de la Vigilia y el Sueño P
348	Neurooncología P
355	Neuropsicología + Gestión y Asistencia Neurológica P
361	Trastornos del Movimiento P1
365	Trastornos del Movimiento P2

Contenido

XIX Jornadas de la Sociedad Española de Neurorrehabilitación

371 Comunicaciones orales

Reunión Anual del Club Español de Neuropatología

373 Comunicaciones orales





Comunicaciones orales

Ataxias y Paraparesias Espásticas Degenerativas + Dolor Neuropático

IMPACTO DEL ESTUDIO DEL EXOMA CLÍNICO EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS PARAPARESIAS ESPÁSTICAS HEREDITARIAS EN NUESTRO CENTRO

Álvarez Mora, M.I.¹; Painous Martí, C.²; Jodar, M.³; Rodríguez-Revena Bodi, L.³; Martí Domènech, M.J.²; Muñoz García, E.²

¹Servicio de Genética. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;

²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Bioquímica i Genética Molecular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. Se han descrito más de 80 genes asociados a paraparesia espástica hereditaria (SPG). Sin embargo, la causa más frecuente, tanto de los casos familiares como aparentemente esporádicos, es SPG4 (SPAST). Presentamos los resultados obtenidos en nuestro Centro tras la introducción de la secuenciación exómica completa (SEC) como herramienta diagnóstica.

Material y métodos. Se revisaron los casos de SPG sin diagnóstico genético y se realizó SEC en 16 de ellos tras obtener el consentimiento informado.

Resultados. En 10 de los 16 pacientes se identificó la variante/s responsable/s del cuadro clínico (4 SPAST, 2 CYP7B1, 1 POLR3A, 1 SPG7, 1 KIF5A, 1 AP5Z1). El paciente con una mutación heterocigota compuesta en POLR3A presentaba de forma característica ataxia y temblor cefálico asociado. Por otra parte el resultado de la SEC fue no concluyente en una paciente en la que se identificó la variante patogénica c.762+1G>A en heterocigosis en el gen PLP1 asociado a SPG2 y/o Síndrome de Pelizaeus-Merzbacher con herencia ligada al cromosoma X recesiva. El estudio de inactivación preferencial indicó unos valores 70%:30% para el locus AR.

Conclusión. La SEC ha permitido incrementar el rendimiento diagnóstico en aproximadamente el 60% de los casos de SPG estudiados hasta el momento en nuestro Centro. En concordancia con las recomendaciones del grupo de estudio de ataxias y paraparesias espásticas de la European Reference Network of Rare Neurological Diseases (ERN-RND), los resultados de nuestro estudio avalan que la SEC debería ser considerada una técnica de primera línea en el estudio genético de las SPG.

IMPACTO DEL ESTUDIO DEL EXOMA CLÍNICO EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ATAXIAS HEREDITARIAS EN NUESTRO CENTRO

Painous Martí, C.; Álvarez-Mora, M.I.; Rodríguez-Revena, L.; Martí, M.J.; Muñoz, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. Las ataxias hereditarias son enfermedades clínicas y genéticamente heterogéneas. En un porcentaje considerable de casos no es posible realizar un diagnóstico genético con las técnicas convencionales. Presentamos nuestra experiencia tras la introducción de la secuenciación del exoma completo (SEC) en nuestro Centro.

Material y métodos. Se revisó en nuestra base de datos todas las ataxias susceptibles de estar determinadas genéticamente y en las que los estudios previos no habían demostrado la presencia de una alteración genética responsable. Se contactó con los pacientes y tras firmar el consentimiento informado se procedió al estudio de SEC filtrando el análisis para 350 genes asociados a ataxia hereditaria.

Resultados. Se identificaron 28 (27%) casos índice sin diagnóstico genético. En 15 de ellos se realizó SEC. En 7 casos se identificaron variantes patogénicas (3 PGN, 1 POLR3A, 1 KCND3, 1 PRKCG, 1 PNPLA6). En un paciente el resultado fue no concluyente tras identificar únicamente una variante patogénica en PGN y tras descartarse, mediante el estudio de dosis génica (MLPA) ganancias/pérdidas en dicho gen. En otra paciente con estudio negativo, se replanteó clínicamente el caso y se solicitó estudio de CANVAS (RFC1) que fue positivo.

Conclusión. La SEC ha permitido incrementar el rendimiento diagnóstico en un 50% de los casos estudiados hasta el momento. La presencia de mutaciones en SPG7 (PGN) es la causa más frecuente de ataxia no debida a repeticiones de tripletes, confirmándose así los datos obtenidos en otras poblaciones.

ESPECTRO FENOTÍPICO DE MUTACIONES PATOGENICAS CON HERENCIA AUTOSÓMICA RECESIVA EN SYNE1

Adames Gómez, A.D.¹; Jesús Maestre, S.¹; Macías García, D.¹; Muñoz Delgado, L.¹; Carrillo García, F.¹; Gómez Garré, P.²; Mir Rivera, P.¹

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

Objetivos. Las mutaciones con patrón de herencia autosómica recesiva (AR) en el gen SYNE1, se han asociado a un fenotipo de ataxia pura. Las familias descritas en España, predominantemente presentan este fenotipo. Globalmente se han descrito casos compatibles con enfermedad de

motoneurona, y signos no neurológicos. Describir el espectro fenotípico de pacientes con mutaciones con patrón de herencia AR en el gen SYNE1, en seguimiento en la Unidad de trastornos del Movimiento.

Material y métodos. Seleccionamos a los pacientes con mutación en homocigosis o heterocigosis compuesta en gen SYNE1. Se recogieron características clínicas, radiológicas y moleculares.

Resultados. Se identificaron 3 pacientes, provenientes de 2 familias. El caso 1 se trata de un varón, con clínica de ataxia cerebelosa pura de inicio a los 20 años, SARA de 7 ptos tras 32 años de evolución, en el que se encontraron 2 mutaciones en heterocigosis compuesta: c.17312_17313del y c.4534C>T, de tipo fra-meshift deletion y nonsense. Los casos 2 y 3, se tratan de 2 hermanas, con inicio en la infancia, con espasticidad marcada en miembros inferiores, añadiendo síntomas cerebelosos en la evolución, SA-RA de 12 ptos y 17 ptos, en los que se identificó la mutación c.24181A>G, de tipo missense, en homocigosis, no descrita previamente, confirmando configuración cis-trans tras estudio de segregación familiar. Se observó atrofia cerebelosa en RM de cráneo en todos los casos.

Conclusión. En nuestra serie, se confirma el amplio espectro fenotípico de mutaciones en SYNE1 con patrón de herencia AR, con un cuadro de paraparesia espástica predominante, en relación con mutaciones no conocidas previamente.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y GENÉTICA DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ATAXIA EPISÓDICA

Baviera Muñoz, R.¹; Carretero Vilarroig, L.²; Cabello Murgui, F.J.¹; Saro Buendía, M.³; Pérez Guillén, V.¹; Andrés Bordería, A.⁴; Martín, E.⁵; Campins Romeu, M.¹; Jaijo, T.⁶; Aller, E.⁶; Espinós, C.⁴; Bataller, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Neurología. Departamento de Biología Celular, Universidad de Valencia.; ³Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁴Unidad de Enfermedades Raras Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); ⁵Unidad de Enfermedades Raras Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); ⁶Servicio de Genética. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Analizar las características clínicas y genéticas de una serie de 8 pacientes con ataxia episódica y diagnóstico genético confirmado.

Material y métodos. Caracterización clínica de los pacientes con ataxia episódica y diagnóstico genético confirmado. Estudios genéticos mediante panel de genes.

Resultados. Presentamos las características clínicas y genéticas de 7 pacientes con ataxia episódica por mutación de CACNA1A y un paciente con mutación novel probablemente patogénica en KCNA1 (p.Ile302Leu). La edad media de inicio de los síntomas fue de 18.8 años (rango 3-40; DE +/-12.7). El 50% eran esporádicos y 50% familiares, con patrón de herencia autosómica dominante. El fenotipo más frecuente fue el de ataxia episódica (5 pacientes), con leves alteraciones en el examen intercrisis. Una familia con mutación en CACNA1A (p.Arg583Gln) presentaba

un fenotipo de ataxia progresiva sin crisis atáxicas. En esta familia encontramos manifestaciones clínicas adicionales como debilidad axial, distonía y deterioro cognitivo. En el grupo de pacientes con fenotipo de ataxia episódica también encontramos clínica no cerebelosa: el paciente con mutación en KCNA1 asociaba también epilepsia y un paciente con la mutación p.Gln681Argfs*103 en CACNA1A desarrolló una polineuropatía desmielinizante sensitiva reversible. El tratamiento sintomático con 4 diaminopiridina o acetazolamida, fue efectivo en el 80% de pacientes con crisis.

Conclusión. El cambio p.Ile302Leu en KCNA1 es causa de ataxia episódica y epilepsia. En los pacientes con fenotipo de crisis atáxicas es recomendable el análisis dirigido con panel de genes de ataxia episódica. No obstante, el análisis de genes relacionados con ataxia episódica debe realizarse también en pacientes con fenotipos complejos sin crisis atáxicas.

SOLAPAMIENTO CLÍNICO DE LAS ATAXIAS Y PARAPARESIAS ESPÁSTICAS DEGENERATIVAS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Zapata Macias, B.; Fernández Navarro, J.; Sánchez Refolio, A.; Ruiz García, J.; Hermosin Gómez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos. Existe un grupo heterogéneo de Paraparesias Espásticas Familiares (SPG), cuyo fenotipo puede solaparse con las ataxias espinocerebelosas (SCA). En concreto, la mutación SPG7 de la PEF 7 se relaciona con un fenotipo cerebeloso.

Material y métodos. Varón de 47 años. Comienza a los 37 con cuadro lentamente progresivo de disartria escandida e incoordinación en los movimientos finos de ambas manos. Asociando posteriormente marcha atáxica por debilidad de la musculatura proximal. En la exploración asocia nistagmo horizontal bilateral y ataxia apendicular; sin piramidalismo. Antecedentes familiares: padres sin consanguinidad ni patología neurológica. El hermano menor (42 años) presenta inestabilidad de la marcha desde la adolescencia. Con un llamativo empeoramiento desde hace 5 años, asociando disartria escandida y debilidad proximal (marcha de "pato"). En la exploración destaca nistagmo horizontal inagotable, dismetría apendicular e hiperreflexia, asociado a marcha parética con bamboleo de cintura pelviana.

Resultados. En la resonancia craneal se objetiva atrofia cerebelosa, más llamativa del vermis (caso índice y hermano). Estudio genético: positivo para paraparesia espástica familiar por mutaciones en el gen SPG7 (variantes patogénicas c.2249C>T y la variante c.1529C>T); estudiando a sus progenitores y resultando cada uno de ellos portadores de una de las variantes. Estudio analítico sin hallazgos.

Conclusión. Dentro de los fenotipos clínicos de presentación de la SPG7 existe una variante de tipo cerebelosa que simula una ataxia espinocerebelosa (ataxia, disartria escandida, dismetría, nistagmo); con menor repercusión piramidal. De ahí la relevancia de incluir dentro del diagnóstico diferencial de cuadros cerebelosos de tipo hereditario, principalmente con las SCA.

NO ES ORO TODO LO QUE RELUCE: PARAPARESIA ESPÁSTICA SPG11 COMO HUNTINGTON-MIMIC EN EDAD PEDIÁTRICA

Baltasar Corral, A.; Gómez Mayordomo, V.A.; Fernández García, M.; Fernández Revuelta, A.; Hernández Holgado, M.; García Ron, A.; Alonso Frech, F.; López Valdés, E.; García-Ramos García, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La paraparesia espástica tipo 11 (SPG11) es una enfermedad de herencia autosómica recesiva. Es causa infrecuente de trastorno de la marcha en niños. Puede acompañarse de dificultades en aprendizaje, polineuropatía axonal e incluso parkinsonismo, con respuesta variable a L- dopa.

Material y métodos. Presentación de dos casos de SPG11 en familia sin consanguinidad con antecedentes familiares de enfermedad de Huntington (HD).

Resultados. Varón de 15 años que consulta por trastorno de la marcha de meses de evolución. Antecedentes personales de discalculia-TDAH y antecedente familiar de abuela materna con HD. En la exploración presenta sobrepeso, leve debilidad proximal de miembros inferiores, con hiperreflexia y clonus izquierdo e hipopalestesia moderada. Además, postura distónica de pierna izquierda, con temblor postural e intencional bilateral en extremidades superiores, asimétrico, mayor izquierdo. Se realiza analítica, RM Cráneo-cervical siendo normal. El estudio genético para HD fue negativo. En siguientes exploraciones añade espasticidad en extremidades inferiores y marcha en tijeras. Se repite RM craneal, observando adelgazamiento del cuerpo calloso e hiperintensidad periventricular en astas frontales, patrón conocido como “ojos de linces”. El paciente presenta dos variantes patógenas en heterocigosis en el gen SPG11 (c.5844del materno y c.1951C>T paterno). Recibe toxina botulínica para la espasticidad. Tras dos años de seguimiento, su hermano presenta similar trastorno de la marcha y se confirma mediante estudio genético SPG11.

Conclusión. La SPG11 puede debutar como síndrome rígido-acinético y acompañarse de obesidad, dificultad en aprendizaje y polineuropatía, como en nuestros pacientes. El patrón en resonancia es característico y sirvió de orientación diagnóstica. En ocasiones, los antecedentes familiares pueden dificultar el diagnóstico.

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2 SIMULANDO UNA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL VARIANTE CONDUCTUAL AL DEBUT: A PROPÓSITO DE UN CASO

Armengou García, L.; Toledano Illán, C.; Villino Boquete, R.; Abedrabbo Lombeyda, F.; García de Eulate, M.R.; Arbizu Lostao, J.; Fernández Matarrubia, M.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. La ataxia espinocerebelosa 2 (SCA2) es un trastorno heredodegenerativo debido a una mutación por expansión de tripletes CAG en el gen ataxina-2 (ATXN2). Se han descrito manifestaciones prodrómicas que preceden al debut de la ataxia, incluyendo el deterioro cognitivo. Presentamos un caso de SCA2 que debutó con

un trastorno cognitivo-conductual con criterios de demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc).

Material y métodos. Varón de 44 años con antecedentes familiares de trastorno de la marcha no filiado (madre) y esclerosis lateral amiotrófica (tío materno). Valorado por un cuadro de dos años de alteración conductual y personalidad, diagnosticado como probable DFTvc, según criterios clínicos y de neuroimagen.

Resultados. En la exploración, destaca enlentecimiento de las sacadas horizontales, leve dismetría, hipotonía y discreta ataxia de la marcha, no descritas previamente. La valoración cognitiva muestra un deterioro cognitivo disejecutivo. La RM objetiva atrofia pontocerebelosa y la PET-FDG identifica hipometabolismo en región frontal medial y dorsolateral izquierdas, protuberancia y ambos hemisferios cerebelosos. Su madre presenta una exploración similar. El estudio genético revela un alelo expandido de 38 repeticiones CAG en heterocigosis en ATXN2, compatible con SCA2. El estudio de su madre confirma la presencia de un alelo expandido en ATXN2.

Conclusión. Nuestro caso ilustra que en la SCA2 las manifestaciones no motoras pueden dominar el cuadro clínico al inicio, pudiendo incluso simular una DFTvc. Las manifestaciones neuropsiquiátricas podrían explicarse por una disrupción de circuitos córtico-cerebelo-corticales y/o afectación de áreas cerebelosas. Así mismo, la presencia de inclusiones TDP-43, también presentes en determinados subtipos de DFTvc, podría contribuir a la toxicidad de ATXN2.

ESTIMULACIÓN CORTICAL MOTORA PARA EL TRATAMIENTO DEL DOLOR FÁRMACO- RESISTENTE: RESULTADOS A LARGO PLAZO TRAS 10 AÑOS DE EXPERIENCIA

Freixer Palau, B.¹; Aibar Duran, J.Á.¹; Morollón Sánchez-Mateos, N.²; Belvis Nieto, R.²; Rodríguez Rodríguez, R.¹

¹Servicio de Neurocirugía. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

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

Objetivos. La estimulación cortical motora (ECM) se ha propuesto como una terapia eficaz para el dolor crónico neuropático fármaco-resistente. En el presente estudio analizamos nuestros resultados en los últimos 10 años.

Material y métodos. Se analizan datos retrospectivos de pacientes con dolor fármaco-resistente de cualquier etiología. Se presentan datos demográficos, resultados clínicos, satisfacción percibida y complicaciones. La escala numérica del dolor (NRS) y la escala “Clinical Global Impresión – Improvement” (CGI – I) fueron utilizadas para medir el dolor del paciente y su funcionalidad, respectivamente.

Resultados. Siete mujeres y nueve varones con edad de 61 años [35 – 73] y un seguimiento medio de 20 meses [9 – 136] fueron incluidos. Las patologías fueron: dolor central (31,2%), dolor facial atípico (50%) y neuropatía periférica (18,8%), con una NRS preoperatoria de 8 [6 – 10]. La NRS postoperatoria a los 3, 6, 12, 24 meses y en el último seguimiento fue de 6, 6, 6.5, 6.5 y 5, respectivamente, siendo la mejoría más acentuada en pacientes con dolor facial atípico. El 64,3% de los pacientes puntuó una mejoría en la escala GCI-I a los 3 meses de la cirugía, y el 50% la mantuvo a largo plazo. El 52% de los pacientes estaban

satisfechos con el resultado quirúrgico. Tres pacientes fueron explantados: uno por infección, uno por molestias de los cables y uno por cefalea.

Conclusión. La ECM podría ser eficaz para varias formas de dolor crónico, especialmente el dolor facial atípico. Grandes series prospectivas y randomizadas son necesarias para corroborar la eficacia de esta tradicional terapia.

PAINFUL ARMS AND MOVING FINGERS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Velilla Alonso, G.; Catalina Álvarez, I.; Lozano Ros, A.; Melgarejo Otálora, P.J.; Palacios Mendoza, M.A.; Sánchez Soblecherro, A.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. El síndrome conocido como Painful Arms and Moving Fingers (PAMF) es una entidad poco frecuente caracterizada por dolor en un brazo acompañada de movimientos repetitivos arrítmicos de los dedos. Presentamos un caso de este síndrome.

Material y métodos. Varón de 78 años, con antecedentes de leucemia linfática crónica B en estadio avanzado, que presentó sinovitis microcristalina de muñeca izquierda por depósitos de pirofosfato cálcico, con resolución tras tratamiento con corticoides orales. Un mes después inicia debilidad progresiva de esa mano, asociando movimientos continuos involuntarios de los dedos y el carpo, irregulares y en forma de espasmos (Vídeo 1). Aparición además de dolor en forma de descargas eléctricas, desde codo hasta la muñeca izquierdas, presentándose de forma paroxística durante unos diez minutos.

Resultados. Se realizó un estudio completo con RMN craneocervical y EEG que no mostraron hallazgos de interés. El EMG mostró actividad muscular en reposo, irregular y persistente, con tendencia a la cocontracción entre musculatura antagonista del carpo y temblor cinético a 12 Hz. Se inició tratamiento con Rivotril hasta 2 mg/día y Gabapentina 100 mg/día, con discreta mejoría durante los primeros meses. Diez meses tras inicio de los movimientos, se asoció prednisona 5mg/día, con franca mejoría de los movimientos involuntarios (Vídeo 2) y desaparición de los episodios de dolor.

Conclusión. El síndrome PAMF es una entidad poco conocida que aparece habitualmente tras una lesión de sistema nervioso periférico. La fisiopatología es desconocida y los tratamientos empleados a menudo ineficaces. En este caso se observó mejoría tras la asociación de benzodiacepinas, antiepilépticos y corticoides orales.

SÍNDROME DE BROWN-SEQUARD POR MIELITIS SECUNDARIA A CATÉTER DE INFUSIÓN INTRATECAL: UN CASO CLÍNICO

De Rojas Leal, C.; Mañez Sierra, M.; León Plaza, O.; Serrano Castro, V.P.; Delgado Gil, V.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos. Los sistemas de infusión intratecal de opioides para el tratamiento del dolor crónico refractario son cada día más frecuentes. Sus complicaciones neurológicas son

infrecuentes y a menudo son derivadas de infecciones procedentes del catéter. Describimos un caso de mielitis por contacto con catéter de infusión intratecal que se presentó como un síndrome de Brown-Sequard.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Mujer de 52 años, con antecedente personal de siringomielia C4-D10 con implantación de sistema de infusión intratecal (Synchromed II) de morfina en Junio 2020 por dolor crónico refractario a tratamiento, ingresó en Julio de 2020 por paresia de miembro inferior derecho e hipoestesia termoalgésica de miembro inferior izquierdo (síndrome de Brown-Sequard) de varios días de evolución. Se realizó una punción lumbar, destacando en el LCR proteínas de 315 (hiperproteínoorraquia por bloqueo), con cultivo y PCR de virus y bacterias negativos. Se realizó una RMN y TC de columna que mostraron una lesión intramedular, a nivel del cordón lateral derecho dorsal (D4-D5), hiperintensa en T2 y con tenue realce de contraste, en íntimo contacto con extremo distal de catéter de sistema de infusión intratecal. Tras corticoterapia y retirada del sistema de infusión, la paciente presentó mejoría clínica. Una RMN de columna dorsal meses más tarde no mostraba alteraciones.

Conclusión. Este caso clínico señala una complicación extremadamente infrecuente del implante de catéter de infusión intratecal como es la aparición de una mielitis por íntimo contacto con el catéter. Es importante señalar la relevancia del pronto diagnóstico y tratamiento (retirada del sistema de infusión intratecal) ante esta complicación.

FENITOÍNA, INFECCIÓN POR VIRUS DE HEPATITIS C Y ERITROMELALGIA: LA TRIPLE COMPLICACIÓN

Fouz Ruiz, D.¹; Gómez Enjuto, S.¹; Lapeña Motilva, J.¹; Martín Rojo, L.²; Hernando Jiménez, I.¹; Ogando Duran, G.¹; Hernando Requejo, V.¹; Cemillan Fernández, C.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Presentamos el caso de una mujer de 58 años, con antecedentes de infección por VHC y episodios recurrentes de edema, tumefacción y dolor de miembros inferiores refractarios a múltiples líneas de tratamiento y con estudio de Doppler de miembros inferiores normal. Acude a Urgencias por nuevo episodio de dolor lancinante en ambos pies, no irradiado y que aumentaba con el tacto. La exploración neurológica y pruebas analíticas fueron normales y se filió como dolor neuropático en probable relación con una posible polineuropatía subyacente no filiada y siendo compatible con el diagnóstico clínico de eritromelalgia. Se pautó fenitoína para aliviar los síntomas.

Material y métodos. Ese mismo día volvió a consultar por empeoramiento franco de la clínica, con debilidad y aparición de lesiones eritematosas y sobreelevadas, no pruriginosas, en ambas piernas y región sacra. Se extrajo una biopsia cutánea que fue diagnóstica de vasculitis leucocitoclástica.

Resultados. Existe una gran variedad de causas de vasculitis leucocitoclástica, habiendo sido relacionado enfermedades como la eritromelalgia y la infección por VCH, potencialmente las responsables de la patogénesis del cuadro, y con fármacos tales como la fenitoína, la cual produjo la exacerbación de las manifestaciones clínicas

y anatomopatológicas que presentaba, facilitando el diagnóstico.

Conclusión. Este caso nos recuerda que previamente al uso de fenitoína se deben considerar las distintas complicaciones potenciales, extremando la precaución con pacientes pluripatológicos, de cara a poder reconocer precozmente cualquier efecto adverso y actuar en consecuencia o con vistas a considerar otras opciones.

Cefaleas I

VIDEOCONSULTA A TRAVÉS DE SMARTPHONES ENTRE PACIENTES CON CEFALEA Y NEURÓLOGOS DURANTE LA PANDEMIA COVID-19: UN NUEVO CONCEPTO DE TELEMEDICINA

Belvis Nieto, R.; Morollón, N.; Robert, V.; Gomis, M.; Blesa, R.; Borrás, X.

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

Objetivos. Se han comunicado estudios de videoconsulta en pacientes con cefaleas utilizando aplicaciones de videoconferencia entre ordenadores de pacientes y de neurólogos. Presentamos nuestra experiencia en un nuevo sistema que permite realizar videoconsultas entre el ordenador del neurólogo y el smartphone del paciente.

Material y métodos. Conectamos el sistema de videoconferencia e-MIG, que permite la videoconsulta con el smartphone del paciente con solo dos clics, al sistema de información del hospital. Incluimos pacientes con criterios ICHD3 de cefalea o neuralgia clínicamente estable (sólo visitas sucesivas). Analizamos: género, edad, diagnóstico ICHD3, problemas de conexión inherentes a: 1. conectividad del sistema; 2. sistema de programación de visitas; y 3. paciente. Otras: tasa de conversión a llamada telefónica o visita presencial, ubicación de neurólogo y pacientes: trabajo/hogar, duración videoconsulta, ubicación del paciente, satisfacción Likert.

Resultados. Incluimos 315 pacientes durante 6 meses durante la pandemia de COVID-19 (junio-2020/enero-2021). Edad media: 45±4a (84,4% mujeres). Diagnósticos más frecuentes: migraña (71,1%), neuralgia del trigémino (10,7%), cefalea tensional (4,4%). Ubicación pacientes: área de referencia (67,3%), otras zonas metropolitanas (11,7%), fuera de Barcelona pero en Cataluña (16,8%), fuera de Cataluña pero en España (3,4%), fuera de España (0,6%). Conexión: 212 pacientes (65,7%). Los pacientes estaban en casa (35,8%) / trabajo (64,1%); y los neurólogos: hospital (82%), casa (17,9%). Duración media videoconsulta: 8,8 minutos [4-25]. Solo tuvimos que organizar 4 visitas presenciales. Puntuación Likert pacientes: 4,69p y profesionales: 4,76p. La videoconsulta no fue posible en 103 pacientes (32,6%). Razones: inherentes a la conectividad (28,1%), al sistema de programación (17,4%), y al paciente (54,3%).

Conclusión. Este nuevo sistema de telemedicina permite fácilmente videoconsultas entre pacientes con cefaleas

y neurólogos en cualquier ubicación. Es factible y muy satisfactorio para ambos.

FALLO DEL TRATAMIENTO MONOCLONAL ANTI-CGRP EN MIGRAÑA. ¿RETIRAMOS EL TRATAMIENTO O LO CAMBIAMOS?

Nieves Castellanos, C.; Losada López, M.; Fabrich Marín, M.I.; Pérez García, M.J.; Díaz Insa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. En el manejo de los pacientes con monoclonales anti-CGRP, la utilización de un segundo a-CGRP después de un primer fallo podría ser interesante.

Material y métodos. Presentamos un estudio de vida real en pacientes con migraña crónica de difícil manejo con a-CGRP desde enero del 2020. Iniciamos 224 pacientes, de los cuales 61 no continuaron con el primer monoclonal: 44 tras los primeros 3 meses de tratamiento, 10 tras 6 meses y 7 tras 9 meses. Presentamos los datos (Días de migraña (MD) y cefalea (HD)) y escalas (HIT-6, MIDAS, MSQ, escala de catastrofización del dolor (PCS) y el deseo de los pacientes de continuar con el tratamiento, obtenidos antes y a los 3 meses del cambio de monoclonal.

Resultados. Recogimos datos de 61 pacientes. Habían fallado una media de 6 preventivos. Antes del cambio presentaban: 23,9 HD, 21,6 MD, 98,7 puntos de MIDAS. A los 3 meses después del switch 47,54% querían continuar con el tratamiento. Estos pacientes (n=29) redujeron sus MD desde 21,65 a 15,24 días. El sintomático se redujo 6,82 días al mes. MIDAS se redujo 25,16 puntos, HIT-6 5,53 puntos, la PCS se redujo 4,03 puntos y la escala MSQ aumentó una media de 12,02 puntos. Un 44,83% redujeron al menos un 25% las crisis y 3 pacientes redujeron más del 75% las crisis de migraña.

Conclusión. Para muchos pacientes puede ser interesante utilizar un segundo monoclonal anti-CGRP tras el fallo del primero ya que un porcentaje importante presentan una mejoría en los días de migraña y la calidad de vida.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO SOBRE FACTORES ASOCIADOS A LA RESPUESTA A ANTI-CGRP

González Martínez, A.¹; García Azorín, D.²; Rodríguez Vico, J.³; Jaimes Sánchez, A.³; Gómez García, A.⁴; Díaz De Terán, J.⁴; González García, N.⁵; Casas Limón, J.⁶; Latorre, G.⁷; Calle De Miguel, C.⁷; Sierra Mencía, Á.²; Guerrero Peral, Á.L.²; Quintas, S.¹; Belascoaín, R.¹; Treviño, C.⁸; Gago Veiga, A.B.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de

Valladolid; ³Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-

Ute; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz;

⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁶Servicio de

Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ⁷Servicio

de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; ⁸Servicio

de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Los anticuerpos antiCGRP son fármacos recientemente empleados en migraña crónica y episódica de alta frecuencia. El principal objetivo del presente estudio es analizar la efectividad y los factores predictivos de la misma.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo, multicéntrico, de la región central de España, con seguimiento trimestral, en pacientes con diagnóstico de migraña crónica o migraña episódica de alta frecuencia (CIC-3) en tratamiento con erenumab, galcanezumab o fremanezumab. Se recogen variables demográficas y clínicas. Se evalúa la respuesta como reducción en el número de días de dolor (días de cefalea basal-días de cefalea a los 6 meses).

Resultados. 697 pacientes, edad media 48 (DE: 11,63) años, 643/688 (92%) mujeres, 442/688 (64.2%) con erenumab, 236/688 (34.3%) galcanezumab, 10/688 (1.4%) fremanezumab, 566/688 (82%) migraña crónica, y una media de 7,9 (DE: 3,6) tratamientos preventivos. La reducción media de días de dolor a los 6 meses fue de 8,05 (DE: 9,8). En el modelo multivariante encontramos que una mayor reducción del número de días de cefalea a los 6 meses se relacionaba con un mayor número de días de migraña previos al tratamiento (0,602; IC 95% 0,382-0,823, $p<0,001$).

Conclusión. Según nuestro estudio, el número de días de cefalea previo al tratamiento se relaciona con la respuesta, de manera que a medida que aumenta el número de días de cefalea antes del tratamiento se observa una mayor reducción del número de días de cefalea mensual a los 6 meses. Futuros estudios son necesarios para corroborar estos hallazgos.

CORRELACIÓN ENTRE ANOMALÍAS ACUMULADAS EN GROSOR CORTICAL Y VARIABLES CLÍNICAS EN MIGRAÑA

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

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

²Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. La migraña es una enfermedad compleja en la que se han descrito anomalías en múltiples áreas cerebrales, pero sin clara traducción clínica. El objetivo es describir las diferencias entre migraña y controles en la cantidad total de anomalías acumuladas y si estas se asocian a determinadas características clínicas de la enfermedad.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes diestros con migraña (crónica/episódica alta frecuencia) y controles con estudio RM cerebral 3T. Se analizaron los valores de grosor cortical para cada área (31 por hemisferio), calculando los correspondientes Z-scores y definiendo como anormales las áreas con threshold ± 1.96 . Se compararon los dos grupos, ajustando por comparaciones múltiples. Se analizaron las correlaciones entre áreas anómalas y variables clínicas en migraña.

Resultados. Se incluyeron 27 pacientes con migraña y 13 controles, sin diferencias en edad y género entre grupos. En migraña se observó un mayor porcentaje de anomalías acumuladas (migraña 21.3% vs. 3.0% controles, $p<0.0001$). Las áreas donde se encontraron más diferencias entre grupos fueron: pars triangularis ($p=0.014$), cíngulo anterior ($p=0.032$), precentral ($p=0.050$), superior frontal ($p=0.032$) y frontal medio ($p=0.019$). En migraña el número total de anomalías acumuladas se correlacionó positivamente con HIT-6, pero no con días de migraña/mes (MDM) ni con años de evolución de enfermedad. La presencia de anomalías en cíngulo anterior se asoció a mayor MDM ($p=0.048$).

Conclusión. La migraña se asocia a un mayor número de anomalías, sobre todo en áreas frontales, que se correlacionan con un mayor impacto de la enfermedad. En concreto, las alteraciones en el cíngulo anterior se relacionan con una mayor frecuencia de días de migraña.

HIPOVITAMINOSIS D EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES EN CANTABRIA

Pérez Pereda, S.¹; Haro, M.²; Hernández Hernández, J.L.²; Olmos Martínez, J.M.²; Garate, G.³; Cavada, N.⁴; González Quintanilla, V.¹; Pascual, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Técnico de Investigación, Unidad de Cefaleas, Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla e IDIVAL; ⁴Enfermera de la Unidad de Cefaleas, Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Se ha descrito que los pacientes con migraña tienen niveles bajos de Vitamina D (VitD) y que su suplementación podría reducir los niveles de CGRP y mejorar los síntomas. Nuestro objetivo fue evaluar el estado de la VitD en migraña crónica refractaria (MCR).

Material y métodos. Se analizó la concentración sérica de 25-hidroxi-VitD [25(OH)D] en mujeres con MCR en una Unidad de Cefaleas antes de iniciar tratamiento con anticuerpos contra el CGRP, y se comparó con controles, emparejados por edad, de una cohorte poblacional en Cantabria. Se excluyeron pacientes en tratamiento con suplementos de VitD.

Resultados. Se incluyeron 119 pacientes: 39 MCR, media de edad (ME) $50,4\pm 8,4$ y 80 controles, ME $49,9\pm 3,2$. La media de años de evolución de la MC fue 9,3 (límites 1-45). Las pacientes habían fracasado a una media de 7 tratamientos preventivos. Los niveles de 25(OH)D fueron inferiores en MCR que en controles ($20,5\pm 8,9$ ng/ml vs $24,9\pm 8,3$; $p=0,009$). Esta diferencia se mantuvo tras ajustar por edad, IMC y mes en que se extrajo la analítica. 56,4% de MCR tenían niveles de 25(OH)D inferiores a 20 ng/ml vs 27,5% de controles ($p=0,002$). Los niveles de 25(OH)D mostraron una correlación inversa con el número de días de cefalea ($r=-0,383$; $p=0,044$).

Conclusión. Las mujeres con MCR tienen niveles inferiores de VitD que las mujeres de la población general (4) y más de la mitad tienen deficiencia de VitD (5). Niveles más bajos se relacionan con mayor frecuencia de la cefalea. Son necesarios más estudios que confirmen estos resultados y evalúen potenciales mecanismos implicados y repercusiones terapéuticas.

EFICACIA DEL SWITCH DE ERENUMAB A GALCANEZUMAB EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Jaimes Sánchez, A.; Gómez, A.; Pajares, O.; Rodríguez Vico, J.S.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. Evaluar la eficacia a 12 semanas del switch de erenumab a galcanezumab en el tratamiento de pacientes con migraña crónica.

Material y métodos. Se trata de un estudio de cohortes en la Unidad de cefaleas de un hospital terciario de enero-mayo de 2021. Se revisaron las historias clínicas de pacientes que discontinuaron el erenumab por ineficacia y/o efectos adversos (EA). Se evaluó la eficacia en términos de disminución en la frecuencia media mensual de cefaleas (FMC) y de migrañas (FMM) y en el porcentaje de pacientes que alcanzaron una mejoría $\geq 50\%$ de las cefaleas (C50) y migrañas (M50). El análisis estadístico se realizó mediante SPSS v25.0.

Resultados. Se incluyeron 18 pacientes con migraña crónica, 16 (88.9%) mujeres. La media de edad fue 49.1 años (rango 29-67), tiempo de evolución 32.6 años (rango 6-52), tiempo de cronicidad 4.8 años (rango 1-20 años), preventivos previos 9.3 (rango 5-17). El erenumab se suspendió por ineficacia en 13 (72.2%) pacientes, en 1 (5.5%) por EA aunque había sido eficaz y en 4 (22.2%) por ineficacia y EA. Los pacientes habían recibido una media de 5 dosis (± 2.5). A 12 semanas la FMC disminuyó 5 (± 6.9) días ($p=0.007$), la FMM 7.4 (± 7.6) días ($p=0.001$). El C50 y el M50 fue alcanzado por 4 (22.2%) y 6 (33.3%) pacientes respectivamente. En promedio, la mejoría en la FMC y FMM fue de 66.5% y 75% respectivamente.

Conclusión. El switch a galcanezumab es una opción eficaz en un porcentaje importante de pacientes con migraña crónica sin respuesta o con EA a erenumab.

EFFECTIVIDAD DE LOS ANTICUERPOS MONOCLONALES FRENTE AL CGRP EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA Y CEFALEA POR USO EXCESIVO DE MEDICACIÓN CONCOMITANTE

Sastre Real, M.; Corral Quereda, C.; Sánchez Casado, L.; Ruiz Castrillo, M.J.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Evaluar la efectividad de los anticuerpos monoclonales (AMC) frente al CGRP (galcanezumab) o su receptor (erenumab) en un grupo de pacientes con migraña crónica (MC) y cefalea por uso excesivo de medicación (CUEM).

Material y métodos. Incluimos pacientes con diagnóstico de MC y CUEM que recibieron AMC anti-CGRP entre enero de 2020 y enero de 2021 en una Unidad de Cefaleas.

Resultados. Se incluyeron 93 pacientes. El 90,2% eran mujeres, la edad media fue 49,1 $\pm$ 9,9 años (media $\pm$ DE). 67 (70,5%) recibieron erenumab y 28 (29,5%) galcanezumab. 47,4% sufrían depresión y 50,5% ansiedad. Todos ellos presentaban fallo al menos a 3 preventivos incluyendo OnabotulinumtoxinA y el 55,9% habían recibido al menos 6 preventivos. El 70,8% estaban con un preventivo oral al inicio del tratamiento. Los días de migraña al mes (DMM) disminuyeron de 24 $\pm$ 12 a 10 $\pm$ 14 y 12 $\pm$ 14 a los 3 y 6 meses (mediana $\pm$ RIQ) ($p<0,0001$), con una tasa del 50% de respuesta de 54,4% y del 75% de respuesta de 21,1% a los 6 meses. El número de analgésicos y triptanes mensuales disminuyó de 19 $\pm$ 41 y 17 $\pm$ 22 a 8 $\pm$ 15 y 6 $\pm$ 8 a los 6 meses (mediana $\pm$ RIQ) ($p<0,0001$), resultando en una prevalencia de CUEM del 25% a los 6 meses. Los pacientes experimentaron una mejoría significativa en las escalas de discapacidad (MIDAS y HIT6).

Conclusión. Los AMC contra el CGRP son efectivos en pacientes con MC y CUEM concomitante, llevando a una reducción en los DMM, consumo de medicación y mejoría en la discapacidad. El 54,4% de los pacientes presentó una disminución $\geq 50\%$ en los DMM.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO SOBRE EL IMPACTO DE LA MIGRAÑA DESDE LA PERSPECTIVA DE LA PAREJA

Gago Veiga, A.B.¹; Fernandez Bermejo, E.M.²; Planchuelo Gómez, A.³; Quintas Gutiérrez, S.¹; González Martínez, A.¹; García Azorín, D.⁴; Sierra Mencía, A.⁴; Guerrero Peral, A.⁴; Santos Lasosa, S.⁵; Navarro Pérez, M.P.⁵; González García, N.⁶; Díaz de Terán, J.⁷

¹Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; ²Departamento de medicina. Universidad Autónoma de Madrid; ³Imaging Processing Laboratory. Universidad de Valladolid; ⁴Unidad de Cefaleas. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ⁵Unidad de Cefaleas. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Paz

Objetivos. La migraña es una enfermedad altamente incapacitante que afecta de forma significativa a la calidad de vida del propio paciente. Sin embargo, son pocos los datos sobre su impacto en la pareja. El objetivo del estudio fue analizar este efecto, desde la perspectiva del cónyuge, en cuatro esferas: relación de pareja, con los hijos, amistades y laboral; así como evaluar la esfera anímica y la posible sobrecarga de la pareja como cuidador.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional transversal mediante encuesta online a las parejas de los pacientes con migraña de cinco Unidades de Cefaleas. Se incluyeron preguntas sobre las cuatro esferas y dos escalas: Hospital Anxiety and Depression Scale y Zarit.

Resultados. Se recopilaban 176 respuestas, incluyendo finalmente 155 participantes, 87.1% varones con una edad media 45,6 $\pm$ 10,1 años. El 71.2% de los pacientes tenían migraña crónica. Se observó el mayor impacto a nivel sentimental y algunos aspectos relacionados con los hijos y amistades, siendo mínimo en el entorno laboral de la pareja. Éstas presentaron una sobrecarga moderada ($p = 12/155 = 0,077$ [0,041-0,131]; $p < 0,001$), una proporción mayor de ansiedad moderada-severa respecto a la prevalencia nacional de 6,7 % ($p = 23/155 = 0,148$ [0,096-0,214]; $p < 0,001$), y proporción similar de depresión.

Conclusión. La repercusión de la migraña sobre las parejas de los pacientes está presente en las cuatro áreas estudiadas, presentando niveles de ansiedad superiores a los observados en la población general. La migraña es una enfermedad que conlleva una sobrecarga en el entorno del paciente.

BLOQUEOS ANESTÉSICOS DE NERVIOS PERICRANEALES COMO TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA DURANTE EL EMBARAZO: EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE CEFALAS

Hernández Pérez, I.¹; Aldea Gamarra, A.M.²; López Sanz, C.¹; Martínez Rodríguez, B.³; Valle Peñacoba, G.¹;

Palomino Cardozo, N.C.¹; Sierra Mencía, Á.³; García Azorín, D.³; Guerrero Peral, A.L.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Servicio de Medicina. Universidad de Valladolid;

³Unidad de cefaleas, servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. Aunque los bloqueos anestésicos de nervios pericraneales se consideran una opción terapéutica en la migraña gestacional, hay pocos datos respecto a su eficacia y seguridad. Pretendemos describir la experiencia en una unidad de cefaleas.

Material y métodos. Estudio observacional, analítico. Registro prospectivo de bloqueos anestésicos de una unidad de cefaleas (Enero 2010 a Marzo 2021) revisando pacientes con diagnóstico de migraña y tratadas con bloqueos anestésicos durante el periodo gestacional. Evaluación retrospectiva de la satisfacción con el tratamiento. Se consideraron respuesta al tratamiento (días de cefalea al mes comparando con el mes anterior) y efectos adversos.

Resultados. Se analizaron 124 bloqueos realizados en 44 gestantes con edad de $34,2 \pm 5,8$ (16-51) años cuando recibieron su primer bloqueo. La mayoría realizados en nervios occipitales. Indicados en 97 casos (78,2%) como tratamiento preventivo y el resto como manejo sintomático de migraña prolongada. La mayoría de ellos (70 (56,5%)) durante el primer embarazo. En cuanto al trimestre del embarazo, 32 (35,8%) durante el primero, 58 (46,8%) en el segundo y 34 (27,4%) en el tercero. En el 70,2% de los bloqueos respuesta de al menos un 50%. El porcentaje de respuesta 50% en los procedimientos realizados en el primer, segundo y tercer trimestre de embarazo fue respectivamente de 56,3%, 75,9% y 73,5%. No se observaron efectos adversos salvo un episodio presincoanal. Ninguna de las variables analizadas fue factor predictor de respuesta a los bloqueos.

Conclusión. Los bloqueos anestésicos pericraneales parecen una opción terapéutica segura y eficaz como tratamiento de la migraña gestacional.

¿CUÁL ES EL INDICADOR QUE MEJOR REFLEJA EL DESEO DE LOS PACIENTES DE CONTINUAR CON EL TRATAMIENTO PREVENTIVO ANTI-CGRP? UN SUBANÁLISIS DE NUESTRO ESTUDIO PROSPECTIVO

Nieves Castellanos, C.; Losada López, M.; Pérez García, M.J.; Fabrich Marín, M.I.; Díaz Insa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. La migraña crónica es una de las patologías más discapacitantes. Presentamos un estudio que analiza que indicador correlaciona mejor con el deseo del paciente de continuar con galcanezumab y erenumab a los 3 meses de tratamiento.

Material y métodos. Realizamos un estudio en vida real analizando la evolución de los pacientes con migraña en tratamiento con galcanezumab y erenumab desde enero del 2020. Presentamos un subanálisis de los datos (días de migraña y cefaleas) y las escalas (HIT-6, MIDAS, MSQ y pain catastrophizing scale (PCS)) correlacionándolo con la continuación del tratamiento a los 3 meses.

Resultados. Se recogen datos de 220 pacientes, 81,55% mujeres, 111 con erenumab y 109 con galcanezumab. 158 pacientes (71.82%) están satisfechos con el fármaco y continúan después de 3 meses. Los días de migraña se redujeron un 18,42%, el uso de triptanes se redujo un 40,11%. El resultado de las escalas fue: EVA se redujo de un 20,81%, MIDAS se redujo un 39,37%, HIT-6 se redujo un 24,71%, PCS se redujo 31,95% y MSQ aumentó de 29,2 puntos de media a 47,51 (62,71%).

Conclusión. La calidad de vida medida con la escala MSQ, aún siendo una de las variables más duras, es el indicador que mejor correlaciona con el porcentaje de pacientes satisfechos y el beneficio percibido. Los indicadores que tienen en cuenta la percepción del paciente podrían ser mejores para evaluar el deseo de los mismos de continuar con un tratamiento.

ANÁLISIS DE EFICACIA DE ANTICUERPOS MONOCLONALES CONTRA EL CGRP EN PACIENTES CON MIGRAÑA Y USO EXCESIVO DE MEDICACIÓN

Campoy Díaz, S.¹; Prat Rojo, J.²; Campdelacreu Fumado, J.²; Estévez Pereda, M.I.¹; Muñoz Vendrell, A.²; Alberti Aguilo, M.A.¹; Jaraba Armas, S.¹; Huerta Villanueva, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. El tratamiento con anticuerpos monoclonales contra el CGRP (ACM-CGRP) es eficaz en aquellos pacientes con migraña y uso excesivo de medicación sintomática (UEM) en estudios post-hoc de los ensayos clínicos. Analizar en nuestra serie de pacientes tratados con ACM-CGRP, en situación de vida real, los resultados de eficacia, especialmente en pacientes con criterios de UEM, y su impacto en el consumo de medicación sintomática.

Material y métodos. Se incluyen pacientes con diagnóstico de migraña y tratamiento con ACM-CGRP, registrados en 2 hospitales. Recogemos prospectivamente cada 3 meses variables de eficacia, seguridad y consumo de tratamiento sintomático. Seguimiento hasta 1 año.

Resultados. En nuestra serie, de 104 pacientes, un 62% presenta migraña crónica. Han fallado a 7 tratamientos de media. Un 77% cumple criterios de UEM. Éstos, presentan 18 Días de Migraña/mes(DMM), 19 días de tratamiento sintomático(DTS) y 13 días de tratamiento con triptanes (DTT). A los 3 meses, reducción de 7 DMM y 42% pacientes con reducción de DMM>50%, sin pérdida de eficacia durante el seguimiento. Reducción de UEM a 30,6% (p<0.05). A los 12 meses, 20% UEM (p=0.03). DTS y DTT se reducen a 11,6 y 7,8; 6,1 y 5 días a los 3 y 12 meses, respectivamente. Consumo de triptanes se reduce en 7 comprimidos/mes a los 3 meses. No encontramos diferencias significativas entre los diferentes ACM-CGRP.

Conclusión. En nuestra experiencia, el tratamiento con ACM contra el CGRP es un tratamiento efectivo en los pacientes con migraña con UEM, reduciendo el consumo de medicación sintomática, de triptanes y el coste derivado de su uso.

¿CÓMO ES LA CURVA DEL DOLOR EN UNA CRISIS DE MIGRAÑA?

González Martínez, A.; Pagán, J.; Quintas, S.; Vieira Campos, A.; Gálvez Goicurria, J.; Ayala Rodrigo, J.L.; Sanz García, A.; Sobrado, M.; Vivancos, J.; Gago Veiga, A.B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Estudios previos han permitido identificar características de una crisis de migraña; sin embargo, hasta el momento la evolución del dolor apenas ha sido estudiada. Nuestro objetivo fue analizar cómo es el tipo de curva de dolor en la migraña y su relación con la semiología la misma.

Material y métodos. Estudio prospectivo, en tiempo real de pacientes con migraña episódica (CIC-III). Durante el periodo de seguimiento (mínimo 1 mes) el paciente marcaba inicio/fin del dolor y evolución en al menos 5 puntos según intensidad. Se permitía medicación analgésica. Al finalizar completaba las características del episodio. Para la generación del modelo se utilizó K-Means y posteriormente una validación supervisada mediante logistic model tree.

Resultados. 344 crisis de migraña fueron analizadas (51 pacientes); edad media 39 años, 90.2% mujeres. Considerando la intensidad máxima, tiempo en alcanzarla, relación entre ambos parámetros y duración total, todos los episodios se categorizaron en 4 tipos de curvas según las características predominantes: 1 (intensidad alta), 2 (inicio agudo), 3 (prolongadas e intensas) y 4 (intensidad baja). En el análisis univariante encontramos diferencias estadísticamente significativas según el tipo de curva con la presencia de náuseas ($p<0.001$), sonofobia ($p<0.001$), osmofobia ($p<0.03$) y número de síntomas simultáneos ($p<0.001$); en síntomas prodrómicos como la dificultad para emitir lenguaje ($p=0.029$) y la presencia de mareo ($p=0.015$) y síntomas postdrómicos como apetito ($p=0.029$), antojo ($p=0.031$), cognitivo ($p=0.019$) o sueño ($p=0.013$). Asimismo, observamos diferencias en el uso de triptanes ($p<0.001$), tiempo tratamiento-intensidad máxima ($p<0.001$) y resolución ($p<0.001$).

Conclusión. La evolución de la crisis del dolor puede categorizarse en 4 tipos de curva, los cuales presentan características semiológicas diferenciales.

Cefaleas II

CEFALEA Y TROMBOSIS DE SENOS TRAS VACUNACIÓN FRENTE A LA COVID-19. ESTUDIO OBSERVACIONAL

Guijarro Castro, C.¹; Pastor Yborra, S.²; Morillo Muñoz, A.³; Nakta Castro-Villacañas, A.⁴; Ramos Martín, C.⁵; Barroso Merinero, A.¹; De Celis Ruiz, E.⁴; de Luis Fernández, P.⁵; Luque Buzo, E.²; García Arratibel, A.⁶; Ochoa Mulas, M.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Madrid Sanchinarro; ²Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta

del Sur; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Madrid Torreldones; ⁴Servicio de Neurología. Hospital de Madrid-Montepríncipe; ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Madrid; ⁶Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Madrid Sanchinarro

Objetivos. Desde el Grupo de Estudio de Cefaleas de la SEN, se considera que no hay ninguna contraindicación para que se vacune a los pacientes que padecen cefaleas. Queríamos saber si había un aumento de la intensidad y número de cefaleas en pacientes que ya presentaban previamente cefalea primaria y fueron vacunados.

Material y métodos. Hemos estudiado las cefaleas tras vacunación frente a la COVID-19 atendidas en Consultas de Neurología en 5 centros hospitalarios universitarios de Madrid, desde enero de hasta el 30 de abril de 2021 y la totalidad de los efectos secundarios por las mismas, atendidos en urgencias en el mismo periodo de tiempo.

Resultados. Se registraron 151 pacientes en urgencias con efectos secundarios, y se atendieron en consultas 34 pacientes, 3 ingresaron, sufriendo 2 de ellos trombosis de senos venosos (TSV) por trombopenia protrombótica inducida por vacunas (VIPIT) de Astra-Zeneca (AZV), ambos varones. El 76% eran mujeres, con edad media de 46 años (28-69). El 84% recibió AZV y el 36% tenían cefalea primaria previa (24% migraña), con inicio a los 6,29 días (1-30) y duración de 38 días (3-80). 54% precisaron tratamiento preventivo y un 33% con amitriptilina. Al 100% se le realizaron pruebas de imagen siendo normales, excepto los dos casos señalados. Todos los pacientes mejoraron. El 60% eran docentes.

Conclusión. En nuestro estudio, la cefalea tras vacunación frente a COVID-19 es más frecuente en pacientes sin cefalea previa, precisa tratamiento preventivo y tiene una duración media mayor de un mes. Nuestros dos pacientes con TSV eran varones y se resolvieron.

HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA POR FÍSTULA DE LCR. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE

Zobaran Fernández de Larrinoa, A.; Gómez Eguilaz, M.; López Calvo, S.; Pérez Imbernón, J.M.; Martí Sánchez, T.; Zambrano Vera, M.; Reurich Gómez, N.; Marzo Sola, E.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos. Presentar una serie de casos de nuestro hospital con síndrome de hipotensión de LCR espontánea por fuga de LCR.

Material y métodos. Revisión de historias de pacientes con criterios diagnósticos de hipotensión licuoral e imagen de fístula de LCR. Revisión de su manejo en relación a la evidencia científica actual.

Resultados. Aportamos cuatro casos. Tres debutaron con cefalea ortostática y uno con diplopía horizontal por parálisis del VI par. Se realizó punción lumbar en dos pacientes. La presión de apertura del LCR estaba baja en un caso (5mmHg) y en el otro normal. La RMN cerebral fue normal en tres pacientes, objetivándose captación difusa paquimeníngea en uno. Se realizó cisternografía isotópica en tres pacientes encontrándose el lugar concreto de la fuga de LCR; en el cuarto se realizó mieloTAC objetivándose la fístula; la localización fue en columna dorsal en tres casos

y en uno, cervical. La etiología se halló en dos de los casos, atribuyéndose a un osteofito en uno y a una cirugía previa en otro. Todos se trataron con reposo e hidratación, mejorando parcialmente. En dos de ellos se consiguió la resolución completa de los síntomas al añadir AINES, cafeína, corticoides y/o antidepresivos tricíclicos. En los otros dos, el parche hemático fue el tratamiento definitivo.

Conclusión. Aunque la clínica típica es lo más importante para el diagnóstico, la neuroimagen es fundamental. Creemos relevante realizar un estudio completo para localizar la fuga del LCR y tratarlo de forma más adecuada. Destacamos la necesidad del uso del parche hemático en un 50% de nuestros casos.

EVALUACIÓN DEL IMPACTO DE LA PANDEMIA EN LA ATENCIÓN POR MIGRAÑA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: ESTUDIO COMPARATIVO DE CONSULTA GENERAL VS UNIDAD DE CEFALEAS

González Quintanilla, V.; Pérez Pereda, S.; Madera Fernández, J.; González Suárez, A.; Toriello Suárez, M.; Garate Viñas, G.; Cavada Bustamante, N.; Gutiérrez González, S.; Pascual Gómez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. La pandemia COVID-19 ha afectado a los hábitos de vida, a otras patologías y la atención médica tradicional. Se evalúa el impacto, percibido por pacientes migrañosos, que la pandemia ha tenido sobre sus cefaleas y la atención recibida, y se compara entre pacientes atendidos en una Unidad de cefaleas vs consultas generales de Neurología.

Material y métodos. Se seleccionaron pacientes atendidos de forma consecutiva en la Unidad de cefaleas y en consultas generales de Neurología en Mayo 2021. Los participantes autocompletaron un cuestionario anónimo digital.

Resultados. 101 pacientes de la Unidad de cefaleas y 40 en consultas generales completaron las encuestas. No se objetivaron diferencias en las características demográficas (82% mujeres, edad media 41,5 años) ni diagnóstico previo de COVID-19. Se objetivaron similitudes en el grado de impacto de la pandemia y acontecimientos que han influido en la aparición y manejo de las cefaleas. Los pacientes tratados en la unidad de cefaleas refieren mayor porcentaje de mejoría clínica en el último año (55,4% vs 14,3%), menor impacto de la pandemia en la asistencia médica recibida (39,2% vs 72,9%), menor número de cancelaciones o cambios de citas (33,6% vs 77,1%), mayor predisposición al uso de nuevas tecnologías asistenciales (91,2% vs 77,1%) y mayores tasas de respuesta al tratamiento pautado (71,4% vs 21,4%).

Conclusión. Las Unidades de Cefaleas han demostrado ser una alternativa viable. En situación de pandemia supondrían una mejoría en la calidad asistencial y respuesta terapéutica percibida por los pacientes, además de permitir una más rápida adaptación a las nuevas modalidades de consulta.

LA CEFALEA COMO FACTOR DE BUEN PRONÓSTICO DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON COVID-19: META-ANÁLISIS DE 30.236 PACIENTES HOSPITALIZADOS

Gallardo López, V.J.¹; Shapiro, R.²; Caronna, E.³; Pozo Rosich, P.³

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

²Servicio de Neurología. Larner College of Medicine, University of Vermont; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Estudiar la prevalencia de la cefalea como factor pronóstico de mortalidad en pacientes hospitalizados por COVID-19.

Material y métodos. Siguiendo la declaración PRISMA, se realizó un meta-análisis de 48 publicaciones revisadas con series clínicas de pacientes hospitalizados por COVID-19 y presencia de cefalea y otros síntomas asociados. Se utilizó un modelo de efectos aleatorios con el objetivo de estimar la prevalencia de la cefalea en pacientes hospitalizados con COVID-19. Se calculó el cociente de riesgo (CR) y el intervalo de confianza (IC) del 95% para estudiar el riesgo de presentar cefalea en pacientes hospitalizados que sobrevivieron vs. que fallecieron por COVID-19. El CR se calculó utilizando el método de Mantel-Haenszel. La heterogeneidad entre los estudios se evaluó con el estadístico I² y el Q-test de Cochran. Se realizaron análisis de sensibilidad para probar la solidez de los resultados.

Resultados. A pesar de la heterogeneidad estadísticamente significativa entre los estudios (I²=97.0%, p<0.001), la prevalencia general de la cefalea como síntoma asociado al COVID-19 fue del 9.7% [95% IC: 7.8-12.0%]. Se observó un CR estadística y significativamente mayor de cefalea en pacientes hospitalizados que sobrevivieron a la enfermedad respecto a aquellos pacientes que fallecieron (CR: 2.178 [1.882-2.250], p<0.001; I²=16.0%, p=0.175). Otros síntomas asociados a un CR estadística y significativamente mayor a la supervivencia del COVID-19 fueron la anosmia (3.183 [2.397-4.226]), mialgia (1.574 [1.398-1.773]) y náuseas/vómitos (1.558 [1.292-879]).

Conclusión. La cefalea, como síntoma COVID-19, está asociada a una mayor tasa de supervivencia en pacientes hospitalizados por esta enfermedad.

EL PAPEL DE LA IMPULSIVIDAD EN LA CEFALEA EN RACIMOS

Arzalluz Luque, J.; Espinal Sánchez, M.; Lamas Pérez, R.; Millán Vázquez, M.; Jiménez Hernández, M.D.; Franco Macías, E.; González Oria, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Determinar la relación de la CR con la impulsividad medida con la Escala de Barrat, además de analizar las diferencias de variables sociodemográficas y comorbilidad psiquiátrica entre pacientes con cefalea en racimos (CR) episódica, crónica y controles.

Material y métodos. Estudio transversal que incluyó grupo de pacientes con diagnóstico CR según la clasificación ICHD-III en seguimiento en Unidad Cefaleas y edades entre 30-70 años y controles.

Resultados. Se incluyeron 100 pacientes con media de edad 50.3 años (rango:30-70), 82 hombres. Los grupos estudiados fueron 30 pacientes (30%) con CR episódica, 30 (30%) con CR crónica y 40 (40%) sanos. Comparando pacientes con CR vs sanos, se encontró mayor porcentaje de fumadores (55% vs 12.5%; $p<0.001$) y consumidores de drogas (40% vs 20%; $p=0.036$) en CR y más bebedores en controles (70% vs 35%; $p<0.001$). No hubo diferencias entre CR crónica y episódica. La comorbilidad psiquiátrica fue mayor en CR, destacando depresión (35% vs 10%; $p=0.005$) y ansiedad (50% vs 20%; $p=0.005$), especialmente en CR crónica. La impulsividad cuantificada con la escala de Barrat mostró valores totales más elevados en CR (44.90 ± 12.03) que en controles (39.85 ± 10.55) con $p=0.033$, al igual que la impulsividad motora (CR (15.85 ± 6.44) vs controles (12.15 ± 5.49), $p=0.004$). Las puntuaciones en impulsividad total fueron mayores en CR crónica (48.73 ± 12.27 puntos) que episódica (41.06 ± 10.65) con $p=0.012$, destacando la impulsividad atencional (12.26 ± 4.80 vs 14.76 ± 4.53 ; $p=0.043$).

Conclusión. Los pacientes con CR asocian más comorbilidad psiquiátrica y consumo de tabaco y drogas. Existe una mayor impulsividad en pacientes con CR frente a controles, de predominio motora, y también de CR crónica con respecto a episódica, mayormente atencional.

IMPACTO DE LA MIGRAÑA. ESTUDIO PRELIMINAR

Álvaro González, L.C.; Nadir, D.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos. La migraña tiene un conocido impacto en la calidad de vida. Sorprendentemente, apenas existen estudios que demuestren la afectación en una actividad como la conducción, generalizada en el grupo de edad dominante que la sufre. Para aproximarnos a ello se diseñó este estudio observacional.

Material y métodos. Población de migraña de una consulta monográfica de hospital (Enero-Abril 2021). Utilizamos cuestionario diseñado al efecto (validación pendiente), con 50 preguntas sobre: 1. Toma de medicación, 2. Comorbilidades, 3. Características del conductor, 4. Características de la conducción. Las relativas a migraña fueron completadas con historia clínica. Cada caso se emparejó con un control no relacionado de igual grupo de edad/sexo. Se aprobó por CEIC del centro.

Resultados. 43 pacientes (y 43 controles). 49 años, 75% mujeres. En los migrañosos son más los que han sido pacientes de unidad del dolor (valor $p=0,018$), los diagnosticados de depresión ($p=0,053$) y los que no tienen jornada laboral estable ($p=0,018$). Encontramos mayor preocupación por la percepción de la capacidad para conducir en casos de migraña que en controles ($p=0,000$). 65% de pacientes migrañosos conducían tomando fármacos con potencial impacto en el rendimiento al conducir. 76,7% de casos veían afectada globalmente la conducción por la cefalea.

Conclusión. Hay impacto de la migraña en la conducción en forma de percepción de inseguridad. Es deseable ampliar estudio a muestras más amplias y representativas. Resulta oportuno indicar a los pacientes que eviten la conducción con crisis migrañosas o cuando sigan tratamientos con potencial riesgo para la misma.

EFFECTO SOBRE LA DISCAPACIDAD Y EL IMPACTO DE LA MIGRAÑA DEL TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES CONTRA EL CGRP

Sánchez Casado, L.; Ruíz Castrillo, M.J.; Corral Quereda, C.; Membrilla, J.A.; Sastre-Real, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Analizar la evolución de la discapacidad asociada a cefalea y su impacto en pacientes tratados con anticuerpos contra el CGRP o su receptor.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de pacientes con migraña crónica (MC) o migraña episódica de alta frecuencia (MEAF) y múltiples fracasos a fármacos preventivos tratados con anticuerpos anti-CGRP (erenumab o galcanezumab). Se analizaron los datos epidemiológicos y la puntuación en las escalas de discapacidad Migraine Disability Assessment Test (MIDAS) y Headache Impact Test-6 (HIT-6) al inicio, a los 3 meses y 6 meses.

Resultados. Se incluyeron 133 pacientes, 117 (88%) mujeres, con una edad media de 45,9 años (Desviación estándar (DE): 10.5], 107 (79.9%) diagnosticados de MC y 27 (20.1%) de MEAF. De ellos, 94 (70%) recibieron erenumab y 39 (30%) galcanezumab. Habían fallado a 6 o más tratamientos preventivos previos 74 pacientes (55.6%). La mediana de días de migraña al mes se redujo de 20,0 [rango intercuartílico (RIC): 15,0-30,0] a 10,0 (RIC: 6,0-17,0) a los 3 meses y 7,0 (RIC: 4,0-15,0) a los 6 meses ($p<0.0001$). La puntuación MIDAS disminuyó significativamente de una mediana de 60,0 (RIC: 28,5-101,5) a 34 (RIC: 11,0-80,8) y 23,0 (13,0-46,8) a los 3 y 6 meses respectivamente ($p<0.0001$). La puntuación HIT-6 también disminuyó significativamente de 67,0 (RIC: 64,0-70,0) a 60,0 (53,0-65,0) a los 3 meses y 61,0 (RIC: 54,3-63,5) a los 6 meses ($p<0.0001$).

Conclusión. Los anticuerpos contra el CGRP o su receptor mejoran la discapacidad y reducen el impacto de la cefalea los 3 y 6 meses en pacientes con MC y MEAF.

¿QUÉ ESCALA REFLEJA MEJOR UNA MEJORÍA EN TODAS LAS VARIABLES DE RESPUESTA A LOS ANTICUERPOS MONOCLONALES ANTI-CGRP TRAS 3 MESES DE TRATAMIENTO?

Alpuente Ruiz, A.; Torres-Ferrus, M.; Caronna, E.; Gine-Cipres, E.; Gallardo, V.J.; Pozo-Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El objetivo del estudio fue evaluar qué escala PRO presenta una mejor correlación con la mejoría en las variables de respuesta al tratamiento.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con migraña candidatos a tratamiento con anticuerpos monoclonales contra el CGRP (CGRP-mAbs). Completaron calendario diario y las siguientes escalas PRO: Migraine Disability Assessment (MIDAS), Headache Impact Test-6 (HIT-6), Migraine-specific quality of life (MSQ) y The Patient Global Impression of Change (PGIC). Las variables de respuesta al tratamiento fueron: reducción de días migraña/mes (DMM), días cefalea/mes

(DCM), intensidad (INT 0-3), consumo mensual medicación analgésica (CMMA) y consumo comprimidos/mes (CCM). Se analizó la correlación entre la mejoría en las variables de respuesta al tratamiento y las escalas PRO a través del coeficiente de correlación de Spearman (rs).

Resultados. 263 pacientes completaron tratamiento durante 3 meses. Se observó una reducción significativa en todas las variables de respuesta al tratamiento y en las escalas PRO. Solo la mejoría en la puntuación total MSQ estuvo correlacionada con la mejoría en todas las variables de respuesta al tratamiento (DCM (rs=0,243; p<0,0001); DMM (rs=0,321; p<0,0001); INT (rs=0,285; p<0,0001); CMMA (rs=0,172; p=0,004) y CCM (rs=0,147; p=0,016). El dominio restrictivo (RFR) fue el único con una correlación significativa con todas las variables de respuesta.

Conclusión. MSQ (RFR) es la escala PRO correlacionada significativamente con una mejoría en todas las variables de respuesta a los 3 meses de CGRP-mAbs. Esto nos orienta sobre qué PRO refleja mejor una mejoría global y probablemente, en qué dominio el tratamiento tiene mayor impacto.

EFFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DEL SWITCH DEL TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES PARA LA PREVENCIÓN DE LA MIGRAÑA CRÓNICA

Morollón Sánchez-Mateos, N.; Belvis Nieto, R.; Masip Torne, M.; Pagès Puigdemont, N.; De Dios López, A.

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

Objetivos. Actualmente, disponemos de tres anticuerpos monoclonales (mAb) contra el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) para la prevención de la migraña crónica (MC): uno contra el receptor (erenumab) y dos contra el ligando (galcanezumab y fremanezumab). El objetivo del estudio es describir la efectividad y seguridad del switch entre estos tratamientos en pacientes no respondedores.

Material y métodos. Estudio observacional y descriptivo sobre la efectividad y la tolerabilidad tras el cambio de un mAb contra el CGRP a otro en pacientes con MC no respondedores (reducción inferior al 50% de los días de migraña al mes tras 12 semanas de tratamiento). El mAb elegido para cada cambio fue en función de la diana del anterior, receptor versus ligando. El cambio se realizó tras finalizar la vida media del mAb anterior.

Resultados. Se incluyeron 19 pacientes con MC no respondedores a un primer mAb. El 89,4% eran mujeres, edad media de 47,7 años. Se realizaron 21 cambios: 5 de erenumab a galcanezumab, 10 de erenumab a fremanezumab, 4 cambios de galcanezumab a erenumab, y 2 pacientes, como última oportunidad, de galcanezumab a fremanezumab. El 33,3% de los pacientes llegaron a ser respondedores tras cambiar de un mAb a otro. No se detectaron efectos adversos tras los cambios.

Conclusión. Un tercio de los pacientes con migraña crónica se pueden beneficiar del cambio a un AC monoclonal contra el CGRP con diferente diana de acción. El cambio directo de un anticuerpo monoclonal a otro es seguro.

EXPERIENCIA EN VIDA REAL CON ANTICUERPOS FRENTE AL CGRP

González Quintanilla, V.; Pérez Pereda, S.; Madera Fernández, J.; Toriello Suárez, M.; Garate Viñas, G.; González Suárez, A.; Cavada Bustamante, N.; Gutiérrez González, S.; Sánchez Peláez, M.V.; Pascual Gómez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Los anticuerpos frente al CGRP (AcCGRP) han demostrado eficacia y excelente tolerabilidad. Son necesarios datos de vida real que refrenden estos resultados. Se analiza la experiencia con AcCGRP en un hospital terciario.

Material y métodos. Recogida prospectiva de parámetros de eficacia/seguridad de los pacientes tratados con AcCGRP.

Resultados. 91 pacientes iniciaron tratamiento desde su aprobación; 59 erenumab (19 erenumab 70mg y 40 erenumab 140mg) y 32 galcanezumab (edad media 50,18±10,35 años, 89% mujeres). La mayoría cumplían criterios de migraña refractaria de larga evolución (10,35 años de media). A los 3 (73 pacientes), 6 (54) y 12 (19) meses, las tasas de respuesta al 50% fueron 53%, 62% y 77% respectivamente y el número de días de dolor se redujo de 23 a 12, 11 y 9 días respectivamente. Los pacientes con criterios de abuso de analgésicos pasaron del 80% al 16% al año. El uso de medicación sintomática se redujo desde 23 días a 12 a los 3 meses, 10 a los 6 y 9 días a los 12 meses. El 20% refirieron efectos adversos (EAs); ninguno serio, 2 pacientes desarrollaron un síndrome de piernas inquietas no descrito previamente. Las tasas de respuesta y de EAs fueron similares, aunque el estreñimiento fue más frecuente con erenumab (20% vs 16%). 7 pacientes cambiaron de AcCGRP.

Conclusión. A pesar de que la mayoría cumplían criterios de MC refractaria de larga evolución, nuestros datos en práctica clínica real confirman su eficacia y tolerabilidad. Algunos EA raros solo se detectarán con su uso en vida real.

ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES DE LOS MIGRAÑOSOS SUPERRESPONDedores AL TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES FRENTE AL CGRP. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Lamas Pérez, R.¹; Millán Vázquez, M.¹; Viguera Romero, F.J.²; Jurado Cobo, C.³; Fernández Recio, M.⁴; Jiménez Hernández, M.D.¹; González Oria, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ³Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos. Los anticuerpos monoclonales (AMC) frente al CGRP han demostrado ser efectivos y seguros como preventivos de migraña. Destacan los llamados "superrespondedores" al tratamiento, que reducen sus DCM ≥75%. Nuestro objetivo es analizar en los pacientes tratados con AMC en Andalucía las características diferenciales de este grupo, respecto a los respondedores moderados (50-74%) y los no respondedores (<50%).

Material y métodos. Estudio multicéntrico observacional prospectivo de pacientes migrañosos tratados con AMC en Andalucía durante ≥ 6 meses.

Resultados. N= 293 pacientes, clasificados en 3 grupos: A: superrespondedores n=71 (24.4%), B: respondedores moderados n=86 (36%) y C: no respondedores n=(46.4%). Los superrespondedores tenían edad media de 46.9 ± 11.8 años, 86% mujeres, superponible entre grupos. Un 52.2%/60.5%/67.6% respectivamente formas crónicas. La media de DCM basales eran 18.6/17.7/17.32, con tiempo de evolución de su migraña de 30/30.5/27 años. Llama la atención que en el grupo de superrespondedores, además de tener menor proporción de MC, el tiempo desde la cronificación también es menor, con 89.6/96.2/129.7 meses respectivamente, por lo que parece correlacionarse de forma inversa al grado de respuesta. En todos los grupos la media de preventivos previos era de 5, incluyendo onabotulinumtoxinA. Sin correlación entre el abuso de analgesia (47.9%/54.5%/42.6%) y la respuesta clínica. El AMC de inicio era Erenumab 70 34.4%/52.3%/52.9%, Erenumab 140 38%/19.7%/20.6%, Galcanezumab 28.2%/25.6%/26.5% y Fremanezumab 1.4%/2.4%/0%.

Conclusión. Nuestra cohorte muestra menor grado de respuesta al tratamiento en los pacientes con mayor tiempo de cronificación de su migraña y en los que se ha comenzado tratamiento con dosis intermedia (erenumab 70mg), lo que apremia al tratamiento precoz y con dosis plenas para potenciar la mejoría clínica.

EFFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE LOS ANTICUERPOS MONOCLONALES ANTI-CGRP EN PACIENTES CON MIGRAÑA Y COMORBILIDAD AUTOINMUNE

Sánchez Casado, L.; Ruíz Castrillo, M.J.; Corral Quereda, C.; Membrilla, J.A.; Sastre-Real, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Analizar la efectividad y seguridad de los anticuerpos contra el CGRP o su receptor en pacientes con migraña y enfermedades autoinmunes coexistentes.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de pacientes con comorbilidad autoinmune y migraña crónica (MC) o migraña episódica de alta frecuencia (MEAF) tratados con anticuerpos anti-CGRP (erenumab o galcanezumab). Se analizaron los datos epidemiológicos y clínicos relacionados con la frecuencia de migraña, el uso de medicación sintomática y la discapacidad, según las escalas Migraine Disability Assessment Test (MIDAS) y Headache Impact Test-6 (HIT-6), al inicio, a los 3 meses y a los 6 meses, así como la aparición de efectos adversos.

Resultados. Incluimos 31 pacientes con enfermedades autoinmunes, siendo las más frecuentes hipotiroidismo autoinmune (19), lupus (4), sacroileitis (4), gastritis crónica atrófica (3), enfermedad de Crohn (2) y enfermedad celiaca (2), de los cuales 23 (74.2%) recibieron erenumab y 8 (25.8%) galcanezumab. La media de días de migrañas mensual (DMM) inicial fue 18,6 [Desviación estándar (DE)=6,5]; Observamos mejoría en los DMM a los 3 meses [10,2 (DE=8)] y a los 6 meses [8,8 (DE=10)]. También obtuvimos diferencias estadísticamente significativas en consumo de

AINes y triptanes y en las escalas de discapacidad MIDAS e impacto HIT-6 a los 3 y 6 meses respecto al inicio. Ningún paciente presentó empeoramiento de su enfermedad autoinmune. 8 (25.8%) pacientes presentaron efectos secundarios leves; el estreñimiento fue el más frecuente (7, 22.6%).

Conclusión. Los anticuerpos contra el CGRP o su receptor son una opción terapéutica efectiva y segura en pacientes con MC o MEAF y enfermedades autoinmunes.

Cefaleas III

ERENUMAB VS GALCANEZUMAB EN UNA POBLACIÓN CON MIGRAÑA DE MUY DIFÍCIL MANEJO. EFICACIA Y SEGURIDAD

Díaz Insa, S.; Nieves Castellanos, C.; Losada López, M.; Pérez García, J.; Navarro Muñoz, M.J.; Cabello Murgui, F.J.; Payá Montes, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politènic La Fe

Objetivos. Evaluar la eficacia y seguridad de erenumab (E) y Galcanezumab (G) como tratamientos preventivos en una población con migraña de muy difícil manejo.

Material y métodos. Estudio post-autorización, fase 4, no financiado. Presentamos un registro prospectivo del uso en nuestro centro de E y G desde su aprobación. Medidas de eficacia: Días de migraña al mes (DMM), días uso triptanes al mes (DutM), tasas de abuso de medicación e intensidad. Indicadores: MIDAS, HIT-6, PCS, y MsQoL, que se evalúan al inicio y cada 3 meses. Seguimiento de efectos adversos cada 3 meses.

Resultados. 220 pacientes alcanzaron al menos 3 meses de tratamiento, con edad media de $47'46$ años, $81'55\%$ mujeres, 89% migraña crónica (15 años de evolución de media), fallo a $5'74$ preventivos de media. Al inicio presentaban: $20'57$ DMM, $17'13$ DutM, $87'73\%$ MOH; MIDAS 93, HIT-6 $68'86$, PCS $32'74$, MsQoL $29'2$. 111 pacientes utilizaron E y 109 G. DMM con E al inicio y a los 3 y 6 meses fue: $20'94$, $17'28$ y $10'93$; Con G $20'19$, $16'28$ y $10'83$. El resto de indicadores mejoraron de forma similar con E o G, siendo lo más notable la MsQoL y el abuso de medicación. Efectos adversos: el estreñimiento ha sido el más reportado, cerca de un 25% con ambos tratamientos, tasa mayor que en ensayos clínicos.

Conclusión. Erenumab y galcanezumab son muy efectivos y seguros en pacientes con migraña de muy difícil manejo. El estreñimiento es el efecto adverso, leve, más frecuente. Los resultados de eficacia y seguridad son muy similares en ambos fármacos.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA DE RESPUESTA MANTENIDA TRAS 12 MESES DE TRATAMIENTO PREVENTIVO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES CONTRA CGRP EN PACIENTES CON MIGRAÑA RESISTENTE

Torres Ferrus, M.¹; Alpuente Ruiz, A.¹; Giné Ciprés, E.¹; Caronna, E.¹; de la Torre Suñé, A.²; Pozo Rosich, P.¹

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

²Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca

Objetivos. Describir la respuesta mantenida tras 12 meses de tratamiento con anticuerpos monoclonales contra CGRP y definir factores asociados.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes consecutivos con migraña resistente que completaron 12 meses de tratamiento con erenumab/galcanezumab. Se recogieron variables demográficas, clínicas y de respuesta [días migraña/mes (DMM), días cefalea/mes (DCM), intensidad (INT 0-3), frecuencia analgésicos/mes (CMAA), consumo comprimidos/mes (CCM) y escalas (MIDAS, HIT-6, MSQ, BAI, BDI-II, PGIC) basalmente y cada 3 meses. Se define respuesta como reducción $\geq 50\%$ en DCM al mes-3 (M3) y mes-12 (M12). Se realizó un análisis comparativo entre respuesta mantenida y pérdida de respuesta.

Resultados. El 64,2% (61/95) de los pacientes completaron 12 meses (95,1% migraña crónica, frecuencia basal $22,8 \pm 6,5$ DCM $17,9 \pm 6,4$ DMM, 70,5% erenumab, 29,5% galcanezumab). El ratio de respuesta $M3 \geq 50\%$ fue 43,2% y $M12 \geq 50\%$ fue 35,8%. Comparado con pacientes $M12 < 50\%$, los pacientes $M12 \geq 50\%$ presentaron mejora significativa para todas las variables respuesta, incluidas puntuaciones ansiedad ($p=0,007$) y depresión ($p<0,001$). Basalmente presentaban menor consumo de analgésicos (19,4 (12,0) vs. 28,6 (11,5) $p=0,009$) y menor discapacidad según escala MIDAS (69,0 (62,3) vs. 118,1 (65,5) $p=0,009$). El 25,7% (9/35) de los pacientes $M3 \geq 50\%$ no alcanzaron respuesta $M12 \geq 50\%$. No se encontraron factores asociados a la pérdida de respuesta en M12.

Conclusión. La respuesta mantenida a los 12 meses de tratamiento con anticuerpos monoclonales contra CGRP, se asocia a menor consumo de analgésicos y discapacidad basal, así como a reducciones significativas en las puntuaciones de ansiedad y depresión. Una cuarta parte de los pacientes con buena respuesta inicial no la mantienen a los 12 meses.

¿MEJORA FREMANEZUMAB LA ALODINIA CUTÁNEA EN PACIENTES CON MIGRAÑA?

Navarro Pérez, M.P.; Marín Labanda, R.; Ballesta Martínez, S.; Rodríguez Montolio, J.; Espinosa Rueda, J.; Santos-Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. Estudiar el efecto del tratamiento con fremanezumab en la alodinia cutánea (AC) en pacientes con migraña y evaluar si la respuesta a fremanezumab es diferente en pacientes con y sin AC.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo, prospectivo de pacientes con migraña que comenzaron tratamiento con fremanezumab 225mg mensual. Se recogieron (basal, 3 y 6 meses) variables de efectividad, se valoró la presencia de AC mediante la escala Allodynia Symptom Checklist (ASC-12), la presencia de insomnio (escala Atenas) y de síntomas ansioso-depresivos (escala Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)).

Resultados. Se analizaron 50 pacientes a los 3 meses y 34 a los 6 meses, 44 (88%) mujeres, edad media 47,1 años (DE 12,4). La puntuación basal media de la escala ASC-12 fue 8,0 (DE 4,3) y se correlacionó de forma positiva con las puntuaciones basales en HADS-ansiedad ($r=0,332$;

$p=0,024$), HADS-depresión ($r=0,477$; $p=0,001$) y Atenas ($r=0,393$; $p=0,007$). La AC mejoró a los 3 y 6 meses de forma significativa ($-2,6$; $p<0,001$; $-3,2$; $p=0,001$); también hubo una mejoría estadísticamente significativa en variables de efectividad, síntomas ansioso-depresivos e insomnio. No se encontraron diferencias en pacientes con y sin AC basal. Sin embargo, aquellos con AC basal grave presentaron una menor reducción en la puntuación de la escala MIDAS a los 6 meses (-53 vs. -22 ; $p=0,049$).

Conclusión. La AC disminuyó de forma significativa con fremanezumab. La respuesta fue similar en pacientes con y sin AC. Sin embargo, la mejoría en la escala MIDAS a los 6 meses en el grupo de pacientes con AC grave fue menor.

¿QUÉ MEDIDA REPORTADA POR EL PACIENTE REFLEJA MEJOR PARAR O CONTINUAR EL TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES ANTI-CGRP A LOS 3 MESES DE TRATAMIENTO?

Alpuente Ruiz, A.; Torres Ferrús, M.; Caronna, E.; Gine-Cipres, E.; Gallardo, V.J.; Pozo-Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Las medidas reportadas por el paciente (PROs) nos pueden ayudar en las decisiones terapéuticas. El objetivo del estudio fue analizar qué escala PRO determina de forma más precisa la continuación o no del tratamiento con anticuerpos monoclonales (CGRP-mAbs) en pacientes con migraña.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con migraña candidatos a tratamiento con CGRP-mAbs durante 3 meses. Completaron calendario diario y las siguientes escalas PROs: Migraine Disability Assessment (MIDAS), Headache Impact Test-6 (HIT-6), Migraine-specific quality of life (MSQ) y The Patient Global Impression of Change (PGIC). Se realizó regresión logística para identificar qué escala PRO estaba asociada de forma independiente a la continuación del tratamiento a los 3 meses; así como curva ROC para identificar el punto de corte en el cambio relativo ($\%\Delta$) en la puntuación de la escala PRO relacionada con la continuación del tratamiento.

Resultados. 263 pacientes completaron 3 meses. El cambio relativo en la puntuación MSQ total (MSQT) (OR [95%]: 7,676 [1,821-36,140]; $p=0,047$) y en la PGI-C fueron los únicos factores independientes asociados de forma significativa a la continuación del tratamiento. El análisis ROC mostró un área bajo la curva de 0,725 (95% CI, 0,640–0,809; $p=0,003$), mostrando que una reducción media de $-11,7\%$ en la puntuación MSQT predecía de forma significativa la continuación del tratamiento.

Conclusión. Un cambio en la puntuación de la escala MSQ y PGI-C es la forma más precisa de determinar la continuación o no del tratamiento con CGRP-mAbs a los 3 meses, lo que podría ayudar en la decisión terapéutica.

ESTUDIO DE OPTIMIZACIÓN DEL TRATAMIENTO DE LA NEURALGIA OCCIPITAL MEDIANTE INFILTRACIÓN PERICRANEAL EN LA CONSULTA DE CEFALAS DE UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Velayos Galán, A.; Navarro Muñoz, S.; Carmona Moreno, B.; Calvo Alzola, M.; Santos Pinto, A.; Botia Paniagua, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El tratamiento de elección de la NO (neuralgia occipital) es el BA (bloqueo anestésico), sin embargo, no existen estudios en los que se compare el resultado de la infiltración de A (anestésico solo), AC (anestésico con corticoide) o TB (toxina botulínica tipo A) en el tratamiento de la NO. Se plantea un estudio para evaluar la TR (tasa de respondedores), RC (respuesta completa) y DE (duración del efecto del tratamiento) mediante infiltración de A, AC o TB.

Material y métodos. Estudio prospectivo, longitudinal, abierto, no controlado y aleatorizado. Se seleccionaron los pacientes con diagnóstico de NO en la Unidad de Cefaleas de nuestro hospital en el periodo del 1 de junio de 2017 al 30 de junio de 2020.

Resultados. Se reclutaron 33 pacientes. 12 pacientes recibieron tratamiento con A, 10 con AC y 11 con TB. La TR fue del 60% A, 70% AC y 65% TB, sin diferencias estadísticamente significativas entre ellos; RC del 40%, 30% y 40% respectivamente; la DE prolongada (>3 meses) se obtuvo en el 30%, 85% y 55%, obteniéndose diferencias estadísticamente significativas a favor del AC.

Conclusión. Las características clínicas y sociodemográficas de los pacientes diagnosticados de NO en nuestro estudio fueron superponibles a los de series previas. Las tres alternativas terapéuticas comparadas mostraron similar TR y RC. Sin embargo, se obtuvo una mayor DE al administrar AC aunque con mayor tasa de efectos adversos que con las otras alternativas, por lo que su uso debería limitarse a pacientes con respuesta parcial o corta duración del efecto.

SATISFACCIÓN CON GALCANEZUMAB COMO TRATAMIENTO: LA VISIÓN DEL PACIENTE CON MIGRAÑA EN LA VIDA REAL

López Bravo, A.; Jarauta Salvador, F.; Oliveros Cid, A.; Sevillano Orte, L.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos. Evaluar la satisfacción con galcanezumab en pacientes con migraña e identificar los factores asociados.

Material y métodos. Estudio unicéntrico prospectivo en pacientes con ≥ 8 días de migraña/mes y fracaso ≥ 3 tratamientos preventivos. Se recogieron variables demográficas y clínicas y se evaluaron al inicio y 12-24 semanas de tratamiento. La satisfacción con el tratamiento (efectividad, tolerabilidad, conveniencia y satisfacción global (SG)) se evaluó mediante el cuestionario de satisfacción con el tratamiento para medicamentos (TSQM-1.4 ©).

Resultados. 30 pacientes, 76,7% tenían migraña crónica y 80% mujeres. Galcanezumab redujo significativamente los DCM en 11,5 (RIQ14,0) y los DMM en 9,0 (RIQ7,5) a las 12 semanas y 15,0 (RIQ12,00) y 8,0 días (RIQ6,0) a las 24 semanas. La puntuación HIT-6 disminuyó de 68,0 (RIQ7,5) a 54,0 (RIQ9,5) a las 12 semanas ($p<0,001$) y a 52,0 (RIQ12,0) a las 24 semanas ($p<0,001$) y MIDAS de 60,0 (RIQ62,7) a 25,5 (RIQ41,2) ($p=0,004$) y a 7,0 (IQR 18,5) ($p<0,001$), respectivamente. La puntuación TSQM-1.4 © a las 12 semanas fue mayor en comparación con el tratamiento previo en efectividad (80,6 vs 50,4 $p<0,001$), conveniencia (83,3 vs 66,7 $p=0,001$) y SG (78,6 vs 50,0 $p<0,001$). Estos

datos fueron similares a las 24 semanas de tratamiento con galcanezumab. La reducción en HIT-6 ($r=-0,444$ $p=0,014$), MIDAS ($r=-0,423$ $p=0,020$), DMM ($r=-0,515$ $p=0,004$) y DCM ($r=-0,477$ $p=0,008$) se asociaron significativamente con la SG a las 12 semanas. Esta correlación con la SG se asoció significativamente a los cambios en HIT-6 y DCM a las 24 semanas.

Conclusión. Los pacientes con migraña están más satisfechos con galcanezumab que con su tratamiento preventivo previo, lo que se asocia con la reducción de los episodios de migraña, su impacto y discapacidad.

TERAPIAS AVANZADAS PARA CEFALÉAS PRIMARIAS: EVIDENCIA Y EXPERIENCIA

Aibar Duran, J.A.¹; Morollón Sánchez-Mateos, N.²; Belvis Nieto, R.¹; Rodríguez Rodríguez, R.¹

¹Servicio de Neurociencias. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

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

Objetivos. La estimulación del nervio occipital (ENO) y la estimulación cerebral profunda (ECP) son el último escalón terapéutico para cefaleas primarias fármacoresistentes.

Material y métodos. Los autores describen su propia experiencia tras 15 años utilizando terapias avanzadas para pacientes con cluster crónico fármacoresistente. Se discuten la evidencia, factores predictores de respuesta, así como métodos para optimizar los resultados existentes.

Resultados. En el grupo de ENO ($n=17$) la media de edad fue de 44 años [31-61] con una frecuencia de crisis/semana pre-operatoria de 28 [7-70]. El grupo ECP ($n=10$) tenía con una media de 50 años [29-64] y una frecuencia de crisis/semana pre-operatoria de 56 [14-140]. La media de seguimiento fue de más de 4 años. Tanto la frecuencia de crisis/semana como la escala numérica de dolor (NRS) de cada crisis se redujeron significativamente en ambos grupos respecto a la situación pre-quirúrgica. En el grupo de ENO, 41% de los pacientes fueron respondedores ($>50\%$ reducción de crisis) en el último seguimiento; en el grupo de ECP este porcentaje fue del 70%. El análisis por tractografía de volumen activado mostró que las vías mesohipotalámicas jugaban un papel en la fisiopatología de esta enfermedad.

Conclusión. La ENO y la ECP pueden ser efectivas en pacientes con cluster refractario. No claros predictores de respuestas son conocidos. El estudio del metabolismo hipotalámico y las vías mesohipotalámicas pueden ser claves para entender qué pacientes se beneficiarán de estos tratamientos.

EFFECTIVIDAD DE FREMANEZUMAB EN MIGRAÑA CRÓNICA Y FACTORES PREDICTORES DE RESPUESTA A LOS 3 MESES DE TRATAMIENTO. SERIE DE 54 PACIENTES

Morollón Sánchez-Mateos, N.; Belvis Nieto, R.; Masip Torne, M.; Pagès Puigdemont, N.; De Dios López, A.

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

Objetivos. Fremanezumab es un anticuerpo monoclonal (mAb) indicado en la prevención de la migraña crónica (MC). El objetivo del estudio es definir los factores predictores de respuesta al tratamiento con fremanezumab.

Material y métodos. Estudio prospectivo, transversal, observacional de casos y controles en pacientes con MC tratados con fremanezumab durante al menos 3 meses. Se compararon variables demográficas y clínicas entre pacientes respondedores (reducción superior al 50% de días de migraña al mes) y no respondedores.

Resultados. Se incluyeron 54 pacientes con MC. El 92% eran mujeres con edad media de 51 años. 39 pacientes comenzaron con fremanezumab desde un inicio y 15 tras fallo de otro mAb. El 61,1% (n=33) fueron respondedores a los 3 meses de tratamiento. Se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre respondedores y no respondedores en cuanto a la presencia de depresión y fibromialgia (24% vs. 47,6%, $p=0,02$). No se encontraron diferencias en relación a la edad media (50,6 vs. 49,5 años, $p=0,76$), años de evolución de la migraña (32,3 vs. 34,3, $p=0,62$), años de evolución de la MC (10,5 vs. 8,9, $p=0,4$), días de cefalea al mes (23,9 vs. 26,4, $p=0,08$), días de migraña al mes (12,9 vs. 14,7, $p=0,23$), número de tratamientos preventivos previos probados (4,5 vs. 4,6, $p=0,63$), escala MIDAS (84,8 vs. 106, $p=0,24$) ni en escala HIT-6 (70 vs. 71, $p=0,46$).

Conclusión. Fremanezumab es efectivo como tratamiento preventivo de la migraña crónica. La presencia de comorbilidades como la depresión y la fibromialgia pueden ser predictoras de ausencia de respuesta a fremanezumab.

EXPERIENCIA RESPECTO AL CAMBIO DE MECANISMO DE ACCIÓN DE LOS ANTICUERPOS MONOCLONALES FRENTE AL CGRP EN MIGRAÑA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Lamas Pérez, R.¹; Millán Vázquez, M.¹; Jurado Cobo, C.²; Viguera Romero, F.J.³; Fernández Recio, M.⁴; Jiménez Hernández, M.D.¹; González Oria, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos. Actualmente disponemos de tres anticuerpos monoclonales (AMC) como preventivos de migraña, Erenumab (dirigido frente al receptor de CGRP), Galcanezumab y Fremanezumab (estos últimos dirigidos frente al CGRP). En práctica clínica se han detectado pacientes con mala respuesta, por ineficacia o intolerancia y se plantea si estos pacientes se beneficiarían de cambio por otro mecanismo de acción. Nuestro objetivo es analizar el perfil de pacientes en los que hemos realizado es cambio y la respuesta obtenida.

Material y métodos. Estudio multicéntrico observacional prospectivo de pacientes migrañosos en tratamiento con AMC en Andalucía.

Resultados. De 470 pacientes tratados con AMC hemos realizado cambio en 49. Estos pacientes tienen edad media de 48 ± 10 años, 37 (75.5%) mujeres, 75.5% MC, con 19.6 ± 6.5 DCM, tiempo de evolución de su migraña de 32.5 ± 10.1 años y 89.3 ± 96.4 meses desde la cronificación. De media habían probado 6.3 ± 1.5 preventivos previamente, en el 95.9% onabotulinumtoxinA. 36 (73.5%) abusadores de analgesia. El cambio se ha realizado en V3 (32.6%), V6

(34.7%), V9 (18.4%), V12 (12.2%), V15 (2.0%). 14 (28.6%) han pasado de Erenumab a Galcanezumab, 16 (32.6%) de Galcanezumab a Erenumab y 19 (38.8%) de Erenumab a Fremanezumab. A los 3 meses, 5 (10.2%) redujeron sus DCM > 50% y 3 (6.1%) un 30-50%. De los 24 pacientes de los que disponemos de seguimiento a 6 meses, 6 (25.0%) han reducido 30-50% sus DCM. La media de reducción de intensidad fue 0.5 puntos en EVA.

Conclusión. Los resultados sugieren que algunos pacientes migrañosos refractarios a AMC podrían beneficiarse de un cambio de mecanismo de acción. Se requiere estudios de con mayor muestra y tiempo de seguimiento para confirmar los resultados.

CAMBIOS EN LA SENSIBILIDAD MECÁNICA EXTRATRIGEMINAL MEDIDA POR ALGOMETRÍA EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA TRATADOS CON ONABOTULINUMTOXIN A

Sierra Mencia, A.; Talavera De La Esperanza, B.; García Azorín, D.; Guerrero Peral, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. Los pacientes con migraña presentan un aumento de la sensibilidad a la presión en regiones extratrigeniales, lo que sugiere una sensibilización central. Pretendemos evaluar la modificación de esta sensibilidad en relación con el tratamiento con OnabotulinumtoxinA (OnabotA).

Material y métodos. Estudio unicéntrico, observacional y prospectivo. Pacientes con migraña crónica tratados con OnabotA, definiéndose la respuesta como una reducción de días al mes de cefalea de al menos un 50%. Se realizó una algometría antes del inicio del tratamiento y un mes después de tres sesiones consecutivas. El umbral de dolor a la presión (UDP) se midió bilateralmente en la articulación cigapofisaria C6-C7, segundo metacarpiano y músculo tibial anterior. Se analizó la media de tres mediciones en cada punto con el investigador ciego a la condición de los sujetos. Comparamos los UDP dentro del mismo paciente antes y después del tratamiento, y entre diferentes pacientes, considerando respondedores versus no respondedores.

Resultados. Se incluyeron 72 pacientes (64 mujeres, 8 hombres); 66 completaron las tres sesiones de tratamiento y 62 todo el protocolo. 45 pacientes (68,2%) respondieron a OnabotA. En todos los puntos explorados se observó un aumento de la UDP tras el tratamiento con OnabotA. Al comparar respondedores y no respondedores el UDP aumentó significativamente más en respondedores en los puntos cervicales después de los dos primeros procedimientos y en el punto metacarpiano después del segundo procedimiento.

Conclusión. La terapia con OnabotA en pacientes con migraña crónica disminuye la sensibilización central evaluada con algometría. Estos cambios podrían correlacionarse con la respuesta a OnabotA.

PATRONES DE RESPUESTA A 6 MESES EN PACIENTES CON MIGRAÑA RESISTENTE EN TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES CONTRA CGRP

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

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

²Servicio de Neurología. Vall d'Hebrón Institut de Recerca

Objetivos. Definir patrones de respuesta en pacientes con migraña resistente tratados con anticuerpos monoclonales contra CGRP a los tres y seis meses.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes consecutivos con migraña resistente tratados con erenumab o galcanezumab. Se recogieron variables demográficas, clínicas y características de la migraña basales, tres (M3) y seis (M6) meses de tratamiento. Se categorizó la respuesta según reducción $\geq 50\%$ o $< 50\%$ en días cefalea/mes (DCM) y días migraña/mes (DMM). Se definieron 4 patrones de respuesta: Respuesta-Mantenida si reducción $\geq 50\%$ M3 y M6; Respuesta-Corta si reducción M3 $\geq 50\%$ y M6 $< 50\%$; Respuesta-Tardía si reducción M3 $< 50\%$ y M6 $\geq 50\%$ o Respuesta-Parcial para reducción M3 y M6 $< 50\%$. Se analizaron las características basales asociadas a los patrones de respuesta.

Resultados. Iniciaron tratamiento 222 pacientes (44 suspendieron en M3). Se incluyeron 178 pacientes. El 68,5% recibió erenumab, 31,5% galcanezumab; frecuencia basal fue $21,7 \pm 6,6$ DCM y $16,2 \pm 6,7$ DMM. La distribución según respuesta (DCM/DMM) fue: Respuesta-Mantenida 36,0/48,9%; Respuesta-Corta 10,7/12,9%; Respuesta-Tardía; 16,3/12,4%; Respuesta-Parcial 37,1/25,8%. Existe una buena asociación entre patrones en DCM y DMM. Los pacientes con Respuesta-Corta presentan menos abuso de analgésicos ($p < 0.05$). No se encontraron otras diferencias clínicas significativas basales incluyendo diagnóstico, o anticuerpo administrado.

Conclusión. Una cuarta parte de los pacientes no presentan una respuesta consistente a los 3 y 6 meses. Las características basales no predicen el patrón de respuesta. Son necesarios estudios a largo plazo para determinar si los hallazgos se deben a diferencia de respuesta intra-individuales o a la naturaleza cíclica de la migraña.

MICBOX5: REGISTRO DE SEGURIDAD EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA TRATADOS CON ONABOTULINUMTOXINA DURANTE 5 O MÁS AÑOS EN VIDA REAL

Navarro Pérez, M.P.¹; Quintanilla, V.²; Muñoz-Vendrel, A.³; Madregal, E.⁴; Latorre, G.⁵; Molina, F.⁶; Monzón, M.J.⁷; Medrano, V.⁸; García-Azorín, D.⁹; González-Oria, C.¹⁰; Gago-Veiga, A.¹¹; Velasco, F.¹²; Beltrán, I.¹³; Morollón, N.¹⁴; Viguera, J.¹⁵; Casas-Limón, J.¹⁶; Rodríguez-Vico, J.¹⁷; Cuadrado, E.¹⁸; Irimia, P.¹⁹; Iglesias, F.⁴; Guerrero, Á.⁹; Belvís, R.¹⁴; Pozo-Rosich, P.³; Pascual, J.²; Santos-Lasaosa, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; ⁶Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ⁸Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ¹¹Servicio de

Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ¹⁷Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁹Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. Realizar un registro de seguridad de pacientes con migraña crónica (MC) tratados durante 5 o más años con OnabotulinumtoxinA (OnabotA).

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo multicéntrico (19 Unidades /Consultas de Cefalea). Se recogieron variables demográficas, clínicas, de eficacia y seguridad. El estudio fue aprobado por el comité ético de Aragón (GEC-ONA-2019-01 CI EPA 19/048).

Resultados. Se incluyeron 519 pacientes. En situación basal la edad media fue de $49 \pm 13,7$ años, 85,9% mujeres. El tiempo de evolución de la migraña fue de $27,2 \pm 12,1$ años y de la MC $6,4 \pm 7,3$ años. El 22% tenían aura, la intensidad del dolor ($n=460$) era de 8,9/10, la media de tratamientos preventivos orales utilizados con anterioridad era de $4,23 \pm 1,9$, el número de días de migraña al mes (DMM) $15,07 \pm 5,9$ y de cefalea al mes (DCM) $24,7 \pm 5,8$. El 68,1% de los pacientes cumplían criterios de cefalea por abuso de medicación (CAM) (consumo de triptanes/mes ($n=449$): $9,03 \pm 7,3$, de anti-inflamatorios no esteroideos/mes ($n=418$): $18,79 \pm 13,5$). La media de ciclos administrados fue de $23,74 \pm 6,7$ de forma trimestral en el 62,8%. La mejoría $\geq 50\%$ en intensidad se obtuvo en el 59,1% de los pacientes, y en frecuencia en el 73,4%; tan solo el 10,4% cumplían criterios de CAM. Se confirma la mejoría significativa en DMM ($6,36 \pm 4,6$) y DCM ($9,81 \pm 6,8$). Los efectos secundarios más frecuentes fueron cefalea/cervicalgia (17,3%), ptosis (8,5%), atrofia de musculatura temporal (7,5%), paravertebral (1,2%) y trapecios (3,2%).

Conclusión. OnabotA es un tratamiento preventivo de la MC seguro y eficaz tras 5 años de tratamiento en una cohorte de pacientes en vida real.

Conducta y Demencias I

BIOMARCADORES EN SANGRE EN EL ESTADIO PRECLÍNICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Suárez Calvet, M.¹; Milà Alomà, M.²; Rodríguez Lantero, J.³; Karikari, T.K.³; Ashton, N.J.³; Shekari, M.²; Salvadó Blasco, G.²; Grau Rivera, O.¹; González-de-Echavarrí, J.M.²; Minguillón, C.²; Fauria, K.²; Gispert López, J.D.²; Zetterberg, H.³; Blennow, K.³; Molinuevo Guix, J.L.²

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Alzheimer Prevention Program. BarcelonaBeta Brain Research Center; ³Department of Psychiatry and Neurochemistry. University of Gothenburg

Objetivos. Determinar la capacidad de los biomarcadores en sangre de detectar depósito de amiloide en individuos cognitivamente sanos.

Material y métodos. Se estudió 339 participantes de la cohorte ALFA+, compuesta de personas cognitivamente sanas de mediana edad. Se midieron los siguientes biomarcadores en plasma: p-tau 181, p-tau 231, neurofilamento (NfL) y GFAP; con inmunoensayos de Simoa. Se estudió la asociación entre cada uno de los biomarcadores de sangre con los Centiloides del PET de amiloide con regresiones lineales ajustadas por edad y sexo. Se calculó curvas ROC y el área bajo la curva (AUC) para discriminar entre amiloide positivo y negativo, utilizando un punto de corte de 30 Centiloides.

Resultados. De los 339 participantes, 26 (7.7%) tenían Centiloides > 30 en el PET amiloide y, por lo tanto, se encontraban en la fase preclínica de la EA. La edad media era 61 (4.6), 213 (63%) eran mujeres y 183 (54%) eran portadores del alelo epsilon4 de la APOE. Había una asociación estadísticamente significativa entre los centiloides del PET amiloide y los biomarcadores en sangre p-tau181 (beta=+0.32, P<0.0001), p-tau231 (beta=+0.46, P<0.0001), NfL (beta=+0.19, P=0.001) y GFAP (beta=+0.30, P<0.0001). Las AUC para detectar patología amiloide fueron: p-tau181 (AUC: 0.790, 95% CI 0.706-0.874), p-tau231 (AUC: 0.835, 95% CI 0.751-0.918), NfL (AUC: 0.728, 95% CI 0.619-0.837) y GFAP (AUC: 0.822, 95% CI 0.718-0.926).

Conclusión. Los biomarcadores en sangre son capaces de detectar la fase preclínica de la EA de forma precisa. Entre ellos, plasma p-tau231 es el que tiene una mayor AUC.

NIVELES BAJOS DE HSA-MIR-342-5P EN PLASMA SE ASOCIAN CON UNA PEOR EVOLUCIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER LEVE

Dakterzada Sedaghat, F.¹; Benítez, I.D.²; Targa, A.²; Lladó, A.³; Romero, L.¹; Moncusí-Moix, A.²; Tort-Merino, A.³; Huerto, R.⁴; Barbé, F.²; Piñol-Ripoll, G.⁴

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; ²Servicio de Medicina Respiratoria. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Santa María

Objetivos. Identificar los miRNAs plasmáticos asociados con la tasa de deterioro cognitivo en pacientes con enfermedad de Alzheimer leve.

Material y métodos. Analizamos 754 miRNA plasmáticos de 19 mujeres diagnosticadas con EA leve utilizando tarjetas de matriz de baja densidad TaqMan. Los pacientes se agruparon según la tasa de disminución de la puntuación MMSE después de dos años (<4 puntos (N = 11) y ≥ 4 puntos (N = 8)). Los miRNA expresados diferencialmente entre los dos grupos se validaron en una cohorte independiente de hombres y mujeres procedente de dos hospitales distintos (N = 53) con EA leve utilizando RT-qPCR.

Resultados. En la cohorte de descubrimiento, 17 miRNAs se expresaron diferencialmente según el fold change en los pacientes con peor evolución cognitiva. De estos 17 miRNA, miR-342-5p demostró expresión diferencial entre los grupos y una buena correlación con la tasa de deterioro cognitivo en la cohorte de validación (r = -0.28; p = 0.026). Este miRNA tuvo un nivel de expresión más bajo en pacientes que sufrieron un deterioro más severo que en aquellos que estaban cognitivamente más estables después de dos años (p = 0.049).

Conclusión. Los niveles más bajos de miR-342-5p en plasma se asociaron con un deterioro cognitivo más rápido en pacientes con EA leve después de dos años de seguimiento.

CORRELATOS NEUROPSICOLÓGICOS Y DE BIOMARCADORES PLASMÁTICOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER ASOCIADA AL SÍNDROME DE DOWN

Videla Toro, L.¹; Benejam Paul, B.²; Valldeneu, S.¹; Barroeta Espar, I.³; Altuna, M.¹; Fernández González, S.²; Garzón Chávez, D.¹; Padilla Franco, C.¹; Iulita, M.F.¹; Bejanin, A.¹; Alcolea Rodríguez, D.¹; Blesa González, R.³; Lleó Bisa, A.³; Fortea Ormaechea, J.³; Carmona Iragui, M.³

¹Unitat Alzheimer-Down. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

²Unitat Alzheimer-Down. Fundació Catalana Síndrome de Down;

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

Objetivos. El síndrome de Down (SD) es una enfermedad de Alzheimer (EA) genéticamente determinada, pero su diagnóstico clínico es complejo. Los niveles plasmáticos de neurofilamentos de cadena ligera (NfL) son un biomarcador prometedor de neurodegeneración, pero su correlación con la cognición es desconocida en esta población. Nuestro objetivo es determinar los niveles de NfL en una cohorte de adultos con síndrome de Down y estudiar su relación con el deterioro cognitivo transversal y longitudinal.

Material y métodos. Estudio prospectivo de una cohorte de adultos con SD (cohorte DABNI). Incluimos aquellos sujetos con DI leve/moderada que disponían de una muestra de plasma y evaluación neuropsicológica (CAMCOG-DS y/o mCRT) transversal y longitudinal. Determinamos los niveles de NfL mediante Simoa. Estudiamos la relación entre niveles basales de NfL y las puntuaciones cognitivas basales y longitudinales mediante modelos lineales mixtos.

Resultados. Incluimos 378 sujetos (edad media: 43,1, 46,6% mujeres). Obtuvimos una asociación significativa entre los niveles de NfL y el deterioro cognitivo (CAMCOG-DS: R²=0,18 y mCRT: R²=0,30, ambos p<0,001). Tras estratificar por DI la correlación se mantuvo significativa (R²=0,17 y R²=0,19 para DI leve, R²=0,19 y R²=0,32 para DI moderada, p<0,001). Asimismo obtuvimos una asociación significativa entre puntuaciones cognitivas longitudinales y niveles de NfL (β=-0,0035, p=0,011 para CAMCOG-DS; β=-0,015, p<0,001 para mCRT).

Conclusión. Los niveles de NfL se asocian al deterioro cognitivo basal y futuro de la EA en el SD, lo que apoya su uso como biomarcador surrogado de eficacia en ensayos clínicos.

PROYECTO IBEAS: IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES EPIGENÉTICOS DE METILACIÓN DEL DNA EN LA SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Acha Santamaría, B.¹; Corroza, J.J.²; Sánchez Ruiz de Gordo, J.²; San Miguel, M.²; Robles, M.¹; Zueco, S.³; Ferrer, M.⁴; Cabello, C.²; Marañón, I.²; Roldán, M.¹; Cabada, T.⁵; Ordoñez Marina, M.⁶; Barbón Alonso, E.⁶; Macías, M.¹; Martín, M.²; Clavero, P.²; Larumbe, R.²; Erro, M.E.²; Blanco-Luquin, I.¹; Mendioroz, M.¹

¹Grupo de Neuroepigenética. Navarrabiomed; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³Osasunbidea. Gerencia de Atención Primaria; ⁴Servicio de Microbiología. Complejo Hospitalario de Navarra; ⁵Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra; ⁶Servicio de Análisis Clínicos. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos. Diagnosticar la enfermedad de Alzheimer (EA) de forma precisa es uno de los principales retos de la comunidad científica, principalmente encontrar biomarcadores menos invasivos y coste-efectivos. Nuestro objetivo fue identificar biomarcadores epigenéticos en el ADN leucocitario en sangre periférica de pacientes con demencia tipo Alzheimer. **Material y métodos.** Estudio de casos y controles con 140 participantes (70 pacientes con EA probable según criterios NIA-AA y 70 controles). Tras aislar el ADN y tratarlo con bisulfito, determinamos mediante pirosecuenciación el porcentaje de metilación de 18 genes seleccionados previamente. Se genotipó APOE en la cohorte total. El estudio estadístico se realizó con el software IBM SPSS Statistic 20, se obtuvo un modelo con regresión logística y mediante curvas ROC se determinó la capacidad predictiva de los biomarcadores ($p < 0,05$).

Resultados. El análisis bivalente mostró diferencias estadísticamente significativas en el nivel de metilación de los genes ADAM10, APOE y HOXA3. La distribución del alelo E4 de APOE fue más frecuente en pacientes. Mediante el análisis de regresión logística multivariante se obtuvo un modelo ajustado por edad, género y alelo E4 incluyendo la metilación de HOXA3. La curva ROC del modelo propuesto presenta un AUC del 84,9% (IC95%=78,4-91,4). La Odds Ratio del alelo E4 es 8,84 (IC95%=3,33-23,43) y la metilación de HOXA3, 1,84 (IC95%=1,34-2,55).

Conclusión. La utilización de biomarcadores epigenéticos, como el nivel de metilación del ADN en el gen HOXA3, podría ayudar a mejorar el diagnóstico de la EA. Sin embargo, con el objetivo de su traslación clínica, sería necesario validar su rendimiento en una cohorte multicéntrica más amplia.

UTILIDAD CLÍNICA DE LOS BIOMARCADORES EN LCR PARA DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Peña Bautista, C.; Álvarez Sánchez, L.; Cuevas Jiménez, A.; Baquero Toledo, M.; García Vallés, L.; Ferrer Cairols, I.; Raga Rodríguez, L.; García Lluch, G.M.; Cháfer Pericás, C.

Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria la Fe

Objetivos. El objetivo de este estudio es analizar la utilidad de los distintos marcadores disponibles en el diagnóstico diferencial de la Enfermedad de Alzheimer (EA) estableciendo los puntos de corte óptimos para cada uno de ellos.

Material y métodos. Se han analizado distintos biomarcadores en LCR. Para ello se incluyeron 592 participantes a los que se les determinaron (β -amiloide42, Tau total, Tau fosforilada) con EA y sin la enfermedad, incluyendo otras patologías como Demencia Frontotemporal, Demencia Vascular o Demencia por Cuerpos de Lewy. Además, de ellos, a 267 se les determinaron los niveles de β -amiloide40 y a 272 los de NFL. Se valoró la utilidad clínica y los puntos de corte de

cada uno de los biomarcadores y distintos ratios mediante curvas ROC.

Resultados. Los resultados obtenidos muestran una AUC-ROC de 0.92, 0.851 y 0.883 para β -amiloide42, Tau total y Tau fosforilada respectivamente. Los niveles de β -amiloide40 no muestran una buena capacidad discriminativa, con una AUC-ROC de 0.555 y el marcador NFL presenta un AUC-ROC de 0.726. Los ratios β -amiloide42/ β -amiloide40 y Tau total/ β -amiloide42 mejoran los índices de los biomarcadores de forma individual con una AUC-ROC de 0.980 y 0.954 respectivamente.

Conclusión. El ratio β -amiloide42/ β -amiloide40 parece ser el más útil en la discriminación entre pacientes con EA y sin EA. A pesar de que el biomarcador β -amiloide40 por sí mismo no tienen una gran capacidad discriminativa, utilizarlo como factor corrector para β -amiloide42 mejora su utilidad diagnóstica.

ASOCIACIÓN DEL GENOTIPO APOE Y NIVELES DE β -AMILOIDE EN LCR CON LA PERCEPCIÓN SUBJETIVA DE CALIDAD DEL SUEÑO EN ADULTOS COGNITIVAMENTE SANOS

Grau Rivera, O.¹; Stankeviciute, L.¹; Martínez de Arenaza Urquijo, E.¹; Suárez Calvet, M.¹; Sánchez Benavides, G.¹; Minguillon, C.¹; Zetterberg, H.²; Blennow, K.²; Iranzo, Á.³; Molinuevo Guix, J.L.¹; Gispert, J.D.¹

¹Alzheimer Prevention Program. Barcelona β Brain Research Center; ²Clinical Neurochemistry Laboratory. Sahlgrenska University Hospital; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. El alelo ϵ -4 del gen APOE y los trastornos del sueño se han asociado a un mayor riesgo de enfermedad de Alzheimer. Evaluamos el efecto del genotipo APOE y los niveles de patología β -amiloide ($A\beta$) sobre la percepción subjetiva de calidad del sueño en adultos cognitivamente sanos.

Material y métodos. Analizamos datos de 377 adultos sin alteración cognitiva caracterizados mediante genotipado de APOE y el cuestionario Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), en los que medimos niveles de $A\beta$ 42 y $A\beta$ 40 en LCR, usando los inmunoensayos exploratorios NeuroToolKit de Roche. Analizamos en un único modelo de regresión lineal el efecto del genotipo APOE (portador o no del alelo ϵ 4) y los niveles de $A\beta$ 42/40 sobre la calidad del sueño (puntuación total PSQI: 0-21 de mejor a peor calidad del sueño), ajustando por edad, sexo, índice de masa corporal, ansiedad y depresión. Adicionalmente, evaluamos la interacción APOE x $A\beta$ 42/40 sobre el modelo anterior.

Resultados. La presencia de APOE- ϵ 4 se asoció a una peor calidad del sueño independientemente de la patología $A\beta$ (β 0.71, $p=0.029$). Los niveles de $A\beta$ 42/40 ajustados por APOE no se asociaron a la calidad del sueño (β -6.83, $p=0.406$). La interacción APOE x $A\beta$ 42/40 fue significativa ($p=0.031$), encontrándose una asociación entre $A\beta$ 42/40 y PSQI exclusivamente en no portadores del alelo APOE- ϵ 4 (β -28.59, $p=0.016$).

Conclusión. Ser portador de APOE- ϵ 4 se asocia a una peor calidad del sueño independientemente de la presencia de patología $A\beta$ en sujetos cognitivamente sanos. En no

portadores de APOE-ε4, menores niveles de Aβ42/40 se asocian a peor calidad del sueño.

DIFERENCIAS EN EXPRESIÓN GÉNICA EN DOS TIPOS DE MUESTRA DE DEMENCIA FRONTOTEMPORAL: CÓRTEX CEREBRAL Y LÍNEA LINFOBLASTOIDE

Ramos Campoy, O.¹; Llado Plarrumani, A.¹; Bosch, B.¹; Vergara, M.¹; Molina, L.²; Aldecoa, I.³; Gonzalo, R.⁴; Fernandez Villullas, G.¹; Balasa, M.¹; Sanchez Pla, A.⁵; Sanchez-Valle, R.¹; Antonell Boixader, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neurología. IDIBAPS; ³Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Unitat d'Estadística i Bioinformàtica. Institut de Recerca Vall d'Hebrón; ⁵Unitat d'Estadística i Bioinformàtica. Institut de Recerca Vall d'Hebrón

Objetivos. Analizar las diferencias en expresión génica del genoma completo en demencia frontotemporal (DFT), en dos tipos de muestras: córtex prefrontal post mortem y líneas celulares linfoblastoides (LCL).

Material y métodos. La cohorte (n=28) consta de los siguientes grupos: DFT esporádica con acúmulo de Tau y TDP43, DFT familiar por mutaciones en MAPT, GRN y C9orf72, y grupo control (CTRL) (5 sujetos/grupo, excepto el grupo de DFT-GRN, n=3). Los genes diferencialmente expresados (GDE) se han obtenido mediante el microarray Clariom D (Affymetrix), realizando comparaciones por pares en cada tejido (pval <0.05, logFC >±0.5). Se ha analizado la significación biológica de los GDE obtenidos utilizando las bases Reactome y GO. La validación del microarray se ha realizado por PCR cuantitativa.

Resultados. Se encuentran entre 20-300 GDE en las comparaciones de tejido cerebral y entre 80-250 en las de LCL, habiendo pocos genes comunes entre ambos tejidos. Se observa una tendencia a la sobreexpresión de los GDE de las comparaciones entre grupos de pacientes respecto a controles, en tejido cerebral (excepto grupos de GRN y MAPT) y LCL. En todas las comparaciones, tanto en córtex como en LCL, se encuentran algunos GDE que participan en vías de tipo neuronal (p.e. transmisión sináptica, transporte de neurotransmisores o desarrollo axonal).

Conclusión. Hay vías neuronales disreguladas en todos los grupos de pacientes respecto a controles, en ambos tejidos estudiados, dando valor a las LCL como modelo de estudio para enfermedades neurodegenerativas, a pesar de que hay muy pocos genes comunes entre los dos tejidos.

MIRNAS PLASMÁTICAS COMO BIOMARCADORES EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: ESTUDIO DE SECUENCIACIÓN MASIVA Y VALIDACIÓN MEDIANTE qRT-PCR

Fernández Matarrubia, M.¹; Valencia Ustároz, M.²; Juanarena Ancho, N.²; Royo, F.³; Montoya Murillo, G.¹; Riverol Fernández, M.¹; Arbizu, J.⁴; Falcón, J.M.³

¹Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; ²Laboratorio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada, Universidad de Navarra; ³Laboratorio de exosomas y plataforma de metabolómica. CIC bioGUNE; ⁴Servicio de Medicina Nuclear. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. Hasta la fecha, no existe un método validado en sangre periférica para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer (EA). Nuestro objetivo fue evaluar la utilidad de las moléculas pequeñas de RNA no codificante (miRNAs) plasmáticas como biomarcadores de la EA.

Material y métodos. Se incluyeron 120 sujetos: 40 controles, 40 EA y 40 deterioro cognitivo leve (DCL), con biomarcadores positivos para EA (PET-amiloide, PET-FDG y/o LCR). A partir de 1 ml de plasma, procedimos a la purificación del RNA circulante y contenido en exosomas. En 60 muestras (20 controles, 20 EA y 20 DCL), realizamos una secuenciación masiva de miRNAs y seleccionamos 17 miRNAs cuya expresión difería de forma significativa entre grupos, que posteriormente validamos mediante qRT-PCR en esa cohorte y en otra independiente de 60 sujetos. Adicionalmente, exploramos su capacidad de clasificación mediante modelos de machine learning.

Resultados. La validación mediante qRT-PCR en la primera cohorte (n=60), identificó 10 miRNAs cuyos niveles presentaban diferencias significativas (P-ajustada<0,05) entre EA, DCL y controles (miR-107; miR-181c-5p; miR-652-3p; miR-17-3p; miR-93-5p; miR-221-3p; miR-345-5p; miR-598-3p; miR-660-5p; miR-30e-5p), todos ellos implicados en vías metabólicas relacionadas con neurodegeneración/Alzheimer. 9 de 10 miRNAs mostraban diferencias al analizar la primera y segunda cohorte combinadas y 4 al analizar la segunda cohorte independiente. 7 miRNAs mostraron correlación con la puntuación en el MMSE, en especial miR-345-P (P<0.001). Los modelos de machine learning mostraron que los miRNAs con mayor peso para clasificar el diagnóstico fueron miR-345-5p y miR-221-3p.

Conclusión. Nuestros resultados apoyan que el análisis de la expresión de miRNAs circulantes en sangre periférica podría tener un papel en el diagnóstico de la EA.

DIFERENCIAS DE SEXO EN BIOMARCADORES DE FLUIDO EN EL ESTADIO PRECLÍNICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Mila Aloma, M.¹; Brinkmalm, A.²; Rodríguez Lantero, J.²; Karikari, T.²; Ashton, N.²; Kvartsberg, H.²; Grau Rivera, O.¹; Sala Vila, A.¹; Sánchez Benavides, G.¹; Arenaza Urquijo, E.M.¹; Brugulat Serrat, A.¹; Akinci, M.¹; González de Echávarri, J.M.¹; Minguillón, C.¹; Fauria, K.¹; Suridjan, I.³; Kollmorgen, G.⁴; Stoops, E.⁵; Vanmechelen, E.⁵; Zetterberg, H.²; Blennow, K.²; Molinuevo Guix, J.L.¹; Suárez Calvet, M.¹

¹Servicio de Neurología. Barcelonaβeta Brain Research Center (BBRC); ²Department of Psychiatry and Neurochemistry. Institute of Neuroscience and Physiology, University of Gothenburg;

³Roche Diagnostics International Ltd; ⁴Roche Diagnostics GmbH;

⁵ADx Neuroscience. ADx Neuroscience

Objetivos. Analizar las diferencias de sexo en los biomarcadores para la enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR) y en plasma, en participantes del estudio ALFA+, de mediana edad y cognitivamente sanos, una alta proporción de ellos encontrándose en el estadio preclínico de la EA (positividad en amiloide).

Material y métodos. En 384 participantes, se ha medido en LCR: Ab42, Ab40, Mid (M)-p-tau 181, N-terminal (N)-p-tau 181, N-p-tau 217, M-p-tau 231, t-tau, NfL, neurogranina, SNAP25, GAP43, sinaptotagmina-1,

sTREM2, YKL40, GFAP, S100B, IL6, sVCAM1, sICAM1, MCP1 y α -sinucleína; y en plasma: N-p-tau181, NfL, GFAP, MCP1 y sICAM1. La cuantificación de los biomarcadores se realizó usando inmunoensayos y espectrometría de masas. Las diferencias de sexo en los biomarcadores se estudiaron usando tres modelos estadísticos, ajustando por: 1) edad; 2) edad y patología amiloidea (A β 42/40), y 3) edad y factores cardiovasculares que difieren entre hombres y mujeres.

Resultados. En LCR, NfL, GFAP, MCP1, sICAM1 y sVCAM1 fueron más altos en hombres, y neurogranina, sinaptotagmina-1 y N-p-tau 217 fueron más elevados en mujeres. No obstante, en plasma, NfL, GFAP y ICAM1 estaban significativamente más elevados en mujeres. Las diferencias de sexo en ambos fluidos fueron independientes de patología amiloidea. Ajustando por factores cardiovasculares, las diferencias en NfL, sICAM1 sVCAM1 en LCR, y en sICAM1 en plasma, mantuvieron significación estadística.

Conclusión. Existen diferencias de sexo en biomarcadores de fluido relacionados con la EA, que siguen un patrón diferente en hombres que en mujeres. Estos resultados enfatizan la importancia de considerar diferencias de sexo en biomarcadores de fluido para la EA.

IMPACTO DE LOS BIOMARCADORES DE ALZHEIMER EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL DETERIORO COGNITIVO

Olazarán Rodríguez, F.J.¹; Berbel García, A.²; Villarejo Galende, A.²; Palmí Cortés, I.³; Carreras Rodríguez, M.T.⁴; Puertas López, C.⁵; Gil Moreno, M.J.⁶; Martín Montes, A.⁷; Fernández García, C.⁸; Fernández Bullido, Y.¹; Terrón Cuadrado, C.⁹; Prieto Jurczynska, C.¹⁰; Vieira Campos, A.⁴; de Luis Fernández, P.¹¹; Sánchez Soblecher, A.¹; Puertas Martín, V.²; Algarra Lucas, M.D.C.³; Gómez Roldós, A.¹; Arrieta García, A.²; Eimil Ortiz, M.⁶; Velilla Alonso, G.¹; González Sánchez, M.²; Llamas Velasco, S.²; Blanco Palmero, V.²; Herrero San Martín, A.O.²; Pérez Martínez, D.A.²; Manzano Palomo, S.¹²; Ochoa Mulas, M.¹¹; Grandas Pérez, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁵Servicio de Bioquímica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ⁶Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ⁸Unidad de Deterioro Cognitivo y Demencia. Hospital Universitario La Moraleja; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; ¹¹Servicio de Neurología. HM Hospitales; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor

Objetivos. Describir en qué medida la determinación de biomarcadores de Alzheimer modifica el diagnóstico y el tratamiento de los pacientes que acuden a la consulta de neurología por posible deterioro cognitivo.

Material y métodos. Estudio observacional, multicéntrico, prospectivo, realizado en condiciones de práctica clínica habitual, en pacientes de 50-85 años, no estudiados previamente (Proyecto ReDeMa). Se administró un protocolo clínico y de neuroimagen, se determinaron el A β 42, A β 40,

tau y p-tau en líquido cefalorraquídeo (Lumipulse®) y se utilizaron puntos de corte internacionales (Parnetti et al., 2018). Se comparó la etiología (NIH-AA) y la certeza diagnóstica (0-100%) antes y después de los biomarcadores, y se describen los cambios en el tratamiento.

Resultados. A la fecha de redacción (08/06/2021), se habían incluido 170 pacientes procedentes de 12 centros, 84 pacientes con biomarcadores (edad media [DE] 69.4 [7.6] años, 50.0% mujeres, 1.2% sin deterioro, 36.1% deterioro cognitivo ligero (DCL) amnésico, 13.3% DCL no amnésico, 20.5% DCL mixto, 28.9% demencia). Se cambió el diagnóstico etiológico tras los biomarcadores en 72 pacientes (85.7%); los diagnósticos finales más frecuentes fueron “Alzheimer probable con evidencia de proceso fisiopatológico” (33.3%) y “deterioro cognitivo ligero debido a Alzheimer de alta probabilidad” (32.1%). La mediana de la certeza diagnóstica subió del 72% al 92% (p<0.0005). En 47 pacientes (56.0%) se modificó el tratamiento farmacológico, en 24 (28.6%) se recomendó tratamiento no farmacológico y en 8 (9.5%) se planificaron medidas de apoyo al cuidador.

Conclusión. Los marcadores de Alzheimer en LCR aumentan la confianza diagnóstica y son relevantes para el plan terapéutico en la práctica clínica habitual.

FIRMA LIPÍDICA EN PLASMA COMO INDICADOR DEL RIESGO DE PROGRESIÓN DE DETERIORO COGNITIVO LEVE A ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Dakterzada Sedaghat, F.¹; Jové, M.²; Cantero, J.L.³; Carnes, A.⁴; Pamplona, R.²; Piñol-Ripoll, G.⁴

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

³Laboratorio de Neurociencia Funcional. Universidad Pablo de Olavide; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Santa María

Objetivos. Evaluar si hay un perfil de lípidos plasmáticos relacionados con la progresión en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y si esos lípidos pueden pronosticar la velocidad de progresión a Enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos. Hemos analizado el perfil de lípidos plasmáticos de pacientes con DCL (N = 90) mediante cromatografía líquida acoplada con espectrometría de masas. La asociación de los lípidos con la progresión se estudió mediante regresión logística y se utilizó un modelo de regresión de Cox para evaluar los lípidos asociados con la velocidad de progresión de DCL a EA.

Resultados. De los 90 pacientes con DCL, 47 progresaron a EA con una mediana de seguimiento de 58 ($\pm$ 12,5) meses. Hemos detectado cuatro lípidos asociados con la progresión. Dos como factores de riesgo (p = 0,002) y dos como protectores (p = 0,002 y p = 0,003). Se asociaron cinco lípidos con la velocidad de progresión. De los cuales se identificaron tres lípidos, dos de ellos componentes de la membrana plasmática y cuyo incremento acelera el tiempo de progresión (Exp(B) = 2,885; IC 99% [1,258-6,619] y Exp(B) = 3,907; IC 99% [1,482-10,303]) y uno implicado en la reserva de energía y cuyo incremento enlentece el tiempo de progresión (Exp(B) = 0,456; IC 99% [0,191-0,887]).

Conclusión. Nuestro resultado destaca el papel de la desregulación de los lípidos en la velocidad de la progresión de DCL a demencia tipo Alzheimer.

CONCORDANCIA ENTRE BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO Y PET AMILOIDE

Guillén Soley, N.¹; Contador, J.¹; Buongiorno, M.²; Álvarez-Fernández, I.²; Cullell, N.²; Alcolea, D.³; Lleó, A.³; Fortea, J.³; Piñol-Ripoll, G.⁴; Carnes-Vendrell, A.⁴; Ispuerto, M.L.⁵; Vilas, D.⁵; Puig-Pijoan, A.⁶; Fernández-Lebrero, A.⁶; Balasa, M.¹; Sánchez-Valle, R.¹; Lladó, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neurología. Clínica Mútua de Terrassa; ³Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Santa María; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. Analizar la concordancia entre los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer en líquido cefalorraquídeo (LCR) y la tomografía por emisión de positrones (PET) amiloide.

Material y métodos. Estudio retrospectivo multicéntrico con la participación de 6 centros. Se incluyeron pacientes con datos de biomarcadores en LCR y PET-amiloide con una diferencia máxima de 18 meses entre ambas pruebas. Los biomarcadores se consideraron normales/alterados según puntos de corte de cada centro. El PET-amiloide se clasificó en positivo/negativo visualmente. Se analizó la concordancia entre biomarcadores LCR y PET-amiloide.

Resultados. Se incluyeron 279 pacientes (edad 67 (SD9), edad inicio 64 (SD9), puntuación MMSE 25 (SD4)). Los diagnósticos fueron Alzheimer (50%), demencia por cuerpos de Lewy (18%), demencia frontotemporal (9%) y otros (23%). El tiempo medio entre ambas pruebas fue de 5 meses (SD4,2). 42% portadores de APOEε4. Biomarcadores LCR analizados mediante Innostest® (50%) o Lumipulse® (50%). Los trazadores utilizados fueron Florbetapir (69%), Flutemetamol (22%), Florbetaben (8%) o compuesto B Pittsburgh (1%). La mayor concordancia se ha observado entre la ratio Aβ142/Aβ40 y el PET-amiloide (porcentaje acuerdo global 85%), mientras que es inferior para Aβ142 (75%), tau fosforilada (74%) y tau total (73%). No se han encontrado diferencias según la técnica de laboratorio utilizada en análisis de biomarcadores. La concordancia es más elevada cuando todos los biomarcadores LCR están alterados (96%) que cuando son normales (89%).

Conclusión. La ratio Aβ142/Aβ40 en LCR es el biomarcador que presenta una mayor concordancia con el PET de amiloide. Cuando todos los biomarcadores LCR son concordantes la concordancia con el PET es superior al 90%.

Cantudo, A.³; Fernández Rodríguez, A.¹; Kazimierczak, M.¹; Bravo González, M.¹; Martínez Dubarbie, F.¹; Gallo Valentín, D.¹; Irure Ventura, J.⁴; Tordesillas Gutiérrez, D.⁵; Corrales Pardo, A.³; Rodríguez Rodríguez, E.¹; García Cena, C.²; Sánchez-Juan, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Neurociencias. ETSIDI-Universidad Politécnica de Madrid, Centro de Automática y Robótica UPM-CSIC; ³Servicio de Neurología. IDIVAL-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁴Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁵Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. La enfermedad de Alzheimer (EA) en fase de demencia se acompaña de distintas alteraciones oculomotoras. Planteamos la hipótesis de que alguna de estas alteraciones aparezca en estadios pre-demencia y por tanto constituya un biomarcador precoz de la enfermedad.

Material y métodos. Voluntarios sin demencia procedentes de una cohorte prospectiva para el estudio del envejecimiento cerebral fueron evaluados con test de sacadas visuales, antisacadas y sacadas de memoria mediante vídeo-oculografía. Un estudio de biomarcadores de Alzheimer en LCR permitió dividirlos en tres grupos: sujetos con biomarcadores normales (A-T-N-), con cambios patológicos de Alzheimer (A+T-N-) y con enfermedad de Alzheimer (A+T+N-/N+). Analizamos la correlación de los parámetros oculomotores con el rendimiento neuropsicológico y el volumen de sustancia gris en RM craneal mediante VBM.

Resultados. Se incluyeron 113 sujetos en total: 68 A-T-N-, 15 A+T-N- y 21 A+T+N-/N+. Los individuos A+T+N-/N+ mostraron una alteración generalizada del rendimiento oculomotor con mayores latencias sacádicas y valores alterados de precisión espacial con respecto a los A-T-N-. Los A+T-N- también obtuvieron un mayor error espacial de antisacadas que los A-T-N-. Mientras que la latencia de las antisacadas corregidas se correlacionó inversamente con el volumen en los campos visuales suplementario y cingulado, una mayor latencia de las sacadas verticales se asoció a un menor volumen de tálamos, caudados y temporal medial bilateral. Las latencias sacádicas mostraron áreas bajo la curva para identificar individuos A+T+N-/N+ similares al PACC5, un índice cognitivo de EA preclínica.

Conclusión. Los individuos con EA definida biológicamente presentan en etapas pre-demencia diversos cambios oculomotores que permiten identificarlos y que podrían considerarse marcadores precoces de la enfermedad.

DETECCIÓN TEMPRANA DE MECANISMOS PATOLÓGICOS MÚLTIPLES EN ADULTOS DE MEDIANA EDAD CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER ESPORÁDICA

Peña Gómez, C.¹; Akinci, M.²; Sánchez Benavides, G.³; Shekari, M.²; Grau Rivera, O.³; Operto, G.⁴; Milà Alomà, M.⁵; Sala Vila, A.³; Salvadó, G.²; Kollmorgen, G.⁶; Suridjan, I.⁷; Blennow, K.⁸; Zetterberg, H.⁸; Molinuevo, J.²; Gispert, J.D.³; Suarez Calvet, M.³; M. Arenaza Urquijo, E.³

¹Servicio de Neurología. Fundació Pasqual Maragall; ²Servicio de Neurología. BarcelonaBeta Brain Research Center (BBRC), Pasqual Maragall Foundation, Barcelona, Spain; ³Servicio de

Conducta y Demencias II

CAMBIOS OCULOMOTORES EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN ETAPAS PRE-DEMENCIA

Martín Arroyo, J.¹; Lage Martínez, C.¹; López García, S.¹; Calvo Córdoba, A.²; García Martínez, M.³; Pozueta

Neurología. BarcelonaBeta Brain Research Center (BBRC), Pasqual Maragall Foundation, Barcelona, Spain; ⁴Servicio de Neurología. BarcelonaBeta Brain Research Center (BBRC); ⁵Servicio de Neurología. BarcelonaBeta Brain Research Center (BBRC), Pasqual Maragall Foundation, Barcelona, Spain; ⁶Servicio de Neurología. Roche Diagnostics GmbH, Penzberg, Germany; ⁷Servicio de Neurología. Roche Diagnostics International Ltd, Rotkreuz, Switzerland; ⁸Department of Psychiatry and Neurochemistry, Institute of Neuroscience and Physiology, University of

Objetivos. Los objetivos del estudio fueron: (i) clasificar los participantes en grupos función de la expresión de biomarcadores de líquido cerebroespinal (LCE) (ii) caracterizar los grupos en función de variables demográficas, clínicas y de neuroimagen.

Material y métodos. En 254 adultos cognitivamente normales con historia familiar de enfermedad de Alzheimer (EA) se realizaron evaluaciones clínicas acompañadas de una punción lumbar. Para medir los biomarcadores-LCE Ab42, Ab40, NfL, neurogranin, sTREM2, YKL40 y GFAP se usó Roche NeuroToolKit immunoassays. Otros biomarcadores fueron evaluados: p-tau (181,217,231), SYT1 y SNAP25. Aplicamos un algoritmo de agrupamiento aglomerativo para clasificar los participantes y luego compararlos en otras variables clínicas.

Resultados. Identificamos cuatro grupos. El grupo (G1, "EA") se caracterizó por tener unos niveles elevados de deposición de A β . Los demás grupos mostraron una deposición baja de A β pero una expresión alta de biomarcadores gliales (G2), tau (G3, "Tau"), o sinápticos (G4). El grupo "EA" estaba formado por personas de más edad, con peor rendimiento en memoria y menor sustancia gris en regiones temporales. El grupo "Glial" estaba compuesto por un mayor porcentaje de hipertensos (G2>todos) con el rendimiento ejecutivo e hipocampus preservados (G2>todos). El grupo "Tau" estaba compuesto por un mayor porcentaje de mujeres (80%), de personas con dos padres afectados con EA, y con menor volumen hipocampal (G3<todos). El grupo "Sináptico" incluía más hombres, con el mejor rendimiento en memoria de todos los grupos.

Conclusión. Identificamos múltiples mecanismos A β -dependientes e independientes ligados a diferentes perfiles clínicos, todos ellos expresados en personas con historia familiar de EA esporádica.

EL RITMO CIRCADIANO PREDICE LA EVOLUCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Dakterzada Sedaghat, F.¹; Targa, A.²; Benítez, I.D.²; Carnes, A.³; Barbé, F.²; Piñol-Ripoll, G.³

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; ²Servicio de Medicina Respiratoria. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; ³Servicio de Neurología. Hospital Santa María

Objetivos. Las alteraciones en el ritmo circadiano están presentes en la fase presintomática de la enfermedad de Alzheimer (EA). Se desconoce si tales alteraciones se asocian con una peor evolución cognitiva en la fase sintomática de la enfermedad.

Material y métodos. Cohorte de 100 pacientes con EA leve-moderada. El ritmo de reposo-actividad se evaluó mediante actigrafía durante 14 días. Se obtuvo LCR para determinar los niveles de distintos marcadores patológicos de la enfermedad a nivel basal, y se realizó evaluación neuropsicológica al inicio y a los 12 meses.

Resultados. La edad avanzada se asoció con mayor fragmentación del ritmo de actividad en reposo (por aumento de 1 DE, cambio [DE] de 0.311 [0.096]; p = 0.002). El sexo femenino se relacionó con una mayor sincronización entre los ritmos endógenos y los zeitgebers (por aumento de 1 DE, cambio [DE] de 0,780 [0,193]; p <0,001). El aumento de la fragmentación del ritmo al inicio del estudio se asoció con un mayor deterioro cognitivo después de un año de seguimiento independientemente de la edad, sexo, ApoE, nivel educativo y tratamiento farmacológico (por aumento de 1 DE, cambio [IC del 95%] de -0,576 [-1,148 a -0,005]; p = 0,048). Los niveles más altos de NF-L se asociaron con un aumento de la amplitud relativa (por aumento de 1 DE, cambio [IC del 95%] de 240,480 [59,176 a 421,784]; p = 0,010).

Conclusión. Potencial papel del ritmo de actividad en reposo en la predicción de la evolución del deterioro cognitivo de los pacientes con EA leve-moderada.

ESTUDIO PILOTO SOBRE LA VALORACIÓN AUTOMATIZADA DEL TEST DEL RELOJ CON MÉTODOS DE APRENDIZAJE PROFUNDO

Valentí Soler, M.¹; Jiménez Mesa, C.²; Frades Payo, B.¹; Arco Martín, J.E.²; Zea Sevilla, M.A.¹; Ortiz García, A.²; Ávila Villanueva, M.¹; Ramírez Pérez de Inestrosa, J.²; del Ser Quijano, T.¹; Gorrioz Saez, J.M.²; Carnero Pardo, C.³

¹Unidad Multidisciplinar de Apoyo. Fundación CIEN; ²Instituto DASI (Ciencia de Datos e Inteligencia Computacional). Universidad de Granada.; ³Servicio de Neurología. FIDYAN Neurocenter

Objetivos. El Test del Reloj (TdR) es muy utilizado en la evaluación cognitiva pese a su compleja corrección y discreta validez y fiabilidad. Se explora un algoritmo de corrección del TdR y clasificación diagnóstica mediante procesamiento automático de imágenes, inteligencia artificial y aprendizaje profundo.

Material y métodos. Se utilizaron dibujos realizados por sujetos con (DC) o sin (NoDC) deterioro cognitivo, con diagnóstico experto establecido previa e independientemente. Se realizó una validación cruzada 5-Fold, dividiendo los datos de forma aleatoria e iterativa en dos muestras, ENTRENAMIENTO (80%) y TEST (20%). Los modelos se ajustaron en ENTRENAMIENTO, optimizando su rendimiento en base a la precisión global (porcentaje de clasificaciones correctas). La utilidad de los modelos se evaluó en TEST con los parámetros Precisión global, Sensibilidad y Especificidad.

Resultados. Se incluyeron 565 dibujos de reloj (328 de sujetos con DC). Empleando una red neuronal artificial (CNN) e incrementando el número de sujetos según sus puntuaciones en la escala del Test de los 7 minutos (0-1 vs 6-7, 0-7 vs 0-7), se obtuvieron en la clasificación DC vs NoDC los siguientes resultados: Precisión=[95.52%, 76.85%], Sensibilidad=[94.12%, 70.94%] y Especificidad=[95.59%, 78.63%].

Conclusión. Este modelo extrae de forma automática y eficiente patrones que distinguen los TdR de personas con DC de las NoDC. Nuestro objetivo de futuro es ampliar la muestra, optimizar la adquisición y procesamiento de las muestras e identificar, y en su caso, incorporar otras variables sociodemográficas, clínicas y neuropsicológicas que incrementen la validez predictiva del modelo.

EL APRENDIZAJE VERBAL COMO MARCADOR COGNITIVO SENSIBLE A AMILOIDE EN SUJETOS PRECLÍNICOS

García Martínez, M.; Pozueta Cantudo, A.; López García, S.; Lage, C.; Martínez Dubarbie, F.; Kazimierzczak, M.; Bravo, M.; Corrales Pardo, A.; Rodríguez Rodríguez, E.; Sánchez-Juan, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. La mejora del diagnóstico precoz de la enfermedad de Alzheimer (EA) mediante test cognitivos es un objetivo prioritario. Estudios recientes proponen que el olvido rápido acelerado (ALF) podría ser una medida de detección precoz de la EA en sujetos preclínicos. Sin embargo, otros investigadores han mostrado que los déficits en el aprendizaje serían un fenómeno más sensible en EA preclínica.

Material y métodos. Evaluamos a 135 sujetos cognitivamente sanos (40 amiloide+ (A+) y 95 amiloide- (A-)) de la Cohorte prospectiva para el estudio de la memoria y el envejecimiento cerebral con una prueba de aprendizaje verbal de lista de palabras siguiendo el modelo de Zimmermann y Butler (Lancet Neurology, 2018). A partir de ese diseño estudiamos: aprendizaje verbal y ALF y analizamos las diferencias de rendimiento entre los grupos A- vs A+ y su correlación con los biomarcadores en LCR.

Resultados. Tras controlar las condiciones iniciales de aprendizaje eliminamos del análisis a 33 sujetos y ajustamos por edad, sexo, escolaridad y APOE4. Únicamente encontramos diferencias significativas entre los grupos A+ y A- en los índices de aprendizaje: n° máximo de aciertos (NMA) ($p=0.045$) y en el n° de intentos hasta alcanzar el criterio (NIC) ($p=0.009$), pero no en el ALF. Además, el NMA correlacionaba con la ratio AB42/40 en LCR ($r=0.318$; $p=0.0001$) y con NIC ($r=-0.259$; $p=0.002$).

Conclusión. El aprendizaje verbal resultó ser un marcador cognitivo más sensible a la detección precoz de amiloide en sujetos preclínicos que el olvido rápido acelerado.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA EN EL CONTINUUM DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN SÍNDROME DE DOWN

Ruiz Barrio, I.¹; Barroeta Espar, I.¹; Videla Toro, L.²; Fernández González, S.¹; Carmona Iragui, M.¹; Benjam Paul, B.²; Padilla Franco, C.¹; Garzón Chávez, D.¹; Iulita, M.F.¹; Lleó Bisa, A.¹; Blesa González, R.¹; Fortea Ormaechea, J.¹; Altuna Azkargorta, M.¹

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

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

Objetivos. El síndrome de Down (SD) es una forma genéticamente determinada de enfermedad de Alzheimer

(EA). Los pacientes con SD y EA presentan un declive motor. Nuestro objetivo es cuantificar los problemas motores mediante escalas validadas que evalúan el equilibrio, marcha y síntomas extrapiramidales.

Material y métodos. Desde octubre del 2020 hasta mayo de 2021 evaluamos 162 personas adultas con SD. Categorizamos a las personas con SD tras valoración por neurología y neuropsicología en "sin deterioro", EA prodrómica (EAp) o EA establecida (EAd). Se realizó una exploración neurológica incluyendo la escala de Tinetti (equilibrio y marcha) y la subescala motora de Short Parkinson's Evaluation Scale (SCOPA).

Resultados. La edad media fue de 43.5 años (18-67) y el 50.6% fueron varones. La puntuación total de la Tinetti (Tt) y sus subescalas de equilibrio (Te) y subescala marcha (Tm) fueron de: sin deterioro (Tt 27.53, Te 15.67, Tm 11.53), EAp (Tt 25.77, Te 14.92, Tm 10.85) y EAd (Tt 25.69, Te 12.03, Tm 9) ($p<0.0001$). La puntuación total de SCOPA en función grupos diagnósticos fue: sin deterioro (1.12), EAp (2.29) y EAd (7.68) ($p<0.001$). La epilepsia y el uso de antipsicóticos se asociaron a peores puntuaciones en SCOPA (10.78 vs 2.28 y 8.67 vs 2.47, respectivamente; $p<0.001$) y Tt (18.12 vs 26.61 y 19.89 vs 26.5, respectivamente; $p<0.0001$).

Conclusión. Las escalas motoras Tinetti y SCOPA pueden ayudar a la monitorización de los problemas de movilidad en los pacientes con EA sintomática, y en relación a los tratamientos farmacológicos y/o comorbilidades asociadas.

PÉRDIDA DE MEMORIA SUBJETIVA Y SUPERVIVENCIA A LARGO TIEMPO. COHORTE NEDICES

Bermejo Pareja, F.¹; Contador, I.²; Llamas Velasco, S.³; Martín-Arriscado, C.⁴; Villarejo Galende, A.³; Olazarán, J.⁵; Morales, J.M.⁶; Vega, S.⁷; Del Ser, T.⁸; Benito-León, J.³

¹Instituto de Investigación (Imas12). Hosp. Univ. 12 de Octubre.

Madrid. Profesor Emérito. CIBERNED; ²Dep. de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Universidad de Salamanca;

³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario 12 de Octubre;

⁴Servicio de Estadística. Instituto de Investigación (Imas12).

Hosp. Univ. 12 de Octubre. Madrid; ⁵Servicio de Neurología.

Hospital General Gregorio Marañón; ⁶Técnico Salud Pública;

⁷Servicio de Neurología. Arévalo; ⁸Unidad de investigación en

Enfermedad de Alzheimer. Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III.

Objetivos. La pérdida de memoria objetiva (PMO) conlleva incremento de mortalidad en la cohorte NEDICES. Este estudio investiga si la pérdida de memoria subjetiva (PMS) se asocia con mortalidad a muy largo plazo (20 años).

Material y métodos. En la segunda ola (1997-8) de NEDICES se evaluó la PMS (pregunta específica) y PMO (recuerdo en el MMSE-37 y en otros test psicométricos). La mortalidad de la cohorte se ha obtenido de datos del INE hasta 31-12-2017. La subcohorte de este estudio excluyó los casos de demencia y aquellos sin adecuada información mnésica. El riesgo de mortalidad se evaluó mediante regresión de Cox (Hazard ratio) ajustada por diferentes covariables (demográficas, depresión y comorbilidad).

Resultados. Subcohorte de 2932 participantes; 1100 aquejaban PMS, 91 sufrían PMO y PMS; 281 evidenciaban PMO exclusivamente y 1460 eran mnésicamente normales (MN). Seguimiento, tiempo medio=20.8 años

(rango=0.63-21.7) años. El análisis de supervivencia reveló que, frente a los sujetos MN, la mortalidad (Hazard ratio) estuvo aumentada en los subgrupos con PMS y PMO, incrementándose tras 5 años de seguimiento. Al ajustarse por covariables, el aumento de mortalidad seguía significativo en los grupos con PMS asociada a PMO y con PMO aislada ($p<0.01$); en el grupo con PSM aislada la significación era cercana a $p<0.05$.

Conclusión. A largo plazo la PMO conlleva incremento de mortalidad, que es mayor si se asocia con PMS y a partir de los 5 años de evolución. La disminución de supervivencia de la PMS aislada, es clara y tendente a la significación estadística.

“ENVEJECIMIENTO COGNITIVO EXITOSO”: DEFINICIONES, PERFILES SOCIODEMOGRÁFICOS, BIOMARCADORES DE EA Y ESTILOS DE VIDA EN DE MÁS DE 80 AÑOS DE UN ESTUDIO POBLACIONAL

M. Arenaza Urquijo, E.¹; M. Castillo, A.²; A. Przybelski, S.³; G. Lesnick, T.³; K. Raghavan, S.²; M. Mielke, M.²; M. Machulda, M.²; S. Knopman, D.³; Graff Radford, J.³; R. Jack Jr, C.³; C. Petersen, R.³; Vemuri, P.²

¹Servicio de Neurociencias. BarcelonaBeta Brain Research Center; ²Investigadora. Mayo Clinic; ³Investigador. Mayo Clinic

Objetivos. ¿Es común el “envejecimiento exitoso” (EE)? ¿Ocurre en presencia de deposición de amiloide? ¿Qué estilos de vida se asocian con EE? Clasificamos a participantes ≥ 80 años según diferentes definiciones de EE y los caracterizamos utilizando medidas múltiples.

Material y métodos. Incluimos 2139 participantes cognitivamente normales mayores de 80 años. Los participantes fueron agrupados según las definiciones de “Excepcionalidad” (puntuación z-memoria o global > 1 desviación estándar) o “Mantenimiento” (pendiente de cambio en memoria o global/año > 0), con un grupo de control en cada caso para comparaciones (ej. Excepcional vs No-excepcional) utilizando ANCOVA y regresiones logísticas binarias. Comparamos los grupos en: marcadores de EA, APOE4, estilos de vida y medidas de salud.

Resultados. Un 10% fueron clasificados en el grupo de “Excepcionalidad” y un 53% en el de “Mantenimiento”. Menos del 7% en los dos. Los grupos de EE eran más jóvenes, más frecuentemente mujeres, menos frecuentemente portadores del APOE4, tenían más años de escolaridad, un mayor metabolismo en el cingulado anterior y menor presencia de neurodegeneración. Más del 50% de los “Excepcionales” eran amiloide positivos. La frecuencia de amiloide positivos era menor en el grupo de “Mantenimiento” cognitivo. Observamos mejores indicadores de salud cardio-vascular, actividad cognitiva, menos sintomatología depresiva e hipersomnolencia, mejor velocidad de marcha y percepción subjetiva de salud.

Conclusión. Pocas personas ≥ 80 años (7%) mostraron habilidades cognitivas excepcionales y mantenimiento. Una menor frecuencia de amiloide positivos sólo caracterizó al grupo de “Mantenimiento” cognitivo. El concepto de EE es heterogéneo, pero permite identificar factores para promover un envejecimiento saludable.

SER AMILOIDE POSITIVO, MUJER Y CUIDADOR PREDICE UN MAYOR AUMENTO DE ANSIEDAD Y LA DEPRESIÓN DURANTE EL CONFINAMIENTO DEBIDO A LA PANDEMIA DE LA COVID19

Akinci Talman, M.¹; Peña Gómez, C.²; Operto, G.²; Fuentes Julián, S.³; Deulofeu, C.³; Sánchez Benavides, G.²; Milà Alomà, M.¹; Salvado, G.¹; Sala Vila, A.²; Grau Rivera, O.²; Suarez Calvet, M.²; Cacciaglia, R.²; Gramunt, N.⁴; Molinuevo, J.L.²; Navarro, A.²; Minguillón, C.⁵; Fauria, K.⁶; Domingo Gispert, J.²; Arenaza Urquijo, E.⁷

¹Investigadora Predoctoral. BarcelonaBeta Brain Research Center; ²Investigador. BarcelonaBeta Brain Research Center; ³Data Manager. BarcelonaBeta Brain Research Center; ⁴Social and Divulcation Area Technical Director. BarcelonaBeta Brain Research Center; ⁵Research Manager. BarcelonaBeta Brain Research Center; ⁶Management and Scientific Services. BarcelonaBeta Brain Research Center; ⁷Investigadora. BarcelonaBeta Brain Research Center

Objetivos. La ansiedad y la depresión son más frecuentes en las mujeres y los cuidadores y están asociadas con un mayor riesgo de enfermedad de Alzheimer (EA). El objetivo del estudio es investigar qué variables sociodemográficas y marcadores de EA predicen una mayor ansiedad/depresión durante el confinamiento en adultos mayores sin deterioro cognitivo en la fase preclínica de la EA.

Material y métodos. Se incluyeron 921 participantes del estudio ALFA (Alzheimer y Familias). La ansiedad, la depresión y el estrés percibido se midieron durante el confinamiento. Un subgrupo había completado esas evaluaciones y TEP de amiloide y resonancia magnética estructural ($n = 254$) 2,4 $\pm$ 0,8 años antes del confinamiento. Realizamos modelos de regresión para predecir (i) las puntuaciones de ansiedad/depresión durante el confinamiento y (ii) los cambios en la ansiedad/depresión (desde 2,4 años antes). Se consideraron como predictores la edad, el sexo, la educación, APOE- $\epsilon 4$ (si/no), cuidador (si/no), las variables relacionadas con el estrés, la positividad de amiloide y el grosor cortical en áreas vulnerables a la EA.

Resultados. En los modelos transversales y longitudinales, el sexo (mujer, $p<0.001$), ser cuidador ($p=0.03$, longitudinal) y una mayor percepción de estrés ($p<0.001$) fueron predictores independientes de mayor ansiedad/depresión durante el confinamiento. En la submuestra con biomarcadores, la positividad de amiloide mostró además una asociación con la ansiedad/depresión tanto de forma transversal ($p=0.019$) como longitudinal ($p=0.029$).

Conclusión. Los resultados sugieren un rol de la patología amiloide en la sintomatología de ansiedad/depresión durante las fases preclínica de la EA.

INFLUENCIA DE LA RESERVA COGNITIVA EN LA PROGRESIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE A DEMENCIA POR ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Tola Arribas, M.A.; Fernández Arconada, O.; Peñas Martínez, M.L.; Garea García-Malvar, M.J.; Carreres Rodríguez, A.; Herrero Velázquez, S.; Navamuel Retuerto, C.;

Yugueros Fernández, M.I.; Rojo López, Á.; Puente Hernández, M.; Avellón Liaño, H.; Eguizábal Aguado, J.I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega

Objetivos. Analizar la influencia de la reserva cognitiva (RC) en la progresión del deterioro cognitivo leve por Enfermedad de Alzheimer (EA-DCL) a demencia por EA (EA-D), con la hipótesis de que una mayor RC se asocia con una progresión más acelerada.

Material y métodos. Estudio epidemiológico observacional, descriptivo, prospectivo, unicéntrico, de base hospitalaria. Se analizó el tiempo hasta la progresión a EA-D de sujetos con EA-DCL, según criterios NIA-AA-2011. Se analizaron el MMSE, el Test de Alteración de Memoria (TAM) y la escala BAYER de actividades de la vida diaria (BAYER-ADL). La estimación de RC se realizó con el Cuestionario de RC (CRC). Se emplearon el modelo de riesgos proporcionales de Cox y el método de Kaplan-Meier para evaluar el riesgo de progresión. Se estableció RC alta o baja en función de una puntuación del CRC igual o superior, o inferior a la mediana de esta escala.

Resultados. Se incluyeron 107 sujetos con EA-DCL (56,1% mujeres; edad inicial $76,6 \pm 5,9$ años; MMSE $26,9 \pm 1,9$; TAM $31,1 \pm 5,2$; Bayer-ADL $3,0 \pm 1,2$), reclutados entre 2014 y 2020. La mediana del CRC fue 7 [5-12] (hombres 10 [6-14]; mujeres 6 [5-11,75]; $p < 0,01$). Progresaron 45 sujetos. La RC alta mostró mayor riesgo de progresión: HR (IC 95%) 2,01 (1,06-3,83); $p < 0,05$. La mediana global (IC 95%) del tiempo a la progresión fue 3,04 años (2,71-3,37); 2,63 (1,88-3,37) en RC alta y 4,21 (2,39-6,04) en RC baja (Log Rank Mantel-Cox 4,46; $p < 0,05$).

Conclusión. El riesgo de progresión de EA-DCL a EA-D es mayor en sujetos con RC elevada.

EL PROYECTO BIDEDEMAR: DESCRIPCIÓN DE UN REGISTRO PROSPECTIVO Y COLECCIÓN DE MUESTRAS BIOLÓGICAS DE PACIENTES CON ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Fernández Lebrero, A.¹; García Escobar, G.²; Navalpotro Gómez, I.¹; Sorrentino Rodríguez, A.¹; Manero Borrás, R.M.¹; Suárez Pérez, A.¹; Massuet Pujadas, N.³; Roquer González, J.¹; Puente Periz, V.¹; Puig Pijoan, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Neurociencias. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM); ³Servicio de Neurociencias. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM)

Objetivos. Describir las características clínicas y biológicas de la cohorte BIDEDEMAR.

Material y métodos. En 2017 se inició un registro prospectivo (Proyecto DEGMAR, n=1900) de los pacientes atendidos en la Unidad de Deterioro Cognitivo y Trastornos del Movimiento que incluye variables clínicas, sociodemográficas, neuropsicológicas y de neuroimagen. Se ha generado una cohorte específica de los pacientes de los que se dispone de biomarcadores bioquímicos y/o colección de muestras biológicas (cohorte BIDEDEMAR). El protocolo de la cohorte BIDEDEMAR incluye análisis de biomarcadores core de enfermedad de Alzheimer en LCR (A β 42, ratio A β 42/A β 40, tTau, pTau-181), permeabilidad

de barrera hematoencefálica (Qalb, n=175), categorización según perfil AT(N), valoración neuropsicológica, neuroimagen (preferentemente resonancia magnética n=245), determinación de genotipo de la apolipoproteínaE (n=233) y almacenamiento de muestras de sangre y LCR (n=292).

Resultados. De la cohorte BIDEDEMAR (n=306), la edad media en el momento de estudio de biomarcadores era de $72,77 \pm 5,6$ años, siendo el 57,2% mujeres. El estadio global del deterioro según la Clinical Dementia Rating Scale-CDR-*era* $\leq 0,5$ (54%), 1 (33%) y ≥ 2 (13%). Los diagnósticos clínicos fueron deterioro cognitivo leve (n=108, enfermedad de Alzheimer prodrómica n=22, solo amiloidosis n=82), demencia tipo Alzheimer (n=91), quejas cognitivas subjetivas (n=30), controles sanos (n=16), afasia progresiva primaria (n=16), demencia vascular (n=10), angiopatía amiloide cerebral (n=7), demencia por cuerpos de Lewy (n=7) y demencia frontotemporal-variante conductual (n=6). El 33,3% son portadores de apoE4.

Conclusión. Este proyecto nos permite una mayor precisión diagnóstica en enfermedades neurodegenerativas y la posibilidad de disponer de muestras biológicas para futuros estudios, así como describir la evolución clínico-biológica de los casos incluidos.

ESTADO DE SALUD: UN FACTOR DE RIESGO DE DEMENCIA HABITUALMENTE IGNORADO (NEDICES)

Bermejo Pareja, F.¹; del Ser, T.²; Contador, I.³; Llamas, S.⁴; Hernández Gallego, J.⁵; Benito-León, J.⁶

¹Instituto de Investigación (Imas12). Hosp. Univ. 12 de Octubre. Madrid. Profesor Emérito. CIBERNED; ²Unidad de Investigación en Enfermedad de Alzheimer. Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III.; ³Dep. de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Universidad de Salamanca; ⁴Instituto de Investigación (Imas12). Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁶CIBERNED. I. Carlos III. Madrid. Servicio Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La causa de la disminución de incidencia de demencia, en este siglo, en países desarrollados no es bien conocida. Probablemente, educación y salud jueguen un papel. En este contexto, se analizan los factores de riesgo (FR) de demencia en la cohorte NEDICES, incluyendo evaluación de salud subjetiva y objetiva (SO).

Material y métodos. La cohorte NEDICES evaluó 5278 participantes en su corte basal, procedentes del censo municipal de tres áreas del centro de España (NEDICES). Además de los FR de demencia -y Alzheimer- habituales (demográficos, de educación, vasculares y otros) se incluyeron la salud subjetiva (salud autopercebida mediante tres preguntas OMS), y diversos baremos de la salud objetiva (escalas de Carey, Romano-Charlson y otras). Y en el corte de incidencia (promedio de seguimiento=3.2 años) se pudo evaluar a 4 596 participantes con datos adecuados de su estado de salud basal. Los FR de incidencia de demencia se detectaron mediante diversos análisis de Cox.

Resultados. En la subcohorte (4596) se obtuvo que el envejecimiento, la escasa educación, el haber sufrido un ictus y la mala salud subjetiva (H. R.=1.66 (IC 95%: 1.17-2.46, $p = 0.012$) fueron los principales FR de demencia y

Alzheimer, en tanto que la actividad física fue un factor protector.

Conclusión. La salud autopercibida, a pesar de su subjetividad tiene raíz biológica, y es mejor predictor que cualquier valor de SO. Este hallazgo indica que la salud individual es un FR de demencia y sugiere que la mejoría de la salud poblacional explique parcialmente la reducción de su incidencia actual.

Conducta y Demencias III

MICROESTRUCTURA CORTICAL EN LOS DIFERENTES SUBTIPOS DE AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Illán Gala, I.¹; Montal Blancafort, V.¹; Borrego Ecija, S.²; Falgàs, N.²; Peguerols Monllau, J.¹; Santos Santos, M.¹; Alcolea Rodríguez, D.¹; Sánchez Saudinos, M.B.¹; Bargalló, N.³; González Ortiz, S.⁴; Lladó, A.²; Blesa González, R.¹; Rosen, H.⁵; Miller, B.⁵; Lleó Bisa, A.¹; Gorno Tempini, M.L.⁵; Sánchez Valle, R.²; Fortea Ormaechea, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Radiología. Hospital del Mar; ⁵Neurology. Memory and Aging Center

Objetivos. La difusividad media cortical es un nuevo biomarcador de neuroimagen que ha desmotado una alta sensibilidad a los cambios en la microestructura cortical en varias demencias neurodegenerativas. Sin embargo, su utilidad en las afasias progresivas primarias (APP) no se ha explorado hasta el momento. Nos proponemos describir y comparar los cambios de difusividad media cortical y grosor cortical en los subtipos de APP.

Material y métodos. Se incluyeron 120 pacientes con APP (52 variantes no fluentes, 31 semánticas y 32 logopénicas; y 5 APP relacionadas con mutaciones en el gen GRN), y 89 controles reclutados en el estudio multicéntrico catalán (CATFI) y en la Universidad de California San Francisco (UCSF). Todos los participantes incluidos se realizaron una resonancia magnética de tres teslas con una secuencia ponderada en difusión adecuada para el estudio del grosor cortical y la difusividad media cortical con nuestra metodología previamente validada. La gravedad de la enfermedad se evaluó mediante la versión modificada para pacientes con Degeneración Lobular Frontotemporal del CDR (CDR-FTLD-SB).

Resultados. La comparación entre los subgrupos de APP y el grupo de controles mostró aumentos de la difusividad media cortical y adelgazamiento cortical en regiones parcialmente solapantes. Sin embargo, los aumentos de la difusividad media cortical fueron más extensos y se observaron en áreas corticales en las que no se evidenció atrofia. La difusividad media cortical se correlacionó con las medidas de gravedad de la enfermedad en todos los grupos de APP.

Conclusión. La difusividad media cortical podría ser un valioso biomarcador de neurodegeneración en los pacientes con APP.

IMPACTO DEL RATIO P-TAU / β -AMILOIDE 42 EN LAS REDES NEURONALES DE POBLACIÓN COGNITIVAMENTE SANA

González de Echávarri Gómez, J.M.¹; Milà Alomà, M.¹; Operto, G.¹; Falcón, C.¹; Fauria, K.¹; Simon, M.²; Kollmorgen, G.³; Molinuevo, J.L.¹; Zetterberg, H.⁴; Blennow, K.⁵; Suarez, M.¹; Gispert, J.D.¹; Cacciaglia, R.¹

¹Barcelona Beta Brain Research Center (BBRC), Pasqual Maragall Foundation. IMIM (Hospital del Mar Medical Research Institute); ²Centralised & Point of Care Solutions, Roche Diagnostics International Ltd; ³Centralised & Point of Care Solutions, Roche Diagnostics GmbH, Nonnenwald; ⁴Department of Psychiatry and Neurochemistry, Institute of Neuroscience and Physiology, The Sahlgrenska Institute of Neuroscience and Physiology; ⁵Department of Psychiatry and Neurochemistry, Institute of Neuroscience and Physiology

Objetivos. Caracterizar la asociación entre el cociente p-Tau/ β -Amiloide42 (β A42) en líquido cefalorraquídeo (LCR) y la conectividad funcional (CF) en estado de reposo.

Material y métodos. Se incluyeron 349 participantes cognitivamente preservados (CP) del estudio ALFA (edad media= 60,21 años) en los que se realizó punción lumbar y la resonancia magnética funcional (fMRI) en reposo. β A42 se midió con NeuroToolKit, y pTau181 con el inmunoensayo Elecsys® (Roche Diagnostics International Ltd). Se utilizó la CONN toolbox para preprocesar y analizar los datos de fMRI con la parcelación cortical del atlas Brainnetome. Posteriormente, se utilizó un modelo de regresión lineal para evaluar el impacto de la relación pTau/ β A42 en la CF, ajustando por edad, sexo, años de educación y genotipo APOE- ϵ 4; con umbral de $p < 0,005$ (método de corrección estadística: spatial pairwise clustering).

Resultados. Se observó una asociación positiva entre valores elevados de pTau/ β A42 y una disminución de CF dentro de la red neuronal por defecto (RND), y un aumento de CF dentro de las redes temporo-hipocámpal (RTH) y visuales (RV). Además, observamos una disminución de la CF entre la red sensoriomotora y la RND así como la RTH, en función de los niveles de pTau/ β A42.

Conclusión. Nuestros resultados sugieren que los individuos con patología más avanzada en el continuo preclínico de la EA, reflejado por una mayor proporción pTau/ β A42, presentan CF reducida dentro de la RND. Sin embargo, el aumento de CF dentro de la RTH y RV puede ser indicativo de una estrategia compensatoria para mantener las funciones cognitivas a pesar de la patología de la EA.

LA ATROFIA CEREBRAL BASAL EN RM PREDICE EL DETERIORO COGNITIVO EN DOS AÑOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ

Contador Muñana, J.¹; Pérez-Millán, A.²; Guillen, N.²; Tort-Merino, A.²; Balasa, M.²; Falgàs, N.²; Olives, J.²; Castellví, M.²; Borrego-Écija, S.²; Bosch, B.²; Fernández-Villullas, G.²;

Ramos-Campoy, O.²; Antonell, A.²; Bargalló, N.³; Sala-Llonch, R.⁴; Sanchez-Valle, R.²; Lladó, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Centro diagnóstico por imagen. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Instituto de neurociencias. Departamento de Biomedicina, Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona

Objetivos. Investigar la relación entre la estructura cerebral basal mediante resonancia magnética (RM) y la evolución cognitiva a dos años en enfermedad de Alzheimer de inicio precoz (EAIP, <65 años).

Material y métodos. Se incluyeron sujetos con EAIP (A+T+N+, MMSE>15) y controles sanos (CS; A-T-N) seguidos prospectivamente, con RM-3T cerebral, biomarcadores en líquido cefalorraquídeo y evaluación neuropsicológica basales. Seguimiento longitudinal con evaluación neuropsicológica anual (visita1, visita2). Utilizamos FreeSurfer para obtener medidas de grosor cortical y volumen subcortical a partir de las imágenes RM. Mediante modelos lineales, comparamos las medidas cognitivas y estructurales. En EAIP, analizamos la relación entre medidas de RM iniciales y la evolución cognitiva a dos años. Establecimos umbral de significación $p<0.05$ corregido por comparaciones múltiples (Bonferroni).

Resultados. Seleccionamos 48 EAIP (59.14 (DE=4.37) años, MMSE=22.77 (3.57)) y 42 CS (57.51 (5.22), MMSE=28.76 (1.61)), de los cuales 48% y 69% completó visita1 y 31% y 67% visita2. Inicialmente, EAIP puntuaron peor que CS en la evaluación cognitiva ($p<0.0025$), y presentaron menor grosor cortical y volumen subcortical, además de aumento ventricular ($p<0.0005$). Longitudinalmente, EAIP mostraron empeoramiento cognitivo en visita2 ($p<0.0025$). En EAIP, el grosor cortical hemisférico y el volumen ventricular predijeron puntuaciones en visita2 de cognición global, lenguaje y funciones ejecutivas ($p<0.0025$). El grosor cortical de algunas regiones estudiadas predijo distintas puntuaciones cognitivas en visita2 ($p<0.0025$). A nivel subcortical, el volumen amigdalal predijo únicamente puntuaciones de fluencia verbal ($p<0.0025$). El hipocampo no mostró resultados significativos.

Conclusión. En EAIP, el grosor cortical hemisférico y el volumen ventricular predijeron el estado cognitivo global y no-amnésico a 2 años.

AMNESIA DISEJECUTIVA: POSIBLE INICIO SINDRÓMICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Vilaseca Jolonch, A.¹; Gutiérrez Iglesias, B.¹; Palasí, A.²; Maisterra, O.²; Pujadas, F.²; Ballvé, A.²; Liebana, D.²; Pizarro, J.²; Delgado, P.²

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

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. En la práctica clínica, algunos pacientes con amnesia disejecutiva inicial evolucionan a pérdida de memoria de almacenamiento, relacionada esta última con enfermedad de Alzheimer (EA). Nuestro objetivo es evaluar si existen características clínicas o neuropsicológicas que predigan dicha evolución.

Material y métodos. Se trata de un estudio observacional de cohortes. Se recogen pacientes con una amnesia disejecutiva mediante Auditory Verbal Learning Test (AVLT) en la primera exploración y de los que se dispone de seguimiento neuropsicológico; posteriormente, se clasifican en función si existe evolución a patrón con dificultades en el almacenamiento o se mantienen estables. Se analizan las características clínicas y neuropsicológicas de la primera exploración y se observan diferencias entre grupos.

Resultados. En la primera exploración, 95 pacientes presentan una amnesia disejecutiva (edad media de 82.68 años, 50.5% son mujeres, tiempo medio entre exploraciones de 1.8 años y seguimiento clínico medio de 8.55 años). Cuarenta y cinco de ellos (47,4%) presentaron evolución a patrón con dificultades en el almacenamiento en las siguientes exploraciones (relacionado con diagnóstico de EA en nuestra cohorte, p -valor 0,004). En el análisis multivariante, un índice de aprendizaje menor a 3 (OR4.3IC95%1.7-10.8) y la presencia de más de 2 falsos positivos en reconocimiento en una lista no aparentada (OR3IC95%1.1-8.2) en la primera exploración, se relaciona de forma estadísticamente significativa con evolución a pérdida de memoria por almacenamiento.

Conclusión. En pacientes con amnesia disejecutiva inicial, la evaluación del índice de aprendizaje y la evaluación de falsos positivos en listas no aparentadas ayuda a predecir la progresión a pérdida de memoria tipo almacenamiento.

COPATOLOGÍA ALZHEIMER EN PACIENTES CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL VARIANTE CONDUCTUAL

Martínez Dubarbie, F.¹; Martín Arroyo, J.¹; Gallo Valentín, D.¹; Lage Martínez, C.¹; López García, S.¹; García Martínez, M.²; Pozueta Cantudo, A.²; Bravo González, M.P.²; Banzo Marraco, J.I.²; Jiménez Bonilla, J.F.²; Rodríguez Rodríguez, E.M.¹; Sánchez Juan, P.J.¹

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

Objetivos. Estudios anatómo-patológicos muestran que la copatología es muy frecuente en los pacientes con demencia. Este estudio se basa en una serie de pacientes seguida en un centro europeo de referencia para la demencia frontotemporal (DFT). Se han seleccionado a aquellos individuos que cumplieran con los actuales criterios de DFT variante conductual (DFTvc) posible o probable (definidos estos últimos por un PET FDG compatible). Nuestro objetivo fue comparar la prevalencia de copatología Alzheimer determinada por positividad en PET amiloide (PiB) en individuos DFTvc posibles con los DFTvc probables.

Material y métodos. Se incluyeron los 50 pacientes estudiados en nuestra unidad desde 2009-2020 que durante su seguimiento fueron diagnosticados de DFT posible ($n=19$) o probable ($n=31$) basado en PET FDG.

Resultados. En ambos grupos encontramos un predominio de varones (61,3% y 63,2% respectivamente). La edad media de diagnóstico fue respectivamente de 71,7 y 70,0; hasta un 62,5 de los posibles y 50,0% de los probables tenían antecedentes familiares de demencia ($p=0,57$). El porcentaje de PET amiloide positivo fue del 16,7% en los probables y del 22,2% en los posibles ($p=0.65$). Globalmente el 19%

de los individuos con DFTvc probable o posible mostraron PET amiloide positivo sin que se encontraran diferencias estadísticas entre ambos grupos.

Conclusión. El porcentaje de copatología Alzheimer encontrado en nuestra población de DFTvc es el esperable en individuos de su franja de edad.

EXTENSIÓN DE DATOS NORMATIVOS DE TMA-93 PARA PERSONAS CON EDAD IGUAL O SUPERIOR A 75 AÑOS

García Roldán, E.¹; Arriola Infante, J.E.¹; Mendoza Vázquez, G.²; Rodrigo Herrero, S.²; Méndez del Barrio, C.²; Luque Tirado, A.³; Marín Cañas, M.³; Bernal Sánchez-Arjona, M.¹; Oropesa Ruiz, J.M.²; Franco Macías, E.³

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

³Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. TMA-93 examina “binding” mediante 10 parejas de dibujos de objetos semánticamente relacionados. La prueba ha sido validada para el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer utilizando biomarcadores. El objetivo fue extender los datos normativos existentes en población española para edad ≥ 75 años.

Material y métodos. Previa firma de consentimiento informado, se reclutaron en consulta de Neurología general personas con edad ≥ 75 años que cumplieron los mismos criterios de selección del estudio normativo previo: no quejas cognitivas y ausencia de deterioro cognitivo (puntuación total en Fototest igual o superior al percentil 10). Se administró TMA-93 (puntuación máxima: 30 puntos). Se analizó el efecto de la edad, el sexo y el nivel educativo sobre la puntuación total del test (regresión lineal) y finalmente se obtuvo la distribución por percentiles según combinación de variables significativas.

Resultados. 384 nuevos participantes permitieron conformar una muestra total de 572 individuos [edad: mediana=78/rango intercuartílico=76-81/rango=75-93 años; mujeres, 276 (48,3%); < estudios primarios, 221 (38,6%), estudios primarios, 191 (33,4%), estudios >primarios, 160 (28%). La edad y los estudios >primarios tuvieron efecto significativo sobre la puntuación total TMA-93. Las puntuaciones para percentil 10 variaron entre 19 para edad > 80 años y no estudios superiores a primarios hasta 22 para edad entre 75 y 79 años y estudios superiores a primarios. Todos los estratos alcanzaron puntuación ≥ 26 en el percentil 50.

Conclusión. Las personas sin deterioro con edad ≥ 75 años conservan la capacidad de binding visual, lo que puede facilitar la discriminación de pacientes con deterioro cognitivo leve.

TMA-93 (“BINDING” VISUAL): VALIDEZ DISCRIMINATIVA Y PREDICCIÓN DE RESULTADO DE BIOMARCADORES RESPECTO A FCSRT+IR VERBAL

Méndez del Barrio, C.¹; Rodrigo Herrero, R.H.S.¹; Marín Cabañas, A.M.²; Arriola Infante, J.²; García-Roldán, E.²; Mendoza-Vázquez, G.³; Luque-Tirado, A.²; Oropesa Ruiz, J.M.⁴; Bernal Sánchez-Arjona, M.⁴; Franco-Macías, E.⁴

¹Servicio de Neurociencias. Hospital General Juan Ramón Jiménez; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ³Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; ⁴Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Comparar la discriminación y la predicción de resultado de biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) de la prueba TMA-93 (“binding” visual), respecto al gold-estándar FCSRT+IR verbal, en pacientes con quejas de memoria y MMSE ≥ 24 .

Material y métodos. Del estudio de la cohorte Huelva-Sevilla sobre biomarcadores en pacientes con deterioro cognitivo leve, se incluyeron en el análisis aquéllos con quejas de memoria, MMSE ≥ 24 puntos, resultados de TMA-93 y FCSRT+IR verbal y resultado final positivo o negativo de biomarcadores (PET amiloide o LCR). Mediante curvas ROC y método DeLong y mediante regresión logística, se analizaron, respectivamente, la validez discriminativa y la predicción de TMA-93 y FCSRT+IR verbal, utilizando la positividad o negatividad de biomarcadores como criterio de referencia.

Resultados. Se incluyeron 69 pacientes (15 diagnosticados mediante PET amiloide y 54 mediante LCR), resultando dos grupos: “biomarcadores positivos” (n=52) y “biomarcadores negativos” (n=17). Las puntuaciones totales en TMA-93 y FCSRT+IR verbal fueron significativamente más bajas en el primer grupo. TMA-93 (AUC=0,74, IC 95% 0,59-0,88) discriminó mejor la pertenencia a grupo positivo o negativo. En regresión logística, la adición de la puntuación total de TMA-93 a los modelos que ya incorporaban las puntuaciones totales en FCSRT+IR verbal mejoró la predicción de resultado de biomarcadores (significación del paso, aumento de R² de Nagelkerke).

Conclusión. En pacientes con quejas de memoria y MMSE ≥ 24 , TMA-93, respecto al gold-estándar FCSRT+IR verbal, mejora la discriminación y la predicción del resultado de biomarcadores.

RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DEL TEST ALTOIDA-IADL EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA E INICIAL

Tort Merino, A.¹; Tarnanas, I.²; Bügler, M.²; Harms, R.²; Fernández Villullas, G.¹; Juncà Parella, J.¹; Bosch Capdevila, B.¹; Lladó Plarrumaní, A.¹; Sánchez del Valle Díaz, R.¹; Balasa, M.¹

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

Objetivos. Evaluar el rendimiento diagnóstico y pronóstico del test ALTOIDA-iADL en sujetos con deterioro cognitivo leve no-degenerativo (DCL) y enfermedad de Alzheimer prodrómica (EAp) e inicial (EAi).

Material y métodos. ALTOIDA-iADL es una prueba cognitiva administrable en 10 minutos, que evalúa las actividades de la vida diaria en forma de juego de realidad aumentada. La tarea consiste en colocar y encontrar objetos virtuales en un entorno real y proporciona una puntuación final (NeuroMotor Index; NMI) ponderando varias medidas de ejecución de la prueba. Se incluyeron 49 participantes, se obtuvieron niveles de Abeta42, T-Tau, P-Tau y NfL en

LCR, y se clasificaron según biomarcadores de Alzheimer como: DCL (n=22; edad: 68.2±6.9; MMSE: 26.5±1.9), EAP (n=13; edad: 69.4±5.1; MMSE: 24.0±2.4) y EAI (n=14; edad: 70.6±7.6; MMSE: 20.7±2.5).

Resultados. El NMI permitió diferenciar entre sujetos con ausencia (Abeta-) y presencia (Abeta+) de alteración del biomarcador de amiloide ($p<0.01$). Asimismo, se hallaron diferencias entre el grupo DCL y los grupos EAP ($p<0.01$) y EAI ($p<0.01$). Las curvas ROC mostraron una buena precisión diagnóstica del NMI en la discriminación entre Abeta- y Abeta+ (AUC: 0.771; $p<0.01$), DCL y EAP (AUC: 0.769; $p<0.01$) y DCL y EAI (AUC: 0.772; $p<0.01$). El NMI correlacionó con la puntuación del MMSE ($r=0.432$; $p<0.01$) y con los niveles de NfL ($r=-0.456$; $p<0.05$).

Conclusión. ALTOIDA-iADL es útil en el diagnóstico diferencial entre pacientes con DCL no-degenerativo y enfermedad de Alzheimer prodrómica e inicial. Su rendimiento está relacionado con el grado de deterioro en pruebas de cribaje cognitivo y con biomarcadores de daño axonal.

ASOCIACIÓN ENTRE EL DIAGNÓSTICO DE DEMENCIA Y LA MORTALIDAD POR COVID-19 SEGÚN GRUPOS DE EDAD Y SEXO

Estragués Gázquez, I.¹; Revert Barberà, A.¹; Macías Gómez, A.¹; Suárez Pérez, A.¹; Susín Calle, S.¹; Bojtos, L.¹; Lazkano Dobao, U.²; Cuadrado Godia, E.¹; Puig Pijoan, A.¹; Ois Santiago, A.¹; Roquer González, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Neurología. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques

Objetivos. Estudios poblacionales muestran que padecer demencia aumenta la mortalidad por COVID-19; sin embargo, hay datos limitados sobre como influyen edad y sexo. El objetivo es determinar la asociación entre diagnóstico de demencia y mortalidad por COVID-19 analizado por grupos de edad y sexo.

Material y métodos. Estudio de cohorte prospectivo poblacional incluyendo los positivos de COVID-19 de nuestra comunidad autónoma (01/02/2020-31/07/2020). La información y diagnósticos se extrajeron utilizando bases de datos de la administración y de atención primaria mediante selección de códigos CIE. Como comorbilidades constaron: obesidad, diabetes, hipertensión, cardiopatía isquémica, FA, IC, EPOC, ERC, cirrosis hepática, ictus, índice socioeconómico individual e índice de privación. El objetivo fue mortalidad por cualquier causa hasta el 31/12/2020. Se obtuvieron Hazard Ratios (HR) mediante análisis de regresión proporcional de Cox ajustado por comorbilidades.

Resultados. Hubo 91629 casos de COVID-19 con 9512 muertes (10,3%), con un tiempo medio hasta la muerte de 25,57 días. El 3,35% (3067) tenían diagnóstico de demencia, y fallecieron 1277 (41,6%). La demencia se asoció a mayor mortalidad en todas las edades, con mayor HR en menores de 60 años: <60 años HR 5.41 (3.03-9.66, $p<0.001$), 60-79 años HR 1.99 (1.70-2.33, $p<0.001$), >80 años HR 1.34 (1.25-1.43, $p<0.001$), y en ambos sexos: hombres HR 1.51 (1.37-1.66, $p<0.001$) y mujeres HR 1.32 (1.22-1.43, $p<0.001$).

Conclusión. El diagnóstico de demencia se asoció a más mortalidad tras sufrir COVID-19 en todas las edades y en ambos sexos, con mayor HR en jóvenes. Estos datos podrían

ayudar a las autoridades sanitarias a establecer estrategias de priorización para la inmunización frente al COVID-19.

ESTUDIO SEMIOLÓGICO SISTEMATIZADO DE UNA SERIE DE PACIENTES CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL CON APOYO DIAGNÓSTICO DE BIOMARCADORES (PET O LCR)

Gallo Valentín, D.¹; Martín Arroyo, J.¹; Martínez Dubarbie, F.¹; López García, S.¹; Lage Martínez, C.¹; Pozueta Cantudo, A.²; García Martínez, M.²; Bravo González, M.P.²; Banzo Marraco, J.I.²; Jiménez Bonilla, J.F.²; Rodríguez Rodríguez, E.M.¹; Sánchez Juan, P.J.¹

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

Objetivos. La demencia frontotemporal (DFT) es una enfermedad infrecuente y heterogénea, por lo que no abundan las series amplias estudiadas de forma homogénea y sistemática en un mismo centro.

Material y métodos. Mostramos una serie de pacientes estudiada en un centro europeo de referencia para la DFT en un periodo de 11 años de forma sistemática aplicando una categorización semiológica estandarizada basada en el LAVA Clinical Research Management System de UCSF MAC. Se incluyeron un total de 96 pacientes estudiados en nuestra unidad desde 2009-2020, que durante su seguimiento fueron diagnosticados de cualquiera de los síndromes de DFT con apoyo de biomarcadores.

Resultados. Encontramos un predominio de varones (59,4%), con 39,1% de extracción rural. La edad media de diagnóstico fue 71,41 y hasta un 46,5% tenían antecedentes familiares de demencia. El motivo más frecuente de consulta fueron los problemas de memoria (49%), seguidos de conducta (32,9%) y lenguaje (10,6%). El único antecedente psiquiátrico relevante fue el trastorno de ánimo (28,1%). El diagnóstico clínico final más frecuente fue de DFT conductual (50,5%), seguido de APPvs (26,9%), atrofia temporal derecha (17,2%) y tan sólo 1,1% APPnf. En la anamnesis sistemática destaca que globalmente el olvido de hechos recientes es más frecuente (77,1%) que ítems que integran los criterios diagnósticos de la DFTvc como la apatía (65,6%), las conductas alimentarias anómalas (65,6%), las obsesiones (60,4%); o las APPs (dificultad para encontrar palabras (59,4%)).

Conclusión. Los problemas de memoria reciente son un síntoma muy frecuente en los pacientes con DFT y no disminuyen su probabilidad diagnóstica a priori.

VALIDEZ DEL FOTOTEST PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DEFINIDA BIOLÓGICAMENTE

Romero Fábrega, J.C.¹; Muñoz Martínez, C.¹; Barrios López, J.M.¹; Carrera Muñoz, I.¹; Vilchez Carrillo, R.M.¹; Carnero Pardo, C.²

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

Objetivos. La disponibilidad de biomarcadores de amiloide y tau permite realizar un diagnóstico biológico de Enfermedad de Alzheimer (EA) independiente del estadiaje clínico. Nuestro objetivo es evaluar en qué medida las puntuaciones parciales (denominación, recuerdo (RL y RT) y fluidez) y total del Fototest están asociadas al continuo biológico o clínico de la EA.

Material y métodos. Pacientes con quejas cognitivas que disponen de estudio β amiloide1-42 y pTau en LCR. Continuo biológico (ContEA): noEA (A-T- y A-T+), cambios Alzheimer (A+T-) y EA (A+T+); Estadiaje: No DC (Estadio 2), DC (Estadio 3) y DEM (Estadio 4 y 5). Análisis estadístico: modelo general lineal univariante de dos factores fijos (ContEA y Estadiaje) y con las puntuaciones parciales y totales del Fototest como variable dependiente. Hemos evaluado mediante el área bajo la curva ROC (aROC) en qué medida estos resultados pueden predecir el ContEA.

Resultados. Se han incluido 182 sujetos (99 noEA, 24 cambios Alzheimer y 59 EA; 25 NoDC, 85 DC y 72 DEM). Las puntuaciones en RL (3.0, 0.03 [F,p]), fluidez (8.2, 0.001) y Fototest (9.9, 0.001) están asociadas al Estadiaje pero sólo las puntuaciones en RL (7.9, 0.01) y RT (8.1, 0.001) están asociadas al ContEA. Las puntuaciones de RL y RT pueden discriminar aceptablemente la presencia de cambios Alzheimer o EA (aROC $\geq$ 0.70 en todos los casos).

Conclusión. Las puntuaciones parciales y total del Fototest están asociadas al Estadiaje; las puntuaciones RL y RT se asocian también al ContEA lo que les otorga un valor.

EFFECTO DE LA RESERVA COGNITIVA SOBRE LA CAPACIDAD DE APRENDIZAJE VISUAL ASOCIATIVO

Arriola Infante, J.E.¹; Mendoza Vázquez, G.²; Rodrigo Herrero, S.³; Rodríguez Navas, S.¹; Marín Cabañas, A.M.¹; Méndez de Barrio, C.³; Luque Tirado, A.⁴; García Roldán, E.¹; Bernal Sánchez-Arjona, M.¹; Oropesa Ruiz, J.M.³; Franco Macías, E.¹

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

³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón

Jiménez; ⁴Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. TMA-93 examina “binding” mediante 10 parejas de dibujos de objetos semánticamente relacionados. La prueba tiene estudio normativo en población española y ha sido recientemente validada para el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer utilizando biomarcadores. El objetivo fue examinar el efecto de la reserva cognitiva sobre la capacidad de binding.

Material y métodos. Estudio transversal multicéntrico. Se reclutaron personas que acudieron a consulta de Neurología con edad igual o superior a 55 años, sin quejas cognitivas y sin deterioro cognitivo (puntuación total Fototest igual o superior al percentil 10). Se administraron el Cuestionario de Reserva Cognitiva (CRC) y el TMA-93. Se analizó el efecto de la puntuación total CRC y la edad sobre la puntuación total TMA-93 mediante regresión lineal y razón de momios (variables dicotomizadas).

Resultados. 357 participantes [67,9 $\pm$ 8,5 (55-88) años; 63,6% mujeres]. La distribución de la puntuación total CRC según rangos fue: inferior, 132 (37%); medio-bajo, 75 (21%); medio-alto, 95 (26,6%), superior, 55 (15,4%).

La edad ($p<0,001$) y la puntuación total CRC ($p<0,001$) mostraron efecto significativo sobre la puntuación total TMA-93. Los participantes con puntuación total CRC <10 respecto a aquellos con puntuación total CRC ≥ 10 tuvieron un riesgo más de 3 veces superior de obtener puntuación total TMA-93 igual o inferior al percentil 10 [razón de momios = 3,49 (IC 95%=2,05-5,95)], más alto aún en el segmento de edad superior a 69 años, [razón de momios= 4,62 (IC 95%= 1,32-16,14)].

Conclusión. La reserva cognitiva condiciona la capacidad de “binding” visual, particularmente en edad senil.

Enfermedades Cerebrovasculares I

IMPLEMENTACIÓN DE UNA NUEVA ESTRATEGIA PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR DE NOVO EN PACIENTES QUE INGRESAN POR AIT O ICTUS ISQUÉMICO EN UN CENTRO TERCIARIO DE ICTUS

Larrañaga de Bofarull, C.; Carbonell Gisbert, J.; Flores Pina, B.; Ramos Pachon, A.; Hernández Pérez, M.; López Castilla, R.; Bustamante Rangel, A.; Dorado Boix, L.; Pérez de la Ossa, N.; Millán Torné, M.; Gomis Cortina, M.; Pozas García, D.; Álvarez Ballano, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. El Holter con el software Stroke Risk Analysis (SRA) ha demostrado ser más eficaz que la Monitorización Cardíaca No Invasiva (MCNI) en la detección de fibrilación auricular (FA) en pacientes que ingresan por ataque isquémico transitorio (AIT) o ictus isquémico agudo (IIA). Objetivo: Determinar el impacto de la implementación del SRA en la detección de FA en pacientes con IIA/AIT que ingresan un centro terciario de ictus (CTI).

Material y métodos. Análisis del registro prospectivo de ictus ingresados en el último año en un CTI. Se excluyen los pacientes con diagnóstico distinto a IIA/AIT, FA previa. Se compara la tasa de detección de FA entre el periodo previo a la integración del SRA, en la que se utilizaba ECG basal y MCNI como métodos diagnósticos de FA (fase-pre: mayo 2020-octubre 2021) y el periodo posterior, en la que se añadió el SRA (fase-post: noviembre 2020-mayo 2021).

Resultados. Se incluyeron 445 pacientes, 203 en periodo pre (13 AIT; 190 IIA) y 242 en periodo post (23 AIT; 219 IIA). El porcentaje de detección de FA fue mayor en el periodo post (9,3% vs 13,6%; $p=0,03$), y conllevó un tiempo de ingreso menor en los diagnosticados de FA (6,5 $\pm$ 6,7 vs. 8,7 $\pm$ 8,8). El método diagnóstico fue el ECG basal (pre 3,9% vs. post 3,7%), la MCNI (5,4% vs. 3,3%) y el software SRA (post 6,6%).

Conclusión. La estrategia que incorpora la tecnología SRA consigue un incremento del 4,3% en la detección de FA y una reducción en dos días de ingreso en los diagnosticados de FA.

DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR OCULTA EN PACIENTES CON ICTUS TIPO ESUS MEDIANTE MONITORIZACIÓN CARDIACA HOLTER PROLONGADA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL. RESULTADOS DEL ESTUDIO SUR-PROJECT

De Torres Chacón, M.R.¹; Sánchez Fernández, F.¹; Tamayo Toledo, J.A.²; Bustamante Toledo, R.²; Cabezas Rodríguez, J.A.³; Villegas Rodríguez, I.⁴; Fernández Pérez, M.D.⁵; Rivera López, R.⁶; Arjona, A.⁷; Fernández Pérez, J.⁸; Martínez Sánchez, P.⁷; Sanz Fernández, G.⁹; Murillo Espejo, E.¹⁰; De la Cruz Cosme, C.¹¹; Gallardo Tur, A.¹²; Valverde Moyano, R.¹³; Carmona Medialdea, C.¹⁴; Pérez Sánchez, S.¹; Domínguez Mayoral, A.M.¹; Barragán Prieto, A.¹; Gamero García, M.A.¹; Loscertales Castaños, J.¹; Ferrete Ruiz, E.¹; Sánchez Miura, J.A.¹; Acevedo, R.¹; Moniche, F.³; Zapata Hidalgo, M.³; Cózar León, R.¹⁵; Montaner Villalonga, J.¹

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

Objetivos. Se sospecha que la fibrilación auricular (FA) oculta es la causa de un alto porcentaje de ictus de perfil cardioembólico de origen desconocido (ESUS). La monitorización cardiaca prolongada es una herramienta útil para su detección.

Material y métodos. Estudio prospectivo multicéntrico de monitorización cardiaca prolongada durante 30 días con holter portátil, en pacientes con ESUS en Andalucía (Estudio SUR-Project). Se incluyeron pacientes hasta 12 meses tras el ictus. Se analizan características basales y del ictus y se presenta tasa de detección de FA en práctica clínica real.

Resultados. Se incluyeron 352 pacientes con ESUS. Edad media de 67,8, 161 mujeres (46,4%), 69,9% con hipertensión, 30% diabetes y 50,3% dislipemia. Mediana de mRS antes del ictus de 0 y después de 1. CHA₂DS₂-VASc=4, HAS-BLED=3. Mediana de NIHSS al ingreso de 4 y al alta de 1. Oclusión de gran vaso (OGV) en el 20,1%. La media de tiempo de monitorización fue de 528 horas (22 días), con un 87,9% apto para análisis (464h). La tasa de detección de FA fue del 17% (60). No se hallaron diferencias significativas en características basales ni respecto a la dilatación auricular entre los grupos (54% vs 45,5%; p=0,34). Los pacientes con FA tenían más OGV que aquellos sin FA (35,2% vs 17,1%; p=0,005).

Conclusión. Nuestra tasa de detección de FA es similar a la de los principales ensayos clínicos (EMBRACE y CRYSTAL-AF). El uso de la monitorización cardiaca

prolongada demuestra ser una herramienta efectiva para la detección de FA oculta durante el estudio etiológico en condiciones de práctica clínica real.

ESTUDIO PILOTO PARA LA PREDICCIÓN DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL CRÍTICA: ESCALA VENTISCA

Alonso Maroto, J.¹; Trillo Senin, S.¹; De la Fuente Sanz, E.¹; Ramos Martín, M.D.C.¹; Aguirre Hernández, C.¹; Valiente Gordillo, E.¹; Domínguez Gallego, M.¹; Huertas, E.²; Vega Villar, J.³; Caniego Monreal, J.L.³; Ximénez-Carrillo Rico, A.¹; Vivancos Mora, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Universidad Autónoma de Madrid;

³Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. La trombosis venosa cerebral crítica (TVC-C) supone una situación clínica de extrema gravedad. El objetivo del estudio es determinar el perfil de riesgo clínico-radiológico de TVC-C y evaluar la posible utilidad predictiva de una nueva escala para predecir su evolución, denominada VENTISCA (VENous siNus Thrombosis multiModal riSk Scale).

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes atendidos de enero 2008 a mayo 2021 con diagnóstico de TVC. Se estudió su perfil clínico, radiológico, evolución y factores pronósticos. Se identificaron pacientes con TVC-C, definida como requerimiento de intubación orotraqueal (IOT) o tratamiento endovascular (TEV), asociación de mortalidad intrahospitalaria o dependencia funcional a los 3 meses. Se puntuó la escala VENTISCA sobre 10 puntos en base a existencia de GCS≤13, NIHSS>6, encefalopatía, estatus epiléptico, trombosis de seno longitudinal superior (SLS) y eje transversal-sigmoide-yugular (TSY) bilateral e infarto hemorrágico, y se estudió su valor predictor de TVC-C.

Resultados. N=40. Edad media 50,98 años (DE 19,96), 57,5% mujeres. GCS 15 (14-15), NIHSS 1 (0-4), encefalopatía 42,5%, estatus epiléptico 15%, trombosis SLS 60% y TSY 25%, infarto hemorrágico 32,5%. Número senos afectados 4 (2-6). IOT y TEV 6 casos (15%), mRS>2 10%. TVC-C definida 30%. La puntuación VENTISCA>2 predijo TVC-C con OR 41,7 (p<0,001) y AUC 0,86 (0,7-0,99; p<0,001), y se asoció independientemente con mRS>2 a 3 meses (p=0,001), necesidad de IOT (p=0,002) y TEV (p=0,017).

Conclusión. La TVC-C es una enfermedad cerebrovascular infrecuente pero de extrema gravedad. En nuestro estudio piloto la escala clínico-radiológica VENTISCA fue un buen factor pronóstico predictor de TVC-C. Son necesarios futuros estudios prospectivos para tratar de validar esta escala.

UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN ECG CONTINUA DURANTE UN MES EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL DE ETIOLOGÍA INDETERMINADA

Ruiz Ares, G.¹; Castrejón Castrejón, S.²; Rigual, R.¹; Martínez Cossiani, M.²; Fuentes, B.¹; Rodríguez Pardo de Donlebun, J.¹; Alonso de Leciana Cases, M.¹; Gutiérrez

Zúñiga, R.¹; Alonso López, E.¹; Merino Llorens, J.L.²; Díez Tejedor, E.¹

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

Objetivos. Evaluar la utilidad de la monitorización ECG durante un mes mediante Holter externo (HE) para la detección de arritmias y aclarar la etiología del ictus.

Material y métodos. Registro prospectivo de pacientes con diagnóstico de Infarto cerebral de causa indeterminada estudiados en un Centro de Ictus entre 2019- 2020. Se registraron características demográficas y factores de riesgo vascular. Se analizaron los hallazgos del HE en la identificación de arritmias, especialmente fibrilación auricular (FA), para aclarar la etiología del ictus.

Resultados. Se incluyeron 121 pacientes, 70 (57,9%) varones. Edad media 73,3 años. Puntuación media NIHSS 3,54, CHADVAS2 previa al ictus 3,04. En HE se detectaron 24 (19,8%) casos de FA, más 2 casos sobre 12 pacientes en los que se repitió el estudio por alta sospecha o registros de mala calidad, con una detección total de FA del 21,5%. Estos casos se consideraron ictus de etiología cardioembólica mientras que otros 15 (12,4%) cumplieron criterios de la SEN de Ictus aterotrombótico por aterosclerosis sin estenosis. Se detectaron 27 (22,3%) estados considerados pre-FA, 26 (21,5%) TVNS, 7 (5,8%) EV de alta densidad (>3000/d), 4 (3,3%) TPSV, 4 (3,3%) bloqueos AV 2º Mobitz I, 2 (1,6%) disfunción sinusal grave y 1 (0,8%) bloqueo AV completo. Los datos del HE permitieron definir el tratamiento en 97 (80,2%) pacientes.

Conclusión. La monitorización ECG continua durante un mes es una herramienta muy útil que contribuye en la detección de arritmias potencialmente relevantes, en el diagnóstico etiológico de pacientes con infarto cerebral y en su manejo terapéutico.

UTILIDAD DE LOS BIOMARCADORES DE RITMO CARDIACO PARA GUIAR LA INDICACIÓN DE MONITORIZACIÓN CARDIACA PROLONGADA EN PACIENTES CON ESUS

Sánchez Fernández, F.¹; De Torres Chacón, R.¹; Tamayo Toledo, J.A.²; Bustamante Toledo, R.²; Cabezas Rodríguez, J.A.³; Villegas Rodríguez, I.⁴; Fernández, D.⁵; Rivera López, R.⁶; Arjona Padillo, A.⁷; Fernández Pérez, J.⁷; Martínez Sánchez, P.⁷; Sanz Fernández, G.⁸; Murillo Espejo, E.⁸; de la Cruz Cosme, C.⁹; Gallardo Tur, A.⁹; Valverde Moyano, R.¹⁰; Carmona Medialdea, C.¹⁰; Pérez Sánchez, S.¹; Domínguez Mayoral, A.¹; Barragán Prieto, A.¹; Gamero García, M.A.¹; Loscertales Castaños, J.B.¹; Ferrete Ruíz, E.¹; Sánchez Miura, J.A.¹; Acevedo Aguilera, R.¹; Moniche Álvarez, F.³; Zapata Hidalgo, M.¹¹; Cózar León, R.¹; Montaner Villalonga, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga;

³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; ⁶Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; ⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; ⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez;

⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ¹¹Servicio de Neurociencias. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS)

Objetivos. Dentro del estudio etiológico de los pacientes con ictus de perfil cardioembólico de origen desconocido (ESUS), es esencial la monitorización cardiaca prolongada para la detección de una posible fibrilación auricular (FA) oculta. Se han descrito biomarcadores de ritmo de FA oculta como las extrasístoles supraventriculares de alta densidad (ESVAD) y las taquicardias auriculares (TA), así como morfológicos como la dilatación de la aurícula izquierda (DAI).

Material y métodos. Subestudio para biomarcadores morfológicos y de ritmo, dentro de un estudio prospectivo multicéntrico de monitorización cardiaca prolongada 30 días con holter textil, en pacientes con ESUS en Andalucía (Estudio SUR-Project). Se analizan diferencias entre estos biomarcadores en pacientes con y sin FA detectada.

Resultados. Incluidos 352 pacientes con ESUS. La media de tiempo de monitorización fue de 528 horas (22 días), con un 87.9% apto para análisis (464 horas). La tasa de detección de FA fue del 17% (60). Se encontraron ESVAD en el 53.3% de los pacientes con FA y sólo en el 20.2% de los pacientes sin FA (p<0.0001). Las ESVAD fueron también más frecuentes en el holter de 24 horas realizado justo tras el ictus en el grupo con FA (366.8% vs 20.2%; p= 0.009). Los episodios de TA fueron también más frecuentes en los pacientes con FA (50% vs 33.4%; p=0.018). No se encontraron diferencias respecto a la DAI entre los grupos (54% vs 45.5%; p=0.34).

Conclusión. La presencia de biomarcadores de ritmo (ESVAD y TA) pueden ayudar a seleccionar los candidatos más coste-efectivos para la monitorización cardiaca prolongada tras un ESUS.

ANÁLISIS RÁPIDO DE LA CELULARIDAD DEL TROMBO PARA DETECTAR LA CAUSA DEL ICTUS (SUBESTUDIO REGISTRO ITACAT)

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

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

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

Objetivos. Evaluamos el análisis del trombo intracraneal mediante citometría de flujo (CF) como técnica rápida diagnóstica "Point of care" para caracterizar trombos de origen cardioembólico (CE) y aterosclerótico (ATS).

Material y métodos. Subestudio unicéntrico dentro del registro multicéntrico prospectivo Itacat de pacientes consecutivos con ictus agudo y oclusión vascular a los que se les realizó trombectomía. El trombo de cada caso se analizó por CF cuantificando las principales poblaciones leucocitarias (granulocitos, linfocitos y monocitos) así como su porcentaje relativo en el trombo. Se identificaron marcadores asociados y predictores independientes de etiología ATS o CE según datos de CF.

Resultados. De entre 100 casos analizados (60 CE y 40 ATS) no hubo diferencias basales en la edad (mediana 70 años), ni en género ni en tratamientos de perfusión (fibrinólisis, número de pases y mTICI final). Los trombos ATS presentaron mayor celularidad leucocitaria (6226 vs 2191, $p=0,030$) y mayor proporción de linfocitos (15,21 % vs 3,49%, $p<0,01$). El porcentaje de linfocitos en trombo fue un marcador independiente de etiología ATS (OR 1,140; 95 % IC 1,073-1,211). Los trombos CE presentaron mayor proporción de monocitos (21,06 vs 11,34%, $p<0,01$) siendo marcador independiente de etiología CE el porcentaje de Monocitos (OR 1,106; 95% IC 1,045-1,170).

Conclusión. El análisis del trombo mediante citometría de Flujo como “Point of care” celular identifica marcadores diferenciadores de etiología aterosclerótica y cardioembólica

BENEFICIO CLÍNICO DE LA DERIVACIÓN DIRECTA DE PACIENTES CON OCLUSIÓN DE GRAN VASO A CENTROS DE REFERENCIA A PARTIR DE TEST SANGUÍNEOS RÁPIDOS REALIZADOS EN AMBULANCIA

Cabezas Rodríguez, J.A.¹; Barragán Prieto, A.²; Zamora, A.³; Delgado, R.³; Moreno, J.³; García Garmendia, J.L.⁴; Canto Noguillo, R.⁵; Muñoz Martínez, I.⁶; García Murillo, M.⁶; Gamero Merino, M.L.⁶; Gamero Hidalgo, A.⁷; Villadiego, J.M.⁷; Sempere Bordes, L.³; Menéndez Valladares, P.²; Jiménez Sánchez, F.J.⁸; Martín Fernández, M.⁸; Sala Cascajo, J.⁸; Lozano Vicente, A.⁸; Bolaños Rodríguez, B.⁸; Sánchez Miura, J.A.⁸; Bermúdez Jiménez, R.⁹; Gómez Rodríguez, A.⁸; Arriola Infante, J.E.¹⁰; Valverde Moyano, R.¹¹; Aranda Aguilar, F.⁷; Rodríguez Cantalejo, F.¹¹; Galiani, D.⁸; Acevedo, R.³; González García, A.¹²; Pérez Sánchez, S.²; Moniche Álvarez, F.¹; Montaner, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ³Servicio de Neurovascular. Instituto Biomedicina de Sevilla; ⁴Servicio de Urgencias y Emergencias. Hospital San Juan de Dios de El Aljarafe; ⁵Servicio de Urgencias y Emergencias. Hospital Alta Resolución Sierra Norte; ⁶Servicio de Urgencias y Emergencias. DSAP Aljarafe-Sevilla Norte; ⁷Servicio de Urgencias y Emergencias. EPES-061; ⁸Servicio de Urgencias y Emergencias. SUAP; ⁹Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital San Juan de Dios de El Aljarafe; ¹⁰Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Virgen del Rocío; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ¹²Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Se han descrito múltiples escalas clínicas y biomarcadores sanguíneos para la correcta identificación de pacientes con oclusión de gran vaso (OGV). Nuestro objetivo fue evaluar el beneficio clínico del tratamiento endovascular temprano a partir del uso de biomarcadores sanguíneos medidos en la ambulancia.

Material y métodos. Se llevó a cabo un estudio prospectivo no intervencionista de pacientes con sospecha de ictus isquémico agudo y tiempo de evolución inferior a 6 horas (Biomarkers for Initiating Onsite and Faster Ambulance Stroke Therapies -BIOFAST-). Se realizaron test rápidos de biomarcadores en la ambulancia. Se recogieron los tiempos desde el inicio de síntomas a la extracción sanguínea (TTS) y al inicio de la trombectomía (TTT). Para la simulación del beneficio clínico, se utilizó el modelo predictivo del ensayo clínico MR-CLEAN (https://mrpredicts.shinyapps.io/RRRR_1/).

Resultados. Se reclutaron 300 pacientes. El porcentaje de ictus isquémico, hemorragia cerebral y mimics fue de 65,9%, 17% y 17%, respectivamente. Los pacientes con ictus isquémico presentaban una mediana (rango intercuartílico) de NIHSS 7 (3-15), ASPECTS 10 (9-10). El TTS fue de 2,16h (1,08-5,25). Sobre toda la cohorte, el 34,1% presentaba OGV, y el 30,2% recibió tratamiento endovascular. Si los pacientes candidatos a trombectomía mecánica se hubieran trasladado directamente al centro de referencia, se habría reducido el TTT una media de 110 minutos. Esto implicaría un 15% adicional de pacientes con valor 0-2 en mRS.

Conclusión. El traslado directo a centros con terapia endovascular guiado por biomarcadores sanguíneos podría producir un beneficio clínico significativo. Estos resultados deberían ser confirmados en ensayos clínicos randomizados en base a biomarcadores sanguíneos.

SELECCIÓN DE PACIENTES PARA CIERRE PERCUTÁNEO EN EL ICTUS ASOCIADO A FOP. DATOS DEL REGISTRO COOPERATIVO NORDICTUS

Lara Lezama, L.B.¹; Tejada García, J.¹; Benavente Fernández, L.²; Castellanos Rodrigo, M.D.M.³; Maciñeiras Montero, J.L.⁴; Arias Rivas, S.⁵; Redondo Robles, L.⁶; Tejada Meza, H.⁷; García Sánchez, J.M.⁸; Azkune Calle, I.⁹; Pérez Lázaro, C.¹⁰; Navarro Pérez, M.P.¹⁰; Freijo Guerrero, M.¹¹; Martínez Zabaleta, M.¹²; Arenillas Lara, J.F.¹³; De Lera Alfonso, M.¹³

¹Servicio de Neurología. Hospital de León; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario A Coruña; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ⁶Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ⁸Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. Nuestro objetivo fue analizar los factores que influyen en la elección de este tratamiento en la red de hospitales del norte de España (NORDICTUS).

Material y métodos. Se realizó un registro observacional prospectivo de pacientes con ictus asociado a FOP durante un periodo de 3 años mediante la base de datos web de la red NORDICTUS-FOP. Las variables basales fueron: edad

($\leq$ /> 60 años), factores de riesgo, tromboembolismo previo o simultáneo (TVP /TEP), criterios de embolia paradójica (EPD), características ecocardiográficas, patrón de neuroimagen y puntuación RoPE. Los pacientes con shunt grande (LSh) se diferenciaron 2 grupos: LSh con aneurisma o LSh con alguno de estos factores: ictus previo, tratamiento antitrombótico previo, mecanismos facilitadores, TVP/TEP, PDE, patrón de ictus embólico y puntuación RoPE $\geq$ 7.

Resultados. Los factores asociados a la elección del cierre del FOP en los $\leq$ 60 años (n=344; 80 cierre de FOP) fueron: LSh (p<0,001), patrón embólico (p=0,008) y tratamiento antitrombótico previo (p=0,0004). En los >60 años (n=85; 11 cierre de FOP); el LSh (p<0,001) y la EPD (p=0,013) fueron los factores asociados con el cierre. En el análisis multivariante, los predictores del cierre del FOP fueron: en los <60 años, el LSh asociado a patrón embólico (OR=7,8; IC95%=4,5-13,8) y el tratamiento previo antitrombótico (OR=24; 95%CI=2,9-200); y en los >60 años, el LSh asociada a TVP/TEP.

Conclusión. Según la edad del paciente, la presencia de TVP/TEP en los mayores de 60 años, y el patrón embólico o tratamiento antitrombótico previo en los pacientes más jóvenes fueron los predictores de cierre de FOP.

PREDICTORES CLÍNICOS Y BIOMARCADORES SANGUÍNEOS RELACIONADOS CON LA OCLUSIÓN DE GRAN VASO

Paul Arias, M.; Baraldés Rovira, M.; García Díaz, A.; Vázquez Justes, D.; Vicente Pascual, M.; Mauri Capdevila, G.; Purroy García, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. Los pacientes con ictus isquémico con oclusión de gran vaso (OGV) se benefician de terapia de reperfusión mediante tratamiento endovascular de forma tiempo-dependiente. Sin embargo, a día de hoy este diagnóstico depende de técnicas de neuroimagen avanzada. Los biomarcadores sanguíneos se han propuesto como una herramienta para ayudar en el diagnóstico de ictus con OGV.

Material y métodos. Análisis de una cohorte de pacientes consecutivos reclutados prospectivamente con el diagnóstico final de ictus isquémico atendidos en urgencias de nuestro centro como código ictus durante el periodo comprendido entre febrero 2015 y octubre de 2016. Se recogieron variables clínicas y se les determinó una batería de biomarcadores (BM) que incluyó: S100B, enolasa específica neuronal, ProBNP, IL 6, IL 10 junto con proteína C reactiva y troponina de alta sensibilidad. A todos ellos se analizó la presencia de OGV en el angioTC.

Resultados. Se analizaron 210 pacientes. La edad media fue de 76 (DE:12) años. 88 (41,9%) presentó OGV. Se evidenció una relación entre OGV y una edad >80 años (odds ratio [OR] 1,96; 1,12-3,44; p=0,019), ser mujer (OR 2,23; 1,27-3,89; p=0,005), el antecedente o nuevo diagnóstico de fibrilación auricular (OR 1,90; 1,07-3,37; p=0,028), una puntuación en la escala NIHSS>8 (OR 10,6; 5,45-20,4; p<0,001) así como los niveles plasmáticos de S100B>60pg/ml (OR 2,03; 1,03-4,02; p<0,05).

Conclusión. La principal variable relacionada con la OGV es la gravedad inicial del ictus medida mediante la escala NIHSS. Los BM de lesión glial podrían predecir discretamente la OGV.

RITHMI STROKE: PILOTO DE VALIDACIÓN DE UNA NUEVA TECNOLOGÍA WEARABLE PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN PACIENTE CON ICTUS

Pagola Pérez de la Blanca, J.¹; Rodríguez, M.¹; Juega, J.²; Deck, M.¹; Boned, S.²; García-Tornel, A.²; Rubiera Del Fueyo, M.²; Muchada, M.³; Olivé, M.¹; Requena, M.¹; Rodríguez, N.²; Rodríguez Luna, D.²; Sanjuan, E.³; Ribó Jacobi, M.²; Alvarez Sabín, J.²; Molina Cateriano, C.²

¹Unitat Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Unitat d'Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Evaluamos el algoritmo Rithmi® para la detección de fibrilación auricular (FA) en pacientes con ictus mediante un algoritmo de fotopletismografía (PPG) que mide la ritmicidad del pulso radial mediante un sensor óptico.

Material y métodos. Estudio de validación de test diagnóstico en una cohorte prospectiva de pacientes consecutivos con ictus. Se realizó un test mediante la pulsera inteligente (Garmin-Rithmi®). Se clasificaron los registros según la variabilidad de los intervalos R-R identificados en la señal PPG por el algoritmo. Los pacientes estuvieron monitorizados simultáneamente con telemetría continua (GE®). Se evaluó la facilidad del usuario para realizarse el test, así como su validez diagnóstica en comparación con la telemetría (gold standard) incluyendo los intervalos de confianza al 95%.

Resultados. Se evaluaron 32 pacientes, 31% mujeres, mediana edad 77 años (RIQ 64-84), mediana NIHSS 5 puntos (RIQ 1-10), mediana escala mRS 2 (RIQ 1-4). La prevalencia de FA fue del 40,63% (24,22%-59,21%). Un 43,3% de los pacientes pudieron realizar el test por sí mismos. La mayoría disponían de móvil propio (75% vs 25%) (p=0.021) o sabían utilizar aplicaciones móviles (88,9% vs 28,6%) (p=0.021). El 90,63% de los pacientes fueron correctamente diagnosticados (73,83% 97,55%). La sensibilidad del test fue del 84,62% (53,66% 97,29%) y la especificidad del 94,74% (71,89%- 98,16%). El valor predictivo positivo fue del 91,67% (59,75% 99,56%) y el valor predictivo negativo del 90% (66,87%- 98,25%).

Conclusión. La pulsera Garmin-Rithmi permitió detectar FA correctamente en la mayoría de los pacientes. Son necesarios estudios prospectivos para evaluar su capacidad para monitorizar pacientes con ictus.

DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR OCULTA EN PACIENTES CON ESUS. ¿HASTA CUÁNDO ES RENTABLE LA MONITORIZACIÓN CARDIACA PROLONGADA?

De Torres Chacón, M.R.¹; Sánchez Fernández, F.¹; Tamayo Toledo, J.A.²; Bustamante Toledo, R.²; Cabezas Rodríguez, J.A.³; Villegas Rodríguez, I.⁴; Fernández Pérez, M.D.⁵; Rivera López, R.⁶; Arjona, A.⁷; Fernández Pérez, J.⁸; Martínez Sánchez, P.⁷; Sanz Fernández, G.⁹; Murillo Espejo, E.¹⁰; De la Cruz Cosme, C.¹¹; Gallardo Tur, A.¹²; Valverde Moyano, R.¹³; Carmona Medialdea, C.¹⁴; Pérez Sánchez, S.¹; Domínguez Mayoral, A.M.¹; Barragán

Prieto, A.¹; Gamero García, M.Á.¹; Loscertales Castaños, J.¹; Ferrete Ruiz, E.¹; Sánchez Miura, J.A.¹; Acevedo, R.¹; Moniche, F.³; Zapata Hidalgo, M.³; Cózar León, R.¹⁵; Montaner Villalonga, J.¹

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

Objetivos. La tasa de detección de fibrilación auricular (FA) oculta disminuye con el tiempo tras el ictus, pero en práctica clínica real no siempre es posible iniciar tempranamente la monitorización cardiaca prolongada. Analizamos la eficacia en la detección de FA oculta en los pacientes con ictus tipo ESUS monitorizados hasta 12 meses tras el ictus.

Material y métodos. Estudio prospectivo multicéntrico de monitorización cardiaca prolongada durante 30 días con holter portátil, en pacientes con ESUS en Andalucía (Estudio SUR-Project). Se analiza el tiempo hasta el inicio de la monitorización en los pacientes en que se detectó FA.

Resultados. Se incluyeron 352 pacientes, con una tasa de detección de FA del 17% (60). La edad media de los pacientes con FA fue 72.3, 45.8% fueron mujeres. 74.6% tenía hipertensión, 50.8% dislipemia y 39% diabetes. Mediana de CHA2DS2-VASc=5 y HAS-BLED=3. La media de tiempo hasta la detección de FA fue de 107 días. El 56.7% de los pacientes con FA (34) empezaron su monitorización en los 3 primeros meses tras el ictus, el 21.7% (13) entre los 3-6 meses, el 8.3% (5) entre los 6-9 meses y el 13.3% (8) entre los 9-12 meses. El 46.7% (28) de las FA se detectaron en el primer mes tras el ictus.

Conclusión. La monitorización cardiaca prolongada es más efectiva para la detección de FA los primeros meses tras el ictus. Sin embargo, en los pacientes en los que no es posible su inicio temprano puede ser útil hasta el primer año en casos bien seleccionados.

DIFERENCIAS SEGÚN GÉNERO EN LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS CON TERAPIA DE REPERFUSIÓN EN NUESTRO CENTRO

Freijo Guerrero, M.D.M.¹; Ugarriza Serrano, I.²; Luna Rodríguez, A.²; Pérez Concha, T.²; Díaz Cuervo, I.²; Moreno Estébanez, A.²; Sifontes Valladares, W.¹; Viñuales Barcina, P.²; Rodríguez Antigüedad, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. El ictus es la primera causa de muerte en mujeres. Conocer las diferencias del ictus según género

puede mejorar el manejo y pronóstico de estas pacientes. Describimos y analizamos los pacientes con ictus isquémico con tratamiento de reperfusión aguda ingresados en nuestro centro según género.

Material y métodos. Incluimos los pacientes ingresados desde diciembre-2019 hasta mayo-2021 tratados con terapias de reperfusión. Registramos: edad, FR, antecedentes médicos, NIH, presencia/ausencia y localización de oclusión, tratamiento agudo, grado de recanalización, implantación stent emergente, Rankin (previa-alta-3 meses), domicilio (alta-3 meses) y mortalidad (alta-3 meses). Comparamos las mismas según género.

Resultados. Incluimos 274 pacientes: mujer (M):131 (47,8%). Edad media (DE): M:78(12), hombre (H): 70 (13), HTA: M (71%), H (54%), tabaco: M (5,2%), H (24%), ACFA: M (50%), H (36%), cardiopatía isquémica: M (10%), H (20%), vasculopatía periférica: M (6%), H (11%), ictus previo: M (5%), H (14%). Cardioembólicos: M (62%), H (46%), Indeterminado ambos: 32%, por estudio incompleto: M (64%), H (26%). Oclusión extracraneal: M (10,5%), H (24%), stent emergente extracraneal: M (2,5%), H (17%), stent intracraneal: M (1%), H (5,2%). Rankin previo (0-2): M (89%), H (96%), Rankin al alta (0-2): M (51%), H (63%). Rankin 3 meses (0-2): M (60%), H (67%), mortalidad al alta ambos: 9% a 3 meses: M (9%), H (11%), Domicilio previo al alta: M (65%), H (73%). Institucionalización a los 3 meses: M (7,3%), H (0%). Encontramos diferencias en: edad, Rankin previo, ictus previo, HTA, tabaquismo, ACFA, cardiopatía isquémica, etiología, implantación de stent emergente e institucionalización a 3 meses.

Conclusión. La edad y la limitación funcional previa es mayor en mujeres. La etiología cardioembólica es más común y la implantación de stent en fase emergente para las lesiones en tándem es menos frecuente. A pesar de que la mortalidad y la independencia es similar a los 3 meses hay un mayor grado de institucionalización.

Enfermedades Cerebrovasculares II

ATENCIÓN A LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AGUDA EN RELACIÓN AL TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL: REGISTRO ARICH

Pancorbo Rosal, O.¹; Núñez Guillén, A.²; Sánchez-Cirera, L.³; Montaña Sucarrats, G.⁴; Ruibal Salgado, M.⁵; Serrano Ponz, M.⁶; Vera Lechuga, R.⁷; Prats-Sánchez, L.⁸; Pérez Lázaro, C.⁹; Rubio-Guerra, S.¹⁰; Ramos Araque, M.E.¹¹; Giralte Steinhauer, E.¹²; Vázquez Justes, D.¹³; Ainz, L.¹⁴; Ayo-Martín, Ó.¹⁵; Aguirre, C.¹⁶; Tembl, J.I.¹⁷; Santamaría Cadavid, M.¹⁸; Rodríguez-Luna, D.¹

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Girona Josep

Trueta; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario

A Coruña; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal; ⁸Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valladolid; ¹²Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; ¹⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario de Albacete; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago

Objetivos. Evaluar la atención a pacientes con hemorragia intracerebral aguda en relación al tratamiento anticoagulante (HIC-AC) en la práctica clínica habitual en nuestro medio.

Material y métodos. Estudio descriptivo de los primeros 440 pacientes incluidos en el registro ARICH (anticoagulant-related intracerebral hemorrhage). ARICH es un registro observacional, prospectivo y multicéntrico (18 hospitales públicos españoles) de pacientes con HIC-AC de <24 horas de evolución. Se registran diferentes variables basales, durante la hospitalización y a los 90 días.

Resultados. Un total de 259 (58.9%) pacientes estaban anticoagulados con acenocumarol, 155 (35.2%) con ACOs. Se revirtió la anticoagulación en 328 (74.5%) pacientes, mayoritariamente con complejo protrombínico (86.0%). La mediana de tiempo desde la neuroimagen diagnóstica al inicio de la reversión fue 40 (RIQ 21-93) minutos. La principal causa de no reversión fue limitación del esfuerzo terapéutico (66.7%). A los 90 días (n=430), 209 (48.6%) pacientes habían fallecido, con una mediana de tiempo hasta exitus de 4 (RIQ 0-19) días. Se reintrodujo la anticoagulación en 115 (52.0%) de los 221 supervivientes, mayoritariamente con apixaban (36.5%), seguido por acenocumarol (20%; 70.8% de ellos con prótesis valvular). La principal causa de no reinicio de anticoagulación fue el riesgo hemorrágico (40.8%).

Conclusión. En la mayoría de pacientes con HIC-AC se realiza reversión de la anticoagulación en nuestro medio, el 50% en los primeros 40 minutos tras su diagnóstico. Pese a ello, la mitad fallecen en los primeros 90 días. En la mitad de los supervivientes se reintroduce la anticoagulación, mayoritariamente con apixaban, mientras que en la otra mitad no, principalmente por riesgo hemorrágico.

COMPLICACIONES CLÍNICAS Y ANGIOGRÁFICAS EN LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA NO ANEURISMÁTICA

Massons García, M.¹; García Ortega, A.¹; Girona San Miguel, A.¹; Amaro Delgado, S.¹; Llull Estrany, L.¹; Torné Torné, R.²

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

Objetivos. Se ha descrito que el riesgo de vasoespasmismo en la hemorragia subaracnoidea espontánea no aneurismática (HSAna) es inferior a la aneurismática (19% versus 70%

respectivamente) aunque podría estar infraestimado debido a la falta de monitorización estrecha en la práctica clínica.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de un registro unicéntrico de pacientes ingresados con el diagnóstico de HSA. Se analizaron los casos en los que no se detectó la presencia de aneurisma cerebral y que fueron monitorizados mediante Doppler transcaneal durante el ingreso (al menos 2 exploraciones durante la ventana de vasoespasmismo). Los casos se clasificaron en función de la distribución de la sangre en la TC cerebral inicial en HSAna perimesencefálica y HSAna difusa. El vasoespasmismo angiográfico por Doppler Transcaneal se definió de acuerdo con criterios validados.

Resultados. Se identificaron 61 pacientes con HSAna que cumplían los criterios de inclusión. De estos, 39 (64%) presentaban un patrón perimesencefálico y 22 (36%) un patrón difuso. Se detectó vasoespasmismo angiográfico en 42 casos [69%; perimesencefálica n=25 (64%), difusa n=17 (77%)], siendo sintomático en 1 caso (3%, perimesencefálica). La proporción de buena recuperación clínica a los 3 meses (puntuación en la escala modificada de Rankin 0-2) fue del 97%.

Conclusión. La frecuencia de vasoespasmismo angiográfico en la HSAna es superior a la descrita en la literatura en un contexto de detección sistemática seriada y no parece depender del patrón de distribución de la sangre. Su escasa asociación con síntomas secundarios a isquemia cerebral apoya su papel como epifenómeno sin traducción clínica negativa.

RIESGO DE MORTALIDAD CARDIOVASCULAR TRAS UNA HSA SIN CAUSA ETIOLÓGICA

Bojtos, L.¹; Susín Calle, S.¹; Revert Barberà, A.¹; Estragués Gázquez, I.¹; Macías Gómez, A.¹; Suárez Pérez, A.¹; Ois Santiago, A.J.¹; Cuadrado Godia, E.¹; Vivas Díaz, E.²; Saldaña Jiménez, J.²; Guimaraens Martínez, L.²; Roquer González, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Radiología. Hospital del Mar

Objetivos. El objetivo fue la muerte de cualquier causa o cualquier evento cardiovascular (MCV) que requieran un ingreso hospitalario en el seguimiento tras el alta hospitalaria hasta enero del 2020.

Material y métodos. Se analizó la serie prospectiva de pacientes consecutivos diagnosticados de hemorragia subaracnoidea espontánea (HSA) a partir del año 2005 en nuestro centro.

Resultados. De un total de 560 pacientes se excluyeron 11 en los que no se llegó a realizar una angiografía diagnóstica debido a la mala situación clínica inicial. Del resto de 549 pacientes no se detectó una causa etiológica en los dos estudios angiográficos en 105 casos. 11 casos correspondieron a casos de fuera de la comunidad autónoma por lo que no había seguimiento. Se analizaron los 94 casos restantes. El seguimiento medio es de 74, 67 meses +/- 43,17. Solo se detectó un nuevo sangrado cerebral (1.1%). 10 (10.6%) de los casos presentaron MCV: 8 muertes y 5 eventos cardiovasculares (tres incluidos como muerte también). Los factores asociados con MCV en el análisis fueron mayor edad media 65,3 vs. 52,8 p=0.003, HTA p=0.039 y fumador p=0.041. En el análisis multivariado ninguno de ellos mantuvo una asociación independiente.

Los datos radiológicos como HSA perimesencefálica o la puntuación en la escala Fisher no se asociaron con MVC.

Conclusión. Los pacientes con una HSA sin causa angiográfica tienen un bajo riesgo cardiovascular en un seguimiento a largo plazo. Probablemente la identificación de factores asociados con el riesgo requiera de series multicéntricas.

EL PAPEL POTENCIAL DE LAS VESÍCULAS EXTRACELULARES EN LA RECUPERACIÓN TRAS UNA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL: UNA PRUEBA DE CONCEPTO

Laso García, F.¹; Martínez Marín, R.J.¹; Gómez de Frutos, M.C.¹; Diekhorst, L.¹; Alonso López, E.¹; Pérez Mato, M.²; Otero Ortega, L.¹; Ruiz Ares, G.¹; Díez Tejedor, E.¹; Fuentes Gimeno, B.¹; Gutiérrez Fernández, M.¹; Alonso de Leciñana, M.¹

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

Objetivos. Las vesículas extracelulares (VEs) podrían participar en la protección frente al daño cerebral en distintas enfermedades. Evaluamos si la administración de VEs procedentes de individuos con buena evolución tras una hemorragia intracerebral (HIC) se asocia a mejor recuperación en un modelo experimental de HIC.

Material y métodos. Se obtuvieron VEs de suero de pacientes (VEs-xenogénicas, VEs-x) y de ratas (VEs-allogénicas, VEs-a) que experimentaron una notable mejoría tras una HIC. Posteriormente estudiamos 3 grupos de ratas con HIC por inyección de colagenasa-4 en el estriado: 1) Control: Tratado con solución salina (n=20); 2) Tratado con VEs-a (100ug a las 24h) (n=10); 3) Tratado con VEs-x (100ug a las 24h) (n=10). El volumen de la HIC se midió por RM-T2 a 48h y 28d. Se comparó la función motora entre los grupos (Walking Beam y Rotarod) a 24h, 7d, 14d y 28d.

Resultados. El volumen de la HIC fue similar en todos los grupos. Las ratas tratadas con VEs-a y VEs-x mejoraron funcionalmente de manera significativa ($p < 0.05$) frente a controles (media $\pm$ desviación estándar): Walking Beam 24h ($54,52 \pm 34,25$ & $51,84 \pm 23,53$ vs $89,85 \pm 18,43$), 7d ($34,00 \pm 17,77$ & $27,46 \pm 30,65$ vs $68,27 \pm 8,82$), 28d ($37,80 \pm 22,16$ & $21,16 \pm 14,84$ vs $66,45 \pm 21,73$); Rotarod 24h: ($75,03 \pm 6,47$ & $85,77 \pm 30,38$ vs $33,13 \pm 33,46$).

Conclusión. La administración de VEs, allogénicas o xenogénicas, parece mejorar la recuperación tras una HIC. Es necesario conocer el contenido de las VEs y su participación en los mecanismos de reparación.

TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA PARA LA CARACTERIZACIÓN DE LAS HEMORRAGIAS LOBARES EN UNA SERIE HOSPITALARIA DE ANGIOPATIA AMILOIDE CEREBRAL

Tembl Ferrairo, J.¹; Giménez Paños, C.¹; Fortea Cabo, G.¹; Vielba Gómez, I.¹; Morales Caba, L.¹; Escudero Martínez, I.¹; Salom Sanvalero, J.B.²; Mas Estellés, F.³; Aparici Robles, F.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

³Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. La caracterización de las hemorragias intracerebrales (HIC) asociadas a angiopatía amiloide cerebral (AAC) suscita creciente interés. Los criterios de tomografía computerizada (TC) de Edimburgo permiten una buena aproximación con la exploración más ampliamente disponible, pero no están completamente validados en series de pacientes vivos. Pretendemos caracterizar y evaluar la sensibilidad de estos criterios en pacientes con HIC lobar y criterios AAC esporádica.

Material y métodos. Analizamos retrospectivamente las TC de una serie de pacientes con criterios de AAC que presentaron uno o más episodios de HIC lobar. Se determinó presencia de hemorragia subaracnoidea (HSA) y ventricular; contorno y proyecciones digitiformes (FLP). La asociación con el volumen de HIC también se exploró.

Resultados. Se incluyeron 84 episodios de HIC lobar en 54 pacientes AAC (edad media 73, 58% hombres) y 16 controles no AAC (Edad media 73, 41% varones). La HSA estuvo presente en 34/68 (50%) y FLP en 25/68 (38,5%) AAC, ambos combinados dan una sensibilidad del 69.2%. El volumen de HIC se asoció significativamente con presencia de HSA (volumen medio 43 ml; $P = 0,04$) y presencia de FLP (volumen medio 53 ml; $P < 0,001$). Con volumen HIC de ≥ 60 ml, la presencia tanto de SAH como de FLP fue $> 90\%$, mientras que volúmenes HIC < 10 ml la sensibilidad fue $< 40\%$ tanto en pacientes AAC como controles.

Conclusión. Los criterios TC para sospecha diagnóstica de AAC parecen poco sensibles en HIC lobares de pequeño tamaño. En HIC AAC grandes su sensibilidad es correcta aunque en nuestra serie poco específicos.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL DISPOSITIVO P64 EN EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS DE CUELLO ANCHO

Morales Caba, L.; Vázquez-Añón Pérez, V.; Paya Montes, M.; Vielba Gómez, I.; Escudero Martínez, I.; Fortea Cabo, G.; Tembl Ferrairó, J.I.; Aparici Robles, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Los stent derivadores de flujo (SDF) se han establecido en los últimos años como la principal alternativa de tratamiento endovascular en aneurismas intracraneales de cuello ancho (AIC-CA). La experiencia clínica con el stent p64 (PhenoxTM) se limita a algunas series de casos. El objetivo fue contribuir a dicho conocimiento con nuestra casuística.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de datos clínicos y radiológicos de los pacientes con AIC-CA tratados con stent p64 entre 2015 y 2020. Las principales variables analizadas fueron: presentación clínica, morfología, localización y dimensiones del aneurisma y vaso madre, tratamiento previo, antiagregación, resultado angiográfico a los seis meses (escala modificada de Raymond-Roy, MRR), resultado funcional (mRS-90d), tasa de retratamiento y tasa de complicaciones isquémicas y hemorrágicas.

Resultados. Se trataron 68 aneurismas. 53% mujeres, edad media 57 (IQR 15). Diámetro máximo del saco 6 mm (IQR 5.88); cuello 4 mm (IQR 2.13), ≥ 4 mm en 27 aneurismas. La relación cuello/saco media fue 0.75 (IQR 0.35). 48 aneurismas eran asintomáticos (70.58%); 14 diagnosticados por síntomas compresivos y sólo 5 por HSA. 22 tratados con coils previamente. Todos los pacientes fueron antiagregados

con AAS 100 mg/24h. Como segundo antitrombótico, 46 pacientes (68.66%) clopidogrel 75 mg/24h y 22 (31.34%) ticagrelor 90 mg/12h. Resultado angiográfico favorable en 48 aneurismas (MRR-I 66.18%; MRR-II 4.4%). 4 precisaron de re-tratamiento. Como complicaciones, 2 AIT (3%) y una hemorragia fatal (1.5%).

Conclusión. El stent p64 ofrece un tratamiento seguro y eficaz de los AIC-CA.

IMPACTO DE LA DIABETES MELLITUS EN LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL. ESTUDIO PRECLÍNICO

Gómez de Frutos, M.C.¹; García Suárez, I.²; Laso García, F.¹; Diekhorst, L.¹; Otero Ortega, L.¹; Alonso de Leciñana Cases, M.¹; Fuentes Gimeno, B.¹; Gutiérrez Fernández, M.¹; Díez Tejedor, E.¹; Ruiz Ares, G.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ²Servicio de Urgencias. Hospital Universitario San Agustín

Objetivos. Evaluar la influencia de la diabetes mellitus (DM) en un modelo de hemorragia intracerebral (HIC) en ratas.

Material y métodos. Veintidós ratas Sprague-Dawley fueron distribuidas en 2 grupos: 1) HIC (n=11); 2) DM+HIC (n=11). La HIC se indujo con colagenasa-IV en el estriado y la DM con estreptozotocina-nicotinamida. Evaluamos: volumen de HIC, edema perilesional y desplazamiento de estructuras cerebrales (distancia cisternas subaracnoideas-duramadre) mediante Resonancia Magnética (RM) a las 48h; y función neurológica (test de Rogers, viga de madera y cilindro rotatorio).

Resultados. El volumen de HIC fue de 43.44 mm³ (SD 15.08) en el grupo HIC y de 13.42 mm³ (SD 23.13) en el grupo DM+HIC (p=0.014). El volumen de edema fue de 27.42 mm³ (SD 13.71) en el grupo HIC y de 32.39 mm³ (SD 12.57) en el grupo DM-HIC (p=0.488). Por otro lado, la proporción de edema con respecto al volumen de HIC fue de 0.68 mm³ (SD 0.26) en el grupo HIC y de 10.27 mm³ (SD 11.84) en el grupo DM-HIC, (p=0.001). La distancia cisternas-duramadre fue de 1.06 mm (SD 0.041) en el grupo HIC y de 1.1 mm (SD 0.04) en el grupo DM-ICH (p=0.033). Finalmente, la puntuación en las escalas funcionales fue similar en ambos grupos.

Conclusión. En un modelo animal de HIC, la DM se asocia a un menor volumen de hemorragia, con mayor edema cerebral y mayor desplazamiento de las estructuras, produciendo el mismo déficit funcional.

PROYECTO ITACAT: ANÁLISIS DEL TROMBO OCLUSIVO CEREBRAL PARA DETECTAR LA CAUSA DEL ICTUS

Vilaseca Jolonch, A.¹; Juega, J.¹; Deck, M.¹; García-Tornel, Á.¹; Requena, M.¹; Rubiera Del Fueyo, M.¹; Boned, S.¹; Muchada, M.¹; Olivé, M.¹; Ribó, M.¹; Piñana, C.¹; Hernández, D.¹; Rodríguez, N.¹; Rodríguez-Luna, D.¹; Tomasello, A.¹; Álvarez-Sabín, J.²; Molina, C.¹; Pagola, J.¹; Ramón y Cajal, S.¹; Camacho, J.¹; Hernández Pérez, M.¹; Cardona, P.³; Sanjuan, E.¹; Rodríguez, M.¹; De la Torre, C.⁴; Dorado, L.⁴; Quesada, H.³

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

²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. El análisis inmunohistoquímico del trombo podría ayudar a determinar la etiología del ictus.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo en pacientes consecutivos con ictus agudo a los que se les extrajo el trombo oclusivo cerebral (Estudio ITACAT). Se realizaron tinciones para contabilizar hematíes, fibrina (hematoxilina/eosina), plaquetas (CD61) y leucocitos (CD4, CD8 y CD20). Para diagnosticar la causa del ictus, se empleó el angioTC basal y monitorización cardiaca Holter durante 30 días para detectar fibrilación auricular (FA). Se clasificó a los trombos en función de la causa del ictus: trombos debidos a FA (T-FA), debidos a estenosis sintomática (T-AT) o sin causa conocida (T-CRIP). Excluimos los trombos de pacientes con ictus indeterminado por estudio incompleto o doble causa.

Resultados. De 215 pacientes incluidos: 69 T-AT, 101 T-FA y 45 T-CRIP. La detección de FA fue: 3% en T-AT, 100% en T-FA y 40% en T-CRIP. Los pacientes con T-FA fueron mayores (T-FA 79 años (70-84) Vs. T-AT 68 años (60-76) Vs. T-CRIP 70 años (53-78) (p=0.001)). Los pacientes con T-AT presentaron mayor porcentaje de CD4: T-AT 6.76% (RIQ 4-13) Vs. T-FA (3.67% (RIQ 2-7) Vs. T-CRIP 4.14% (RIQ 2-13) (p=0.033) y menor porcentaje de plaquetas: T-AT 51.33% (33-69) Vs. FA 70.62% (RIQ 51-83) Vs. CRIP 69.54% (RIQ 61-87) (p=0.007). La edad del paciente (OR1.47 (1.10-2) (p=0.011) y el porcentaje de CD4 (OR0.83 (0.69-0.98) (p=0.034) se asociaron de manera independiente a la detección de FA.

Conclusión. El porcentaje de CD4 en el trombo es un marcador de riesgo para la detección de FA durante la monitorización cardiaca.

EL POLIMORFISMO 786T/T DEL GEN DE LA ÓXIDO NÍTRICO SINTASA SE ASOCIA A RIESGO DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA TRAS EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR AGUDO EN ICTUS ANTERIOR POR OCLUSIÓN DE GRAN VASO

De la Riva Juez, P.¹; Rodríguez-Antigüedad, J.¹; Martínez Zabaleta, M.T.¹; de Arce Borda, A.M.¹; González López, F.¹; Larrea Peña, J.A.¹; Díez González, N.¹; Luttich, A.¹; Garmendia, E.¹; Gómez Usabiaga, V.¹; Arenaza, G.¹; Gorostidi, A.²; Sola, A.¹; Bergareche, A.¹; Sobrino Moreiras, T.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

²Plataforma genómica. Biodonostia; ³Clinical Neurosciences Research Laboratory (LINC). Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos. El objetivo de este estudio es evaluar la asociación entre el polimorfismo -786 del gen NOS3 y el riesgo de transformación hemorrágica (TH) en pacientes con ictus anterior por oclusión de gran vaso que reciben tratamiento endovascular (TEV).

Material y métodos. Estudio observacional de cohortes que incluye 118 pacientes con ictus anterior y oclusión de vaso grande tratados con TEV. Se comparó la distribución del polimorfismo -786NOS3, entre los pacientes con y sin HT

tras el tratamiento. Se incluyeron también la vasodilatación mediada por hiperflujo como indicador de función endotelial sistémica y el estado de las colaterales además de las variables demográficas, radiológicas, del procedimiento endovascular y de resultado habituales.

Resultados. Cincuenta y cinco pacientes (46.6%) sufrieron TH radiológica y el polimorfismo 786T/T del gen NOS3 se asoció a TH de forma bi y multivariante (OR ajustado de 4.33, IC 95% de 1.33-14.1, $p=0.015$). Otros factores asociados de forma independiente a TH fueron la hiperglucemia basal, los signos iniciales de infarto en el TAC basal valorados mediante la escala ASPECTs, el tiempo desde inicio de ictus a la recanalización y el número de pases. No se observaron diferencias en los valores de VMH ni en el estado de colaterales entre los genotipos del polimorfismo.

Conclusión. Estos resultados sugieren que variantes genéticas que afectan a la vía del NO como el polimorfismo -786NOS3 podrían contribuir a la variabilidad interindividual observada en el desarrollo de TH en ictus agudo y refuerza la implicación de esta vía en la patogenia del daño por isquemia-reperusión tras TEV.

VALOR PRONÓSTICO DEL RECUENTO DE CÉLULAS PROGENITORAS ENDOTELIALES CIRCULANTES EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Aguilera Simón, A.¹; Martí Fàbregas, J.¹; Soler, M.²; Puig, N.³; Jiménez Xarrié, E.⁴; Marín, R.¹; Gallego, C.¹; Guisado Alonso, D.¹; Guasch Jiménez, M.¹; Prats Sánchez, L.¹; Martínez Domeño, A.¹; Delgado Maderos, R.¹; Camps Renom, P.¹

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

²Servicio de Citometría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

³Servicio de Bioquímica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

⁴Servicio de Cardiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos. El incremento de Células Progenitoras Endoteliales circulantes (CPEc) se ha asociado con mejor recuperación y pronóstico funcional tras un ictus isquémico. Nuestro objetivo fue describir su papel pronóstico en pacientes con oclusión de gran vaso (OGV) tratados mediante Trombectomía Mecánica (TM).

Material y métodos. Estudio prospectivo unicéntrico observacional de casos consecutivos de pacientes con ictus isquémico de circulación anterior y OGV tratados mediante TM. Se obtuvo una muestra de sangre en fase aguda (<24h) y subaguda (7±1 días) del ictus y se cuantificaron las CPEc mediante citometría de flujo (CD133+/CD34+/CD309+) utilizando un sistema de enriquecimiento en columna. Estudiamos la asociación entre los niveles de CPEc y el pronóstico funcional al alta medido con la escala modificada de Rankin. Un pronóstico favorable se definió como una puntuación entre 0 y 2. Se realizó un análisis multivariado mediante regresión logística.

Resultados. Incluimos 44 pacientes con una edad media de 73,7±11,3 años y 16 (36,4%) de ellos presentaron niveles de CPEc detectables en fase aguda. Se obtuvo muestra de control al séptimo día en 36 pacientes y en 9 (24,3%) se detectó un incremento de la concentración de CPEc. El resto se mantuvieron estables o decrecieron. El incremento de

CPEc se asoció a mejor pronóstico funcional al alta (55,6% vs. 17,9%; $p=0,027$). Esta asociación se mantuvo en un modelo de regresión logística ajustado por edad (OR=7,81, IC95% 1,20-50,69; $p=0,031$).

Conclusión. En nuestra serie de pacientes con OGV tratados con TM, el incremento de CPEc a los siete días se asoció a mejor pronóstico funcional al alta.

¿EXISTE UN RITMO CIRCADIANO EN LA RESPUESTA A LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA?

Pérez del Olmo, V.; Morcos, R.; Olivera González, M.; del Valle Vargas, C.; Laredo Gregorio, C.; Rodríguez Vázquez, A.; Amaro Delgado, S.; Renú Jornet, A.; Chamorro Sánchez, Á.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. Se ha sugerido la existencia de un ritmo circadiano que influye en la respuesta al tratamiento revascularizador del ictus isquémico agudo. Nuestro objetivo es evaluar el efecto de la franja horaria de inicio del ictus en el pronóstico clínico y radiológico en pacientes tratados con trombectomía mecánica (TM).

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo unicéntrico. Se seleccionaron pacientes tratados con TM y estudiados con TC perfusión inicial y RM de seguimiento. Los pacientes se clasificaron en dos grupos en función de la hora de inicio del ictus: diurno (7am a 22pm) y nocturno. Se comparó el pronóstico clínico a los 3 meses, el crecimiento del infarto y el volumen de infarto final.

Resultados. Se incluyó un total 258 pacientes (184 diurno y 74 nocturno). No se observaron diferencias en el pronóstico funcional a los tres meses (buen pronóstico 42% grupo diurno vs 41% grupo nocturno, $p=0.847$), en el volumen de infarto final (mediana [RIQ] 19 [7 a 58] mL grupo diurno vs 25 [10 a 51] mL grupo nocturno, $p=0.479$) ni en el crecimiento del infarto (mediana [RIQ] 3 [-8 a 37] mL grupo diurno vs 6 [-3 a 34] mL grupo nocturno, $p=0.595$). La presencia de recanalización completa no modificó estas observaciones.

Conclusión. El ritmo circadiano no parece influir en el pronóstico funcional ni en la evolución de la lesión cerebral en pacientes con ictus isquémico agudo tratado mediante TM.

IMPACTO DE LA LEUCOARAIOSIS PERIVENTRICULAR EN LA DISFAGIA OROFARÍNGEA POST-ICTUS BASADA EN LA BIOMECÁNICA DE LA DEGLUCIÓN Y LA RM CEREBRAL

Guanyabens Buscà, N.; Cabib, C.; Ungueti, A.; Duh, M.; Arreola, O.V.; Palomeras Soler, E.; Fernandez Planas, M.T.; Clave Civit, P.; Ortega Fernandez, O.

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos. La disfagia orofaríngea (DO), una complicación frecuente post-ictus (PI), se asocia a lesiones en áreas específicas de sustancia-gris; sin embargo, el papel del daño de sustancia-blanca en el desarrollo de DO-PI no está bien definido. Evaluar el papel de la leucoaraiosis (LK) en la biomecánica y la severidad de la DO-PI.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con pacientes con DO-PI (grupo-A agudo/subagudo; grupo-B crónico) a los que se les realizó una RM cerebral y una videofluoroscopia. También incluimos un grupo-C control con DO sin ictus. Evaluamos la LK del troncoencéfalo y hemisférica mediante escala Fazekas (periventricular-PV y subcortical-SC). La escala de penetración-aspiración (PAS) y los tiempos de cierre de vestíbulo laríngeo (LVCT) y de apertura del esfínter esofágico superior (UESOT) fueron analizados.

Resultados. La muestra (n: A=121, B=34, C=14; 61.5% hombres; 75.5±9.7a) presentó mayor frecuencia de ictus isquémicos supra-tentoriales tipo PACI. El 88.2% tuvo alteración de la seguridad para la deglución (PAS=3.92±1.98; LVCT=353±117ms; UESOT=267±92ms) sin diferencias entre grupos. El 92.3% tuvo algún grado de LK-hemisférica (Fazekas total=3.30±1.8), y 40.2% LK-troncoencefálica. Una mayor LK-PV en grupo-A correlacionó con mayor riesgo de aspiración (PAS=6-8).

Conclusión. Nuestra población presenta alteración severa de la seguridad de la deglución con alta prevalencia de LK-cerebral. Los hallazgos en la biomecánica de la deglución muestran un potencial rol de LK-cerebral en la fisiopatología de la DO, incluso en los pacientes sin ictus. Los resultados sugieren que en la DO-PI está implicado, mayormente, el daño de las conexiones largas de sustancia-blanca (LK-PV) aumentando el riesgo de aspiración y consecuentemente de complicaciones respiratorias.

Enfermedades Cerebrovasculares III

LVO-CHECK: UN TEST SANGUÍNEO POINT-OF-CARE RÁPIDO PARA DERIVAR PACIENTES CON OCLUSIÓN DE GRAN VASO (OGV) DESDE LA AMBULANCIA AL CENTRO DE TROMBECTOMÍA

Barragán Prieto, A.¹; Cabezas Rodríguez, J.A.²; Delgado, R.M.³; Sempere, L.⁴; Zamora, A.⁴; Moreno, J.⁴; Menéndez Valladares, P.⁵; Acevedo, R.⁴; García Garmendia, J.L.⁶; Canto Neguillo, R.⁷; Muñoz Martínez, I.⁸; García Murillo, M.⁸; Gamero Merino, M.L.⁸; Romero Hidalgo, A.⁹; Villadiego, J.M.⁹; Aranda Aguilar, F.⁹; Valverde Moyano, R.¹⁰; Pérez Sánchez, S.¹; Moniche, F.²; Pennalba, A.³; Lamana, M.³; Azumendi, L.¹¹; Reymond, S.¹¹; Sánchez, J.C.¹¹; González, A.¹²; Montaner Villalonga, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ³Neurovascular Research Laboratory. Vall d'Hebron Institute of Research (VHIR); ⁴Grupo Neurovascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS); ⁵Servicio de Bioquímica Clínica. Hospital Virgen Macarena; ⁶Servicio de Urgencias. Hospital San Juan de Dios de El Aljarafe; ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital de Alta Resolución Sierra Norte; ⁸Servicio de Emergencias Sevilla Norte y Aljarafe. SUAP;

⁹EPES. Empresa Pública de Emergencias Sanitarias; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ¹¹Department of Human Protein Science. Université de Geneve; ¹²Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Se están utilizando distintas herramientas, como escalas clínicas, para identificar a pacientes con OGV en el ámbito prehospitario y trasladarlos directamente a centros de trombectomía. Sin embargo, con precisión subóptima. Nuestro objetivo es validar un nuevo panel de biomarcadores sanguíneos en formato Point-of-Care para detectar OGV.

Material y métodos. Se reclutaron pacientes con sospecha de ictus (< 6h) (n=197) y se recogieron muestras sanguíneas en urgencias. Se midió un panel de 10 biomarcadores mediante inmunoensayos para seleccionar combinaciones de biomarcadores asociados a OGV. Los mejores candidatos finales con los POCT comerciales disponibles fueron FABP/NT-proBNP en combinación con datos clínicos simples (edad, NIHSS, etc.). Estos resultados se replicaron de forma prospectiva en el estudio BIO-FAST que reclutó a n=300 pacientes con sospecha de ictus de inicio < 6h en una red de ambulancias que presta servicio a 2 centros de trombectomía (Biomarkers for Initiating Onsite and Faster Ambulance Stroke Therapies, ClinicalTrials.gov identifier: NCT0461ba2218).

Resultados. Mediana de NIHSS=7 (3-15), ASPECTS=10 (9-10) y tiempo hasta obtención de muestras sanguíneas desde el inicio de síntomas=2,16horas (1.08,5.25). El diagnóstico final fue 65,9% ictus isquémicos, 17.0% hemorrágicos y 17.0% mimics. De toda la cohorte, el 34.1% cumplía la definición estricta de OGV. El LVO-check tuvo una especificidad del 95% y una sensibilidad del 70% para la OGV. Incluso utilizando escalas más sencillas como la de Cincinnati en lugar de la NIHSS, la prueba mostró buena precisión (100% especificidad y 50% sensibilidad).

Conclusión. LVO-Check es un test sanguíneo rápido (10') que con especificidad muy alta y sensibilidad elevada podría permitir derivar a pacientes con OGV a centros de trombectomía o incluso intentar traslado directo a sala de angiografía.

ANÁLISIS COMPARATIVO DEL USO DE TENECTEPLASA DURANTE LA PANDEMIA POR SARS-COV-2

Ostos Moliz, F.¹; Rodríguez López, A.¹; Martín Jiménez, P.¹; Sánchez Sánchez, C.¹; Martínez Salio, A.¹; Ballenilla Marco, F.²; Lizasoain, I.³; Calleja Castaño, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Unidad de Investigación Neurovascular. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (i+12),

Objetivos. La tenecteplasa (TNK) es un fármaco fibrinolítico que por sus características farmacocinéticas y farmacodinámicas puede administrarse en un único bolo. En este estudio valoramos su administración en situaciones clínicas adversas como es la pandemia por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Hemos realizado un estudio retrospectivo incluyendo pacientes consecutivos tratados con alteplasa durante el año 2019 o tratados con tenecteplasa entre marzo de 2020 y marzo 2021 en un hospital terciario. Se ha hecho un análisis comparativo entre ambos grupos

mediante regresión lineal o logística en función del tipo de variable.

Resultados. Se han recogido 117 pacientes tratados con alteplasa y 92 con TNK. No se han observado diferencias significativas en la edad, principales factores de riesgo vascular, en el tratamiento previo o en las variables analíticas. La media de NIHSS fue 9,9 en el grupo de alteplasa y 11,4 en los tratados con TNK ($p=0,16$). Se realizó tratamiento combinado con trombectomía mecánica en el 47% en el grupo de alteplasa y 46,7% en el grupo de TNK; se consiguió una recanalización TIC12b-3 en el 83% y 90,7% respectivamente ($p=0,30$). Se observó un descenso del tiempo inicio-fibrinolisis (172 min vs 151 min, $p=0,004$), y no significativo en el tiempo puerta-aguja (67,5 min vs. 60,6 min, $p=0,09$). No hubo diferencias significativas en la incidencia de transformación hemorrágica sintomática (5,1% vs 4,3%) en la mortalidad o independencia funcional a los 3 meses.

Conclusión. La facilidad de uso de la tenecteplasa ha mejorado la accesibilidad al tratamiento fibrinolítico, incluyendo en circunstancias adversas como la vivida en la pandemia por COVID-19.

ACTIVACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS Y TERAPIAS DE REPERFUSIÓN EN EL ÁREA METROPOLITANA SUR DE BARCELONA

Cardona Portela, P.¹; Tebe Codormi, C.²; Martínez Yélamos, A.¹; Catena, E.³; Escrig Avellaneda, A.⁴; Huertas, M.⁵; Salvat, M.⁶; Abilleira Castells, S.⁷; Gallofré, M.⁸; Martínez, S.⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ²Servicio de Bioestadística. IDIBELL; ³Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de l'Alt Penedès; ⁴Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu; ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans; ⁶Coordinació Enfermeria (PDMVC). Pla Director Malaltia Vascular Cerebral (PDMVC); ⁷Direcció Assistencial. Institut Català Salut; ⁸Fundació Ictus; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Moisès Broggi

Objetivos. El Área Metropolitana Sur de Barcelona (AMSB) da cobertura asistencial al 20% de la Población de Cataluña (1.2 millones de habitantes). Supone una red de centros de diferentes niveles asistenciales en la atención del ictus con altos porcentajes de tratamientos de perfusión. Sin embargo desconocemos que variables pueden influir en el número de activaciones de código ictus (CI) y en el número de terapias de perfusión administradas.

Material y métodos. Evaluamos los pacientes diagnosticados de ictus en nuestra AMSB durante 1 año. Consideramos diferentes variables en tres diferentes niveles: Individuales (clínicos y demográficos), Área básica/Atención primaria (rural/urbano e índice socioeconómico del área) y el hospital de primera atención (distancia del domicilio al hospital y tipo de hospital). Estimamos un modelo de regresión logística multinivel con para evaluar la activación del código ictus y el tratamiento de perfusión.

Resultados. Analizamos 1476 pacientes con ictus agudo (Oct 2018-Nov 2019), 64% activados como código ictus (20.2% recibieron trombolisis y 19.9% trombectomía). En un análisis multivariante la puntuación NIHSS (OR 1.02; 1.00-1.03; $p=0.006$), ser cuidador (OR 1.78; 1.15-2.85; $p=0.01$) y pacientes que vivían más lejos del hospital (OR

1.90; 1.54-2.35; $p=0.001$) se asociaron a una mayor tasa de activación del CI. Variables asociadas a escasa activación entre otras destacaba el nivel de ingresos económicos (OR 1.6; 1.3-2.1; $p=0.01$). El vivir solo (OR 0.62; 0.40-0.95; $p=0.0027$) y escasa profesionalización (OR 0.43; 0.25-0.75; $p=0.003$) se relacionaba inversamente con el uso de terapias de perfusión.

Conclusión. En el AMSB la eficaz activación del código ictus se asocia a variable clínicas, aunque la asociación de factores socioeconómicos y formativos podrían reflejar cierta inequidad en el acceso a tratamientos de perfusión.

SEGURIDAD Y EFICACIA DE TENECTEPLASA VERSUS ALTEPLASA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO ANTES DE LA TROMBECTOMÍA

Cruz Culebras, A.; Lorenzo Barreto, P.; García Madrona, S.; Vera Lechuga, R.; Rodríguez Jorge, F.; Matute Lozano, C.; De Felipe, A.; Sánchez Sánchez, A.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. La trombólisis intravenosa (TIV) con alteplasa es el tratamiento de elección en el ictus agudo (IA) antes de la trombectomía mecánica (TM). La tenecteplasa es una variante genéticamente modificada de alteplasa con mayor especificidad de fibrina y una vida media más prolongada. Recientemente ha surgido como un agente trombolítico alternativo en pacientes con IA y oclusión de grandes vasos (OGV) antes de la TM.

Material y métodos. Evaluamos prospectivamente a pacientes tratados con TIV y trombectomía mecánica. Los pacientes fueron tratados con alteplasa (0,9 mg/kg) o tenecteplasa (0,25 mg/kg). Los resultados de seguridad incluyeron tasas de hemorragia intracraneal (HIC) sintomática y mortalidad. Los resultados de eficacia incluyeron tasas de recanalización, mejoría neurológica precoz a las 24 h (NIHSS 8 puntos o más) y estado funcional a los 90 días evaluado mediante Escala de Rankin modificada.

Resultados. Diecisiete pacientes con IA con OGV recibieron tenecteplasa y 14 recibieron alteplasa. No observamos casos de HIC sintomática (0% vs 0%). La tasa de mortalidad a los 90 días (14% frente a 5,8%) fue mayor en el grupo de alteplasa. La mejoría neurológica precoz fue más frecuente con tenecteplasa (21% frente a 41%). Las tasas de recanalización (87% frente a 100%, ns) y la independencia funcional a los 90 días fueron similares (41% frente a 52%, ns) en ambos grupos.

Conclusión. El resultado funcional general fue similar en ambos grupos, pero la mortalidad fue mayor con alteplasa. No hubo diferencias en la incidencia de hemorragia cerebral. La TIV con tenecteplasa en comparación con alteplasa era segura y eficaz.

IMPACTO DEL TRASLADO INTERHOSPITALARIO EN LOS TIEMPOS DE APLICACIÓN DE LAS TERAPIAS DE REPERFUSIÓN. RESULTADOS DEL ESTUDIO ATALAIA

Usero Ruiz, M.¹; García Pastor, A.²; Cardona Portela, P.³; Tejada Meza, H.⁴; Blanco Madera, S.⁵; González López, F.⁶; Gómez Escalonilla, C.⁷; Arias Rivas, S.⁸; Tejero

Juste, C.⁹; Morin Martin, M.¹⁰; de Lera, M.¹¹; Tejada García, J.¹²; Medina Rodríguez, A.¹³; Freijo, M.D.M.¹⁴; Rodríguez Campello, A.¹⁵; Ramos Araque, M.E.¹⁶; Agüero Rueda, P.¹⁷; Martínez Sánchez, P.¹⁸; Palacio Portilla, E.¹⁹; Fernández Ferro, J.²⁰; Sánchez-Vizcaino Buendía, C.²¹; Cruz Culebras, A.²²; Reig Roselló, G.²³; Sanz Fernández, G.²⁴; Padilla León, D.A.²⁵; Villaverde, F.J.²⁶; Velasco, R.²⁷; Alberte-Woodward, M.²⁸; Portilla Cuenca, J.C.²⁹; Izquierdo Esteban, L.³⁰; Flores Barragán, J.M.³¹; Ostos, F.³²; Villegas Rodríguez, I.³³; Sobrino García, P.³⁴; Molina Seguí, J.³⁵; Albert Lacal, L.³⁶; Domínguez Rivas, M.J.³⁷; Romani Faro, X.³⁸; Gil, R.³⁹; Elices Palomar, E.⁴⁰; Martínez Martínez, M.⁴¹; Navas Vinagre, I.³⁴; Tamayo Toledo, J.A.⁴²; Mirdavood, S.⁴³; Gil Núñez, A.⁴⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; ²Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ⁷Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ¹²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; ¹³Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; ¹⁷Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; ¹⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; ²²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ²⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; ²⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro; ²⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁸Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ²⁹Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; ³¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; ³²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ³⁵Servicio de Neurología. Clínica Mútua de Terrassa; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ³⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerto Real; ³⁸Servicio de Neurología. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); ³⁹Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa; ⁴⁰Servicio de Neurología. Clínica Rotger Sanitaria Balear, S.A.; ⁴¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ⁴²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; ⁴³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; ⁴⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Describir el impacto del traslado interhospitalario (TIH) en los tiempos desde el inicio de los síntomas hasta la administración de la trombolisis intravenosa (tiempo inicio-

aguja [TI-A]) y/o trombectomía mecánica (tiempo inicio-punción femoral [TI-PF]).

Material y métodos. El estudio ATALAIA es un estudio, prospectivo, observacional y multicéntrico en el que participaron 44 centros españoles. Durante un periodo de 6 meses, se incluyeron pacientes consecutivos con ictus isquémicos agudos, sometidos a terapias de reperfusión. Se excluyeron aquellos de inicio desconocido o intra-hospitalarios. Se analizaron variables demográficas, clínicas y organizativas.

Resultados. Desde Noviembre 2018 hasta Diciembre 2019 se incluyeron 1680 pacientes. 768 (45,7%) fueron tratados mediante trombolisis intravenosa (TIV), 571 (33,9%) mediante trombectomía primaria (TEV), y 343 (20,4%) mediante terapia combinada. La mediana (RIC) TI-A y TI-PF fue 153 (110-205) y 259 (180,5-420) minutos. Los pacientes procedentes de otro hospital (246 [27%]) tuvieron mayor TI-PF comparado con los pacientes atendidos directamente en centro de neurointervencionismo (286 [230-352] vs 210 [164-279] minutos; $p < 0,001$). La utilización de escalas prehospitalarias redujo la proporción de THI (10,3% vs 25,2%; $p = 0,001$). EL TI-A también fue mayor en los pacientes con TIH comparado con el traslado directo al hospital donde se realizó la TIV (190 [138,5-233] vs 150 [110-200] minutos; $p < 0,001$). El uso del teleictus permitió reducir el TI-A (165 [110-208] minutos) sin observarse diferencias significativas respecto al traslado directo ($p = 0,536$).

Conclusión. El traslado interhospitalario retrasa la aplicación de las terapias de reperfusión. Las escalas prehospitalarias y el teleictus son herramientas útiles para reducir estos retrasos.

LA INFLUENCIA DE LOS BROTES DE LA PANDEMIA COVID-19 EN LA ACTIVIDAD DE UNA RED REGIONAL DE TELE-ICTUS

Carmona Bravo, V.¹; Barragán Prieto, A.¹; Hermosín Gómez, A.²; Loscertales Castaños, J.B.¹; Galeano Bilbao, B.²; Valverde Moyano, R.³; Cabezas Rodríguez, J.A.⁴; Gamero García, M.Á.¹; Martínez Sánchez, P.⁵; De la Torre Laviana, F.J.⁶; Pardo Galiana, B.⁴; Ainz Gómez, L.⁴; Canto Neguillo, R.⁷; Bermúdez Jiménez, R.⁸; De Albóniga Chindurza, A.⁹; Cara, C.¹⁰; Ollero, Á.¹¹; Romero Carmona, M.¹²; Serrato, M.T.¹³; Ortega Quintanilla, J.¹⁴; Maroto Martín, S.¹⁵; González García, A.⁴; Montaner Villalonga, J.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas; ⁶Servicio de Neurología. Hospital de Jerez; ⁷Servicio de Medicina. Hospital de Constantina; ⁸Servicio de Medicina. San Juan de Dios; ⁹Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ¹⁰Servicio de Medicina. Hospital Comarcal San Agustín; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital de la Serranía; ¹²Servicio de Medicina. Hospital de Alta Resolución de Guadix; ¹³Servicio de Medicina. Hospital de la Serranía; ¹⁴Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ¹⁵Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario de Poniente

Objetivos. La pandemia COVID-19 ha modificado la atención del ictus agudo en los servicios de Urgencias, con

un impacto negativo sobre tasas de tratamiento. Desde enero de 2019, Andalucía dispone de una red de tele-ictus (Centro Andaluz de Teleictus, CATI), que proporciona cobertura a hospitales sin neurólogos presenciales. Este estudio pretende cuantificar el impacto de la COVID-19 sobre la actividad de esta red.

Material y métodos. Estudio de cohortes prospectivo de pacientes atendidos por el CATI desde marzo de 2020. Se registraron variables basales y relacionadas con el evento clínico, así como datos sobre la evolución de la pandemia, que presentó diferentes etapas, con tres brotes hasta marzo de 2021. Se compararon dos grupos de pacientes, “durante brotes” y “entre brotes”.

Resultados. De 1145 consultas sobre ictus, 788 (68.8%) fueron atendidas durante brotes. El número de avisos por ictus entre brotes fue más bajo que durante brotes (3.18 Vs. 7.88 pacientes/día). No se detectaron diferencias entre subtipos, hora de inicio ni severidad del ictus, así como tampoco en tiempos de tratamiento. Se indicaron 290 terapias de reperusión, llevándose a cabo 86 entre brotes (24.2%) y 204 durante brotes (16.19%), ($p = 0.08$). Centrándonos en la fibrinólisis, se administraron más tratamientos durante brotes (37%) que entre brotes (19.8%), ($p < 0.001$).

Conclusión. A pesar de una menor asistencia a Urgencias durante los brotes de la COVID-19, el tele-ictus ha afrontado mayor carga asistencial eficientemente, asegurando tasas de tratamiento elevadas. Las redes de tele-ictus constituyen una herramienta útil, proporcionando asistencia de calidad en el ictus durante las pandemias.

EXPERIENCIA EN LOS DOS PRIMEROS AÑOS DESDE LA IMPLANTACIÓN DEL PROTOCOLO DE ATENCIÓN URGENTE AL ICTUS PEDIÁTRICO EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE LA COMUNIDAD DE MADRID

San Pedro Murillo, E.¹; Moreno Mendieta, M.²; Rodríguez López, A.¹; González Ortega, G.¹; Morales García, E.¹; Vila Bedmar, S.¹; Núñez Enamorado, N.¹; Camacho Salas, A.¹; Calleja Castaño, P.¹; González-Posada Flores, A.¹; Simón de las Heras, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. En febrero de 2019 se implantó un protocolo de atención al ictus pediátrico en la Comunidad de Madrid. Para su perfeccionarlo es fundamental monitorizar su funcionamiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes atendidos como código-ictus pediátrico en nuestro centro entre 01/02/2019-01/05/2021.

Resultados. Se activó código-ictus en 30 ocasiones, 50% (15/30) desde el propio servicio de urgencias, 40% (10/30) extra-hospitalarios y 10% (3/30) intra-hospitalarios. Los pacientes, 53.3% (16/30) mujeres, tenían edades entre 2 meses y 16 años (mediana 12 años). El 66.6% (20/30) presentaban stroke-mimics y el 33.3% (10/30) ictus. Entre los “stroke-mimics” la causa más habitual con un 65% (13/20) de los casos fue el aura migrañosa, seguida de la comicial en un 25%(5/20). Ningún stroke-mimic tenía FRV, por el contrario, el 80% (8/10) de los ictus lo presentaba, especialmente los intra-hospitalarios, con algún tipo de

cardiopatía en todos los casos. Cuando el código-ictus se activó extra-hospitalariamente, el tiempo medio desde debut sintomático hasta la llegada a urgencias fue de 1h14min. En todos los casos se realizó neuroimagen urgente, 60% (18/30) RM y 40% (12/30) TAC/angio-TAC. De los ictus, 20% (2/10) fueron hemorrágicos y 80% (8/10) isquémicos arteriales, de los cuales el 20% (2/10) tuvo indicación de tratamiento recanalizador urgente, 1 fibrinólisis y 1 trombectomía, ambos asintomáticos en la actualidad. El 50% (4/8) de los restantes sufren algún tipo de secuela.

Conclusión. La mayoría de códigos activados son stroke-mimics, normalmente auras migrañosas o crisis. Entre los ictus, es frecuente encontrar FRV, especialmente cardiopatía. En los que se pudo realizar tratamiento recanalizador, este fue exitoso. Además, se discutirán las diferencias respecto al código-ictus en adultos y analizarán diversas áreas de mejora.

EFICACIA DE LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN OCLUSIONES DE ARTERIA BASILAR EN FUNCIÓN DE LA ETIOLOGÍA

Medina Rodríguez, M.¹; Pardo Galiana, B.²; Cabezas Rodríguez, J.A.¹; Lebrato Hernández, L.¹; Ainz Gómez, L.¹; Zapata Arriaza, E.³; Albóniga-Chindurza, A.³; Ortega Quintanilla, J.³; Barragán, A.⁴; Pérez, S.⁴; Montaner, J.⁴; González, A.³; Moniche, F.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos. La trombectomía mecánica (TM) en la oclusión de arteria basilar (OAB) no ha demostrado superioridad frente al tratamiento médico. El objetivo fue analizar aquellos pacientes con OAB con mayor beneficio de TM.

Material y métodos. Se analizaron pacientes con ictus agudo secundario a OAB desde enero/2017-marzo/2021 sometidos a TM. Se clasificaron en dos grupos: fuente embólica (cardioembólica, embolismo arterio-arterial por estenosis/oclusión vertebral y ESUS) y aterosclerosis basilar, comparando los datos de eficacia y seguridad. Se comparó con el grupo de tratamiento médico del ensayo BASICS.

Resultados. Se incluyeron 113 pacientes, 15 con aterosclerosis basilar y 98 de fuente embólica (cardioembólica=42, arterio-arterial=32, ESUS=24). La NIHSS basal fue de 13 puntos [6-25] y el 38,9% de pacientes recibió fibrinólisis intravenosa, sin diferencias por grupos. El tiempo inicio-punción y tiempo punción-recanalización fueron superiores en aterosclerosis (545 min [I222,75-676] vs 244 [I177-380], $p=0,06$) y (93 [75-145] vs 34min [16-75], $p<0,001$), respectivamente. 54 (48.2%) pacientes tuvieron mRS ≤ 3 a 3 meses, 49 (50.5%) con fuente embólica, vs 5 pacientes (33.3%) con aterosclerosis basilar [OR=2,04 (CI 95%=0,65-6,41); $p=0.222$]. El porcentaje de SICH fue similar ($p=0.49$). Comparando con el grupo de tratamiento médico del BASICS, no existen diferencias de la TM globalmente, con una tendencia a mejor evolución en las OAB de fuente embólica ($p=0.06$) y significativamente mejor evolución en las de fuente embólica y <6 h ($n=66$, 62,8% vs 37,7%, $p<0.01$).

Conclusión. Las oclusiones ateromatosas de la basilar tienen una tendencia a un peor pronóstico funcional. En el diseño de ensayos clínicos randomizados, la selección de OAB de fuente embólica podría permitir demostrar la superioridad de la TM frente a tratamiento médico.

EVALUACIÓN DE LA INFLUENCIA DE LOS CAMBIOS ORGANIZATIVOS DEL CÓDIGO ICTUS EXTRAHOSPITALARIO EN EL MANEJO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES ATENDIDOS EN UN CENTRO DE ICTUS DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Majano Díaz, L.¹; Rodríguez Pardo de Donlebún, J.²; Fuentes Gimeno, B.²; Díez Tejedor, E.²

¹Servicio de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Para garantizar el acceso a la Trombectomía Mecánica (TM) en la Comunidad de Madrid, se han implementado diversos cambios organizativos en el código ictus, incluyendo la aplicación de la escala Madrid-DIRECT (M-DIRECT) y el aumento de hospitales con disponibilidad 24/7 para TM (HTM). Nuestro objetivo es analizar el impacto de estos cambios en el porcentaje de TM realizadas, consumo de recursos, tiempo al tratamiento y evolución de los pacientes con ictus agudo atendidos nuestro Centro de Ictus.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes derivados a nuestro Centro de Ictus por el SUMMA-112 con activación de código ictus entre el 17/6/2016 y el 31/5/2020. Se compararon las cohortes preM-DIRECT (Pre-MD), postM-DIRECT con dos y con tres HTM (Post-MDx2 y Post-MDx3 respectivamente).

Resultados. Incluimos 936 códigos ictus, 131 atendidos en el periodo pre-MD, 415 post-MDx2 y 332 post-MDx3. La frecuencia de códigos ictus diarios aumentó en los periodos sucesivos (0,51 pre-MD, 0,60 post-MDx2, 0,69 post-MDx3). Observamos una reducción de los traslados secundarios (17,2% vs 4,7%), de repetición de neuroimagen (20,5% vs 3,6%), y del tiempo puerta-ingle tras la implantación de la escala M-DIRECT, sin cambios significativos con el aumento del número de HTM. No observamos diferencias en el porcentaje de TM ni en la evolución de los pacientes en los tres periodos analizados.

Conclusión. La escala M-DIRECT ha permitido reducir drásticamente los traslados secundarios, el consumo de recursos diagnósticos, y los tiempos al tratamiento, manteniendo el mismo porcentaje de TM y evolución de los pacientes atendidos en nuestro Centro de Ictus.

ROL ACTUAL DE LA NEUROIMAGEN AVANZADA Y SU CORRELACIÓN CON LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA SIN CONTRASTE EN LA SELECCIÓN DEL TRATAMIENTO EN VENTANA AMPLIADA

Rodrigo Gisbert, M.¹; Requena, M.²; García-Tornel, Á.³; Olivé-Gadea, M.³; Boned, S.³; Muchada, M.³; Deck, M.³; Rodríguez-Villatoro, N.³; Rodríguez-Luna, D.³; Juega, J.³; Pagola, J.³; Tomasello, A.⁴; Piñana, C.⁴; Hernández, D.⁴; Ribó, M.³; Molina, C.A.³; Rubiera, M.³

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

²Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Sección de Neurorradiología.

Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El tratamiento endovascular (TEV) en el ictus isquémico agudo en ventana ampliada (6-24 horas) se ha establecido como atención médica estándar. Persiste incertidumbre sobre la selección de los candidatos a TEV basada en neuroimagen simplificada (TC sin contraste y angiografía por TC).

Material y métodos. Se incluyeron pacientes con oclusión de gran vaso en ventana ampliada admitidos en nuestro centro entre enero-2014 y marzo-2020. Se definió la presencia de penumbra por TC perfusión (mismatch, CTP-MM) de acuerdo con los criterios de imagen de los ensayos DAWN y/o DEFUSE-3. Se analizó la correlación de la escala ASPECTS y los resultados clínicos a los 90 días con la presencia de CTP-MM.

Resultados. 209 pacientes presentaron oclusión de gran vaso en ventana ampliada, 188 (89.95%) recibieron TEV y 178 (85.2%) presentaron CTP-MM. Entre aquellos con ASPECTS $\geq$ 6 (n=181; 86.6%) únicamente 18 pacientes (9.9%) no presentaron CTP-MM. Tras ajustar los factores de confusión identificables en pacientes sometidos a TEV, no se obtuvieron diferencias significativas a los 90 días en términos de independencia funcional definida por mRS 0-2 (OR 0.36; IC95% 0.11-1.18; P=0.09) o mRS-shift (ORA 1.11; IC95% 0.48-2.59; P=0.805) entre pacientes con o sin CTP-MM. La puntuación ASPECTS se correlacionó con el tamaño del infarto determinado por el flujo sanguíneo cerebral <30% del volumen (rP=-0.528; P<0.001).

Conclusión. En pacientes con oclusión de gran vaso en ventana ampliada, la presencia de ASPECTS $\geq$ 6 es predictor de CTP-MM y por tanto de indicación de TEV. La imposibilidad de realización/interpretación del TC perfusión no debería ser causa de desestimación del tratamiento en estos pacientes.

APP TICTUS: UNA APLICACIÓN PARA SMARTPHONES QUE PERMITE MONITORIZAR Y MEJORAR LA ATENCIÓN DEL CÓDIGO ICTUS

Barragán Prieto, A.¹; Urbano Sánchez, C.²; Montaner Villalonga, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Grupo Neurovascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS)

Objetivos. Actualmente hay numerosos ensayos clínicos disponibles para las distintas fases del ictus. Sin embargo, las cortas ventanas terapéuticas representan una limitación para el reclutamiento de pacientes en el ictus agudo. Nuestra hipótesis es que una app podría ser útil para monitorizar y mejorar el inicio de las terapias de reperusión e identificar candidatos para los ensayos clínicos.

Material y métodos. Se desarrolló una aplicación para smartphones en JAVA 7 para dispositivos Android. El diseño se hizo de acuerdo a algunos requisitos: no interferir con la atención al paciente, fácil de usar, almacenamiento de seguridad basado en la nube, visual, con notificaciones de retroalimentación, descarga de los datos preparados para

procesarlos limitada por contraseña, y un algoritmo dinámico y flexible sobre los ensayos clínicos, incluyendo alertas a los coordinadores de ensayos. Tras el registro de la app, se realizó una fase piloto con una encuesta de satisfacción.

Resultados. Durante dos meses se registraron 43 pacientes, el 93% (40) fueron ictus isquémicos. 32 pacientes tenían un inicio conocido y 11 ictus de despertar o de inicio desconocido. 13 pacientes fueron tratados con r-TPA y 15 con trombectomía. 32 pacientes fueron candidatos a estudios de investigación, con una tasa de reclutamiento del 85%. El 75% de los usuarios calificó el manejo de la app como fácil y el 100% recomendaría su uso a un colega.

Conclusión. La app TICTUS podría ser una herramienta útil en el manejo rutinario de los pacientes con ictus, con el objetivo de agilizar la asistencia clínica, facilitar las auditorías y la investigación clínica.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE TIROFIBAN EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR AGUDO DEL ICTUS ISQUÉMICO

Ainz Gómez, L.¹; Zapata Arriaza, E.¹; Pardo Galiana, B.¹; Lebrato Hernández, L.¹; Cabezas Rodríguez, J.A.¹; Medina Rodríguez, M.¹; De Albóniga-Chindurza, A.¹; Ortega Quintanilla, J.¹; Barragán, A.²; Pérez, S.²; Montaner Villalonga, J.²; González García, A.¹; Moniche Álvarez, F.¹

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

Objetivos. Una adecuada antiagregación es fundamental en el tratamiento endovascular de los ictus aterotrombóticos. Tras la recomendación en guías internacionales de evitar abciximab, una alternativa es el uso de tirofiban. El objetivo del estudio es evaluar la eficacia y seguridad del tirofiban en el tratamiento agudo de ictus mediante angioplastia, con/sin stent carotídeo.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes con ictus isquémico agudo y oclusión carotídea o tándem de circulación anterior, sometidos a angioplastia con/sin stent entre enero-2017 y diciembre-2020. Realizamos un estudio retrospectivo comparando pacientes tratados con tirofiban (pauta de baja dosis) frente a otros antiagregantes.

Resultados. De 218 pacientes (80,7% hombres, mediana 69 años [61-77]), 21 (9,6%) recibieron tirofiban, de los cuales 3 (15%) lo hicieron en monoantiagregación. No hubo diferencias significativas entre grupos en los antecedentes personales, NIHSS inicial, ASPECTS, uso de fibrinólisis o tiempos puerta-punción ni punción-recanalización. Todos los pacientes con tirofiban tuvieron una adecuada recanalización y ninguno sufrió reoclusión precoz del stent (frente al 5,6% del grupo control; p=0,319). En cuanto a seguridad, la tasa de transformación hemorrágica total (23,8% vs 20,8%, p=0,467) y sintomática (4,8% vs 4,1%, p=0,605) fue similar. No hubo diferencias en fallecimientos durante el ingreso (4,8% vs 6,1%, p=0,638) ni a 90 días (15% vs 9,6%, p=0,33), así como en el estado funcional a largo plazo (mRS 0-2 a 90 días 65% vs 64,5%; p=0,586).

Conclusión. En nuestra cohorte, el uso de tirofiban en el tratamiento agudo del ictus isquémico se muestra como una alternativa segura y eficaz. Serían necesarios ensayos clínicos adicionales para establecer su uso.

Enfermedades Cerebrovasculares IV

RESULTADOS CLÍNICOS Y REDUCCIÓN DE COSTOS DESPUÉS DE LOS PRIMEROS DOS AÑOS DE APLICACIÓN DE UNA RED DE TELEICTUS CENTRALIZADA EN ANDALUCÍA

Franco Salinas, A.¹; Barragán Prieto, A.²; Pérez Sánchez, S.²; Gamero García, M.A.²; Moniche Sánchez, F.³; Martínez Sánchez, P.⁴; De la Torre, F.J.⁵; Pardo Galiana, B.³; Galeano Bilbao, B.⁶; Valverde Moyano, R.⁷; Cabezas Rodríguez, J.A.³; Zapata Arriaga, E.³; Montaner Villalonga, J.²; Núñez Olea, J.R.⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena;

³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas;

⁵Servicio de Neurología. Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera;

⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar;

⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía;

⁸Servicio de Neurología. Hospital de Alta Resolución de Guadix

Objetivos. En una región de gran dispersión geográfica, Andalucía, desde enero de 2019 se cuenta con una red de TeleIctus. El Centro Andaluz de Tele-ictus (CATI) se ha implementado progresivamente de acuerdo con un modelo de "centro y radio", sumando una o dos provincias por mes, hasta lograr la cobertura de 3 millones de habitantes en junio de 2019.

Material y métodos. Estudio prospectivo de pacientes atendidos por CATI desde enero de 2019 a enero de 2021. La red de Teleictus incluye 30 centros para la fibrinólisis intravenosa con capacidad de derivación a 6 centros de trombectomía. Se realizó un análisis del costo utilizando datos de la literatura que evalúan el impacto económico en los pacientes con accidente cerebrovascular agudo tratados con r-TPA (ahorro medio a corto plazo de 1.500 €, ahorro a medio plazo de 3.000 € y ahorro de costes de por vida de 20.000 € por paciente tratado).

Resultados. Se recibieron 1775 activaciones, de las cuales 1056 fueron ictus isquémico. El 28% de estos fueron tratados, 118 con fibrinólisis intravenosa, 87 con trombectomía mecánica y 113 ambos. Estos datos supondrían un ahorro de 438.000 euros a corto plazo, 876.000 euros a medio plazo, y 5.840.000 euros a largo plazo en los pacientes tratados durante los dos primeros años de funcionamiento del CATI.

Conclusión. El desarrollo de una red de Teleictus centralizada puede representar un eficaz y eficiente forma de extender la atención aguda del accidente cerebrovascular por parte de los neurólogos vasculares y aumentar las tasas de tratamiento de regiones geográficamente dispersas.

AUMENTO DE LA MORTALIDAD HOSPITALARIA EN PACIENTES CON ICTUS DURANTE LA ERA COVID-19 Y FACTORES RELACIONADOS

Boned Riera, S.¹; Rubiera del Fueyo, M.¹; Bustamante, A.²; Deck, M.¹; Requena Ruiz, M.¹; Ramos, A.²; Olivé, M.¹; Hernández-Pérez, M.²; Muchada López, M.¹; García-Tornel, Á.¹; Dorado, L.²; Gomis, M.²; Rodríguez Luna, D.¹; Rodríguez-Esparragoza, L.²; Paré, M.²; Lozano, M.²; Rodríguez Villatoro, N.¹; Juega Mariño, J.M.¹; Pagola Pérez de la Blanca, J.¹; Molina Cateriano, C.¹; Millán, M.²; Ribó Jacobi, M.¹; Pérez de la Ossa, N.²

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. La pandemia por COVID-19 ha tenido enormes implicaciones en la atención del ictus. Nuestro objetivo es analizar su impacto en los resultados funcionales y la mortalidad en los ictus de dos hospitales terciarios de la red catalana.

Material y métodos. Comparamos los ictus admitidos durante 2020 con los de 2019. Analizamos resultados clínicos y funcionales (mRs al alta, complicaciones hospitalarias y mortalidad). Se determinaron factores asociados, incluida la infección por SARS-CoV-2.

Resultados. Ingresaron 2674 ictus en 2020 y 2652 durante 2019. Observamos mayor número de ictus de inicio indeterminado (45% vs. 40%, $p<0,01$), ASPECTS <7 (8,3% vs. 5,7%, $p=0,03$) y de tiempo inicio síntomas-llegada al hospital (mediana: 337 vs. 272 min, $p<0,01$) durante 2020. Por contra, no se detectaron diferencias significativas respecto activación del código ictus (61,5% vs. 62,5%), subtipo de ictus (HIC: 9,1% vs. 8,9%), gravedad (mediana NIHSS: 4 vs. 5), rankin previo (mRS <3 81,8% vs. 80,2%), u otras características clínicas ni tratamientos de reperfusión (23,8% vs. 23,9%). Las complicaciones intrahospitalarias y rankin al alta fueron similares. Sin embargo, observamos mayor mortalidad hospitalaria en 2020 (9,6% vs. 6,6%, $p<0,001$). Una regresión logística ajustada señaló mRS previo, NIHSS basal, ASPECTS y complicaciones intrahospitalarias (OR: 1,26, 1,14, 0,87 y 1,38 respectivamente, $p<0,01$) como predictores independientes de mortalidad. La infección por SARS-CoV-2 (3,7% de los pacientes con ictus en 2020) no fue un predictor de mortalidad; de hecho, estos pacientes mostraron resultados similares al resto de ictus de 2020.

Conclusión. El aumento de la mortalidad hospitalaria observado en nuestra serie durante 2020 puede deberse a una detección del ictus y a una llegada al hospital más tardía debido a la situación pandémica más que al efecto directo del COVID-19.

DIFERENCIAS SEGÚN SEXO EN LA ATENCIÓN Y TRATAMIENTO DEL ICTUS DENTRO DE UNA RED DE TELE-ICTUS

Pérez Sánchez, S.¹; Barragán Prieto, A.¹; Loscertales, J.¹; Martínez Jiménez, E.²; Galindo Vacas, S.³; De Torres Chacón, R.¹; Aguilera, S.⁴; Zapata Arriaza, E.⁵; Del Campo, E.⁶; Pardo Galiana, B.⁷; Mérida, L.⁸; Hermosín Gómez, A.⁹; Fernández Pérez, J.¹⁰; Fernández Velasco, J.M.¹¹; Montaner, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Comarcal de Riotinto; ³Servicio de Urgencias. Hospital de Alta Resolución de Écija; ⁴Servicio de Urgencias. Hospital de Alta Resolución de Utrera; ⁵Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital Virgen del Rocío;

⁶Servicio de Medicina Intensiva. Hospital de Montilla; ⁷Servicio

de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ⁸Servicio de Urgencias. Hospital Costa del Sol; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; ¹¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez

Objetivos. La evolución del ictus isquémico difiere según el sexo, siendo la primera causa de muerte en la mujer. Estudios previos demuestran que las mujeres reciben con menos frecuencia tratamiento en fase aguda y que el tipo de centro es un importante predictor de los tiempos puerta-aguja. Por ello, nuestro objetivo es conocer si las mujeres con ictus son atendidas de igual manera que los hombres en una red de tele-ictus con neurólogos vasculares especializados.

Material y métodos. Registro prospectivo de los ictus isquémicos atendidos en el Centro Andaluz de Tele-Ictus (CATI). Se recogieron datos demográficos, características clínicas, datos de neuroimagen (ASPECTS favorable por encima de 6), intervalos de tratamiento y resultados clínicos (mRS a los 90 días).

Resultados. Se atendieron 1837 ictus isquémicos en los dos últimos años. El 43.17% fueron mujeres. Al ingreso, las mujeres presentaban mayor edad (70.25 ± 15.42 vs 68.63 ± 63.27 años, $p=0.02$), NIHSS más alta (7 ± 6 vs 6 ± 6 , $p=0.02$) y peor proporción de ASPECT favorable (95.08% vs 97.61%, $p=0.003$). Hubo mayor número de mimics entre las mujeres (38.95% vs 31.26%, $p=0.004$). No hubo diferencias en cuanto al tratamiento recibido ni tampoco en los tiempos de atención entre grupos. A los 3 meses no se encontraron diferencias en el rankin entre ambos sexos.

Conclusión. El estudio pone de manifiesto que dentro de la red de tele-ictus no hubo diferencias en el manejo y tratamiento del ictus isquémico según el sexo. Este hecho corrobora que la adherencia estricta a protocolos, la formación y la especialización consigue una atención igualitaria evitando estas diferencias.

TAC PERFUSIÓN (TCP) EN VENTANAS TEMPRANAS: ¿MARCADOR PRONÓSTICO?

Castañón Apilánez, M.¹; López López, B.¹; García-Cabo Fernández, C.¹; Rico Santos, M.¹; Calleja Puerta, S.¹; Benavente Fernández, L.¹; Jiménez, J.M.²; González Delgado, M.¹; Larrosa Campo, D.¹; Vega Valdés, P.²; López-Cancio Martínez, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de

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

Objetivos. La evaluación del core mediante TCP en ventanas tempranas ($<6h$) puede sobrestimar el tamaño final del infarto, por lo que su uso en la práctica habitual es controvertido. Quisimos evaluar la relación del tamaño del core con la evolución clínica.

Material y métodos. Incluimos 156 pacientes consecutivos con oclusión de TICA/ACM tratados con trombectomía mecánica entre Julio 2020 y Abril 2021 y evaluados mediante software RAPID, 106 de los cuales se trataron en $<6h$ de evolución y 50 en $>6h$. El core fue evaluado en el CBF $<30\%$ (ml). A las 24h, evaluamos la mejoría neurológica precoz (4 o más puntos de la NIHSS) y mejoría dramática (8 o más puntos, o NIHSS 0-1) y a los 3 meses la escala mRS (0-2 o estabilidad).

Resultados. La correlación entre el core en TCP y el ASPECTS fue significativa, mayor en los de >6h evolución ($r=-.52$) que en los de <6h evolución ($r=-.43$). En la ventana temprana (<6h), el CBFcore (ml) se comportó como predictor independiente de mejoría precoz (OR 0.98 [0.96-0.99], $p=0.02$) y de buen pronóstico a los 3m (OR 0.97 [0.95-0.99], $p=0.04$), y un CBFcore<50ml en las primeras 6h se comportó como predictor independiente de mejoría dramática precoz con una OR 4.4, tras ajustar por edad, NIHSS basal, ASPECTS, y efecto del primer pase.

Conclusión. Aunque el TCP no debe usarse para contraindicar la trombectomía, el CBFcore podría ser útil en la predicción de la evolución clínica, independientemente del ASPECTS.

LOS COMPONENTES DEL TROMBO INFLUYEN EN LA RECANALIZACIÓN EN EL PRIMER PASE (SUBESTUDIO REGISTRO ITACAT)

Juega Mariño, J.M.¹; Deck, M.¹; Piñana, C.²; Palacio García, C.³; Camacho, J.⁴; Cardona, P.⁵; Quesada, H.⁵; De la Torre, C.⁶; Dorado, L.⁷; Hernández, M.⁷; Requena Ruiz, M.⁸; García Tornel, A.¹; Rodríguez Villatoro, N.¹; Boned Riera, S.¹; Muchada Lopez, M.¹; Rodríguez Luna, D.¹; Rubiera Del Fuego, M.¹; Ribo Jacobi, M.¹; Coscojuela Santaliestra, P.²; Hernández, D.²; De Dios Lascuevas, M.¹; Li, J.¹; Tomasello Weitz, A.²; Ramon y Cajal Agueras, S.¹; Rodríguez, M.¹; Álvarez Sabin, J.¹; Molina Cateriano, C.A.¹; Pagola Pérez de la Blanca, J.¹

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

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

³Servei d'Hematologia / Laboratori de Citometria. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ⁶IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁸Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Evaluamos biomarcadores de composición del trombo intracraneal que puedan estar implicados en la recanalización exitosa al primer pase del tratamiento endovascular urgente.

Material y métodos. Subestudio unicéntrico dentro del registro multicéntrico prospectivo ITACAT de pacientes con oclusión vascular a los que se les realizó trombectomía. Las muestras obtenidas se cortaron en dos porciones para analizarse una parte por anatomía patológica cuantificando fibrina, hematíes y la proporción de plaquetas. La otra parte del trombo se analizó mediante citometría de flujo para cuantificar las principales poblaciones leucocitarias (granulocitos, linfocitos y monocitos) y sus proporciones relativas. Se recogieron variables basales, las etiologías y los tratamientos de reperusión evaluando marcadores asociados a recanalización en primer pase > TICI 2 b (RPP).

Resultados. Un 50% (38/76) de los casos analizados alcanzaron RPP. No hubo diferencias en variables basales, etiología, uso previo de fibrinolisis o tipo de dispositivo empleado. Los trombos obtenidos con RPP presentaron mayor proporción de hematíes (33,64% vs 18,16% $p=0,048$) y de linfocitos (10,07% vs. 4,43% $p=0,042$) y menor proporción de plaquetas (61,48% vs 67,26% $p=0,042$). La menor proporción de plaquetas fue marcador predictor

independiente de RPP (OR 0,97; IC 0,95-0,99). Hubo correlación inversa entre proporción de plaquetas y de hematíes ($\rho=-0,51$, $p<0,001$) y entre plaquetas y linfocitos ($\rho=-0,44$, $p<0,001$).

Conclusión. Los trombos con recanalización en primer pase presentaron menor proporción de plaquetas y mayor de linfocitos y hematíes. Futuros estudios deben abordar la relación entre plaquetas y linfocitos para facilitar la RPP.

PERFIL ANATÓMICO DE ANEURISMAS CEREBRALES: ASOCIACIÓN CON LA GRAVEDAD DE LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA Y EL RIESGO DE RESANGRADO

Aizpun Armendariz, A.¹; Trillo Senin, S.¹; Domínguez Gallego, M.¹; Ramos, C.¹; De la Fuente Sanz, E.¹; Aguirre Hernández, C.¹; Hervás Testal, C.¹; González Ávila, C.¹; Vega, J.²; Caniego, J.L.²; Vivancos Mora, J.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. La asociación entre las características de los aneurismas cerebrales (AC) y la gravedad de la hemorragia subaracnoidea (HSA) o el riesgo de resangrado no se encuentran completamente definidos. Estudiamos la asociación entre la morfología y localización anatómica del AC con la gravedad de la HSA y su riesgo de resangrado.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos atendidos en nuestro centro desde Enero/2009-Diciembre/2019 por HSA secundaria a rotura de aneurisma. Se recogió la localización y características morfológicas del AC. Se estudió su asociación con la gravedad de la HSA estimada mediante el máximo diámetro del coágulo (MDC), la escala de Fisher modificada (EFM) y la puntuación WFNS.

Resultados. N=138. Edad media 56.7 (DE13), Mujeres 97 (70.3%). WFNS mediana 2 (1-4). Diámetro máximo de AC media 6.34mm (DT4.1), Localización AcoA 61 (44.2%), Morfología sacular 78 (56.5%) y bilobulada 26 (18.8%), Puntuación PHASES mediana (4-6), MDC media 10mm (5.3mm). Resangrado 9 casos (6.5%). Mortalidad a 3 meses 21 casos (15.2%). No encontramos asociación estadísticamente significativa entre ninguna característica anatómica de los AC tras su rotura con la gravedad de la HSA, salvo el AC de bifurcación de ACM asociado a una WFNS mayor ($p=0,026$). Se encontró asociación entre un mayor riesgo de resangrado y la morfología bilobulada (26.1% Vs 2.7%, $p<0,001$).

Conclusión. Las características de los AC no se asocian con la gravedad de la HSA en el momento de su rotura salvo el caso de bifurcación de ACM. Sin embargo, sí que predicen el riesgo de resangrado lo que permite identificar un perfil de mayor beneficio de tratamiento del AC emergente.

METODOLOGÍA APLICADA PARA LA EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS EN LA PREVENCIÓN DE LA RECURRENCIA DEL ICTUS ISQUÉMICO POR FIBRILACIÓN AURICULAR EN 25 AÑOS

Escobar Rodríguez, G.A.¹; Palomino García, A.²; Caballero García, M.A.³; Hernández Ramos, F.⁴; Torres Martín, J.R.⁵;

Alejandro Farauste, J.⁶; Rull, L.F.⁷; Velarde Gestera, J.M.⁸; González García, S.¹; Jiménez Hernández, M.D.⁴

¹Grupo de Innovación Tecnológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ³Servicio de Emergencias Sanitarias. Empresa Pública de Emergencias Sanitarias; ⁴Servicio de Neurología y Neurofisiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; ⁵Departamento I+D. Xirem Industria de Software; ⁶Departamento de I+D. Drimay Consultores; ⁷Departamento de Física Atómica, Molecular y Nuclear. Universidad de Sevilla; ⁸Departamento de I+D. Drimay Consultores

Objetivos. El análisis de bases de datos hospitalarias con técnicas matemáticas y estadísticas permite estudiar la efectividad de las terapias en la prevención del ictus por fibrilación auricular (FA).

Material y métodos. Análisis de una cohorte de registros de ictus de 14.808 pacientes entre Enero-1994 y Septiembre-2018, donde 2.014 pacientes tuvieron una recurrencia. La efectividad del tratamiento se estableció como disminución o retraso temporal de la recurrencia de un nuevo ictus isquémico. Cuantificamos el tiempo de recurrencia de pacientes con FA. Tomando el inicio de 2013 como umbral del cambio o hito en el tratamiento de FA, se extrajeron de la cohorte dos subconjuntos, uno con registros desde el año 2008 hasta el 2012, y otro con los del 2013 al 2017.

Resultados. Se ha observado que el tiempo de recurrencia del ictus en pacientes con FA es mayor que el del conjunto total de pacientes. Además, se han comparado porcentajes de recurrencia de dos periodos diferenciados por la indicación de anticoagulación oral. En pacientes con FA, durante el primer periodo se dieron 75 ictus cuyo ictus previo ocurrió en dicho periodo, el 11,2% del total. En el segundo periodo la recurrencia experimentó una reducción del 40% hasta el 6,8% del total.

Conclusión. Nuestro estudio demuestra que las nuevas terapias y los cambios en las prácticas para tratar la FA han evitado o demorado la recurrencia del ictus.

ESTUDIO PROSPECTIVO DE PACIENTES CON OCLUSIÓN DE GRAN VASO DE TERRITORIO ANTERIOR SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Carbonell Gisbert, J.¹; Wenger Núñez, D.²; Hernández Pérez, M.²; Castaño Duque, C.²; Pérez De La Ossa Herrero, N.²; Dorado Bouix, L.²; Millan Torne, M.²; Domenech Puigcerver, S.³; Munuera Del Cerro, J.⁴; Muñoz Narbona, L.²; Remollo Friedmann, S.²; Rodríguez Esparragoza, L.¹; Serena Leal, J.⁵; Tercero Izaga, M.⁶; Werner, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁴Servicio de Radiología. Hospital de Sant Joan de Déu; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ⁶Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. La etiología aterotrombótica del ictus suele identificarse en el escenario agudo. Estudiamos sus características diferenciales clínicas, radiológicas y pronósticas con respecto al resto de etiologías en

pacientes que recibieron trombectomía mecánica (TM). **Material y métodos.** Estudio prospectivo de pacientes con oclusión de gran vaso sometidos a TM. Realizamos RM a la llegada, <2h post-TM y al día 5. Evaluamos la revascularización según los grados TICI y la reoclusión en angioRM <2h post-TM. Determinamos la etiología según la clasificación TOAST. Evaluamos la mejoría dramática a las 24h y el mRS a los 3 meses. Comparamos los ictus aterotrombóticos con el resto (cardioembólicos + indeterminados).

Resultados. Incluimos 98 pacientes (edad 73, NIHSS 18); 32 tuvieron etiología aterotrombótica, 38 cardioembólica y 28 indeterminada. Los pacientes con un ictus aterotrombótico tuvieron una mayor duración del procedimiento (60 Vs 33min), menor tasa de TICI 3 final (25% Vs 40.9%) y mayor tasa de reoclusión (56.5% Vs 17.9%) que el resto. El volumen del infarto creció más entre la RM post-TM y el 5º día (16 Vs 3ml) y aparecieron más lesiones nuevas entre la RM inicial y RM post-TM y entre la RM post-TM y RM al quinto día. Presentaron menor tasa de mejoría dramática a las 24h (25% vs 47%), sin diferencias en el mRS a los 3 meses.

Conclusión. El origen aterotrombótico del ictus implica procedimientos más largos, menos exitosos, mayor riesgo de reoclusión y mayor aparición de nuevas lesiones isquémicas pese a la recanalización. Urge diseñar mejores estrategias terapéuticas y de prevención secundaria para estos pacientes.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PERFIL INFLAMATORIO DE LOS SUBTIPOS DE ICTUS ISQUÉMICO EN FUNCIÓN DEL TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LOS SÍNTOMAS

García Díaz, A.I.; Gallego Sánchez, Y.; Baraldés Rovira, M.; Paul Arias, M.; Vázquez Yustes, D.; Vicente Pascual, M.; Mauri Capdevila, G.; Purroy García, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. La evidencia actual sobre seguridad y eficacia de terapias de revascularización hasta 24 horas de evolución de los síntomas incrementa el interés por la descripción de las características de personas con ictus de inicio de síntomas desconocido (IID), que comprende el ictus del despertar (ID) y el ictus de inicio diurno sin testigo (IDST); y las personas con ictus >4,5 horas.

Material y métodos. La muestra del estudio consistió en 521 pacientes con ictus isquémico de <24h de evolución atendidos en 2014-2016. Los participantes fueron clasificados en función del tiempo de evolución de síntomas: <4,5h de evolución, >4,5h de evolución, ID e IDST. Se compararon características clínicas y una batería de biomarcadores en 475 pacientes que comprendieron: NSE, IL6, NT-proBNP, S100B, PCR, IL10 y troponina.

Resultados. Ochenta (14%) pacientes fueron ID, 60 (10,5%) IDST, 309 (54%) <4,5h y 74 (13%) >4,5h. Los pacientes >4,5h fueron significativamente ($p<0,001$) más jóvenes 70,5 (DE 11,1) vs 75,8 (DE 10,7) ID vs 73,9 (DE 11,7) IDST vs 76,3 (DE 11,3) <4,5h. La etiología lacunar fue más frecuente en este grupo: 31,3% vs. 15,5% vs. 22,9% vs. 14,3%. La gravedad del ictus medida mediante NIHSS, los niveles de IL 6 e IL 10 fueron mayores en ID ($p<0,001$; 0,043 y 0,006 respectivamente).

Conclusión. Los datos presentados sugieren diferencias clínicas y etiológicas entre ID, IDST y aquellos con evolución conocida de los síntomas >4,5 horas. Estos hallazgos corroboran el interés por desarrollar nuevos ensayos centrados en el tratamiento en fase aguda de pacientes con ID basados en biomarcadores de neuroimagen y séricos.

SEGURIDAD Y EFICACIA DE LA ADMINISTRACIÓN INTRAVENOSA DE CÉLULAS TRONCALES ALOGÉNICAS DERIVADAS DE TEJIDO ADIPOSEO EN EL INFARTO CEREBRAL. RESULTADOS FINALES DEL ENSAYO CLÍNICO AMASCIS

De Celis Ruiz, E.¹; Fuentes Gimeno, B.¹; Gutiérrez Zúñiga, R.¹; Gutiérrez Fernández, M.²; Alonso de Leciana, M.¹; Borobia Pérez, A.¹; Ruiz Ares, G.¹; Otero Ortega, L.²; Laso García, F.²; Gómez de Frutos, M.C.²; Díez Tejedor, E.¹

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

Objetivos. Evaluar seguridad y eficacia a 24 meses de la administración intravenosa de células troncales mesenquimales alogénicas derivadas de tejido adiposo (AD-MSCs) en pacientes con infarto cerebral (IC).

Material y métodos. Ensayo clínico fase IIa, piloto, unicéntrico, aleatorizado, doble ciego y controlado con placebo. Se incluyeron pacientes ≥ 60 años con IC moderado-grave, asignados aleatoriamente a recibir AD-MSCs o placebo en las primeras 2 semanas. El objetivo principal es el análisis de seguridad hasta los 24 meses: eventos adversos, complicaciones sistémicas y neurológicas y aparición de tumores. El objetivo secundario es la eficacia del tratamiento: escala de Rankin modificada (ERm) a los 3 meses, NIHSS en cada visita, tamaño del IC con resonancia magnética y marcadores de reparación cerebral (MMP-9, VEGF-A y BDNF) a los 7 días y a los 3 meses. Se presentan los resultados finales del ensayo AMASCIS-01. EudraCT: 2011-03551-18; NCT01678534.

Resultados. Se incluyeron 19 pacientes, 4 en el grupo de tratamiento, 9 placebo y 6 excluidos. Tras 24 meses, se reportaron 124 eventos adversos; 2 graves en el grupo de AD-MSCs y 9 en el placebo. No hubo diferencias en número de eventos adversos, complicaciones sistémicas o neurológicas entre ambos grupos ni tampoco desarrollo de tumores. No se encontraron diferencias significativas en el tamaño del IC ni en los valores de ERm o NIHSS en ninguna de las visitas. Los niveles de VEGF-A y BDNF disminuyeron en el grupo de AD-MSCs mientras que aumentaron en el grupo placebo. **Conclusión.** La administración intravenosa de AD-MSCs dentro de las primeras dos semanas del IC es segura.

ESTUDIO DESCRIPTIVO OBSERVACIONAL DE ENFERMEDADES CEREBROVASCULARES EN MENORES DE 18 AÑOS A NIVEL NACIONAL. ESTUDIO NEUROEPI

Andrade Zumárraga, L.; Blanco Ruiz, M.; Milán Pinilla, R.; Mejías Olmedo, V.; Iglesias Espinosa, M.; Amaya Pascasio, L.; Martínez Sánchez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. Describir la patología neurovascular en pacientes menores de 18 años así como las principales comorbilidades. Estimar la incidencia hospitalaria nacional de las diferentes patologías neurovasculares en pacientes menores de 18 años.

Material y métodos. Estudio observacional basado en el Conjunto Mínimo Básico de Datos hospitalarios elaborado por el Servicio Nacional de Salud. Se incluyeron pacientes menores de 18 años hospitalizados con patología neurovascular como diagnóstico principal en el periodo 2016-2018. Se realizó un análisis descriptivo y se estimaron las tasas de incidencia hospitalaria a partir de la población registrada en el Instituto Nacional de Estadística.

Resultados. Se identificaron 362 pacientes con una media de edad de 8,9 años y una mediana de 10 (RIQ 4-15). El 52,2 % eran mujeres. El 50% fueron hospitalizados por ictus isquémico, un 30.9% por hemorragia intraparenquimatosa no traumática y un 8.6% por trombosis venosa cerebral. En un 7,46% de ictus se identificó cardiopatía congénita, en un 2,7% moya moya y en el 1,7% trombofilia. La incidencia estimada para ictus, hemorragia y TSV fue; 0,74, 0,47 y 0,12 por cada 100.000 habitantes, respectivamente. El 70% de los ictus ocurrieron en menores de 14 años, los cuales presentaron, de manera no significativa ($p > 0,05$) una mayor tasa de convulsiones (9,4%), de cardiopatía congénita (8,3%), moya moya (4,4%) y trombofilia (1,7%).

Conclusión. Entre los pacientes menores de 18 años, los comprendidos en edad pediátrica presentaron una mayor frecuencia de patología neurovascular, con características clínicas específicas.

MODELO PREDICTIVO DE SM MEDIANTE LA COMBINACIÓN DE VARIABLES DE TC-PERFUSIÓN Y CLÍNICAS

González Martínez, A.¹; Trillo Senín, S.¹; Sanz García, A.¹; De Benavides Bernaldo de Quirós, C.¹; Casado Fernández, L.¹; Barbosa del Olmo, A.²; Manzanares, R.²; Ximénez Carrillo, Á.¹; Vivancos Mora, J.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Estudios anteriores han sugerido que los imitadores de ictus o stroke-mimic (SM) tienen ciertos patrones en los mapas de TC-Perfusión (TCP) que pueden diferir de los observados en los ictus. El objetivo principal del presente estudio es encontrar un modelo predictivo mediante variables de TCP y variables clínicas que diagnostique correctamente a los SM en la valoración inicial como parte del protocolo de código ictus.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de casos-contróles de pacientes atendidos como código ictus. Los casos (SM) y controles (ictus) del estudio fueron apareados por sexo, edad y presencia de afasia, predictores de alteración en TCP según nuestro estudio previo. Se recogen variables demográficas y clínicas, así como alteraciones en TC perfusión según el tipo de mapa: tiempo al pico, flujo sanguíneo cerebral y volumen sanguíneo cerebral, la topografía (territorio vascular o territorio no vascular como defecto focal, hemisférico o multifocal) y otras variables clínicas (factores de riesgo vascular y otras comorbilidades, NIHSS, asimetría facial).

Resultados. 120 pacientes (45 SM y 45 controles en la cohorte de estudio; 15 SM y 15 controles en la cohorte

de validación) fueron analizados. Mediante una regresión multivariante se obtuvo un modelo predictivo con las variables asimetría facial, alteraciones en TCP frontal, temporal, occipital y patrón de hipoperfusión/hiperperfusión. El área bajo la curva (AUC) para dicho modelo fue de 0,84 (95% CI: 0.756-0.925) en la cohorte de estudio, con un AUC de 0.947 (95% CI: 0.864-1) en la cohorte de validación.

Conclusión. De acuerdo con nuestro modelo, la combinación de alteraciones en TCP y variables clínicas podrían ayudar a predecir SM durante la valoración como código ictus.

Enfermedades Cerebrovasculares V

UTILIDAD DEL SOFTWARE AUTOMATIZADO RAPID PARA ESTIMACIÓN DEL ÍNDICE DE CIRCULACIÓN COLATERAL CONSERVADA: UNA HERRAMIENTA DE PRECISIÓN

Valiente Gordillo, E.¹; Trillo Senin, S.¹; Ramos, C.¹; Vega, J.²; Alonso, C.²; García, P.²; De la Fuente Sanz, E.¹; Domínguez Gallego, M.¹; Alonso Maroto, J.¹; Ximénez-Carrillo, Á.¹; Vivancos Mora, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Los sistemas de valoración de circulación colateral leptomenínea (CCL) pueden ser complejos y subjetivos. Los softwares automatizados de TC perfusión (TCP) permiten obtener de forma rápida, precisa y reproducible parámetros que podrían indicar el grado de CCL. Nuestro objetivo es estudiar la CCL mediante el software RAPID y factores asociados a la misma.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con ictus de ACM por oclusión de M1/T-carotídea atendidos en nuestro centro desde agosto 2020 a mayo 2021, con estudio de TCP procesado mediante RAPID. El grado de CCL se evaluó mediante 10 parámetros obtenidos automáticamente. El mejor estimador de CCL se determinó por su asociación con las escalas de CCL PATHS, Tan e índice de hipoperfusión (HHI). Se estudió la relación entre el grado de CCL con 65 variables.

Resultados. N=71. Edad media 74,87 (DE 14,53) Mujeres 66,2 %. Oclusión M1 54 (76,1 %). Tratamiento endovascular 56 (78,9 %). El mejor estimador de CCL fue la reducción del flujo relativo <34% (CBF r<34%), correlación PATHS (rho=0,88; p<0,001), Tan (rho=0,59; p<0,001) y HHI (rho=0,86; p<0,001). El CBF <34% se transformó en índice de porcentaje de CCL conservada y se denominó BIRDIE (Brain collateRals rapiD IndEx). Media de BIRDIE 0,7 (DE 0,33). Un mayor BIRDIE se asoció a mRS previo 0/1 (p=0,026), sobrepeso (IMC>25; p=0,036). Un menor BIRDIE se asoció a oclusión de T-carotídea (p=0,004), un mayor ASPECTs (p<0,01), un menor NIHSS pretratamiento (p<0,001), TAD>100mmHg (p=0,048) o TAS>200mmHg

(p=0,003), vasculopatía cerebral de pequeño vaso (p=0,022), enfermedad vascular sistémica (p=0,045), enfermedad renal crónica (p=0,008).

Conclusión. En nuestro estudio el software RAPID se muestra como un adecuado estimador de CCL, especialmente utilizando el parámetro BIRDIE. En nuestro estudio la CCL se asoció fundamentalmente con enfermedad vascular y, paradójicamente, con sobrepeso.

ICTUS ISQUÉMICO CRIPTOGENICO Y CÁNCER ACTIVO: UNA ASOCIACIÓN IMPORTANTE CON MARCADORES ESPECÍFICOS

Leal Hidalgo, R.; Lafuente Gómez, G.; del Pino Tejado, L.; Portela Sánchez, S.; García Pastor, A.; Vales Montero, M.; Iglesias Mohedano, A.; Fernández Bullido, Y.; Vázquez Alen, P.; Díaz Otero, F.; Gil Núñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. Describir las características de pacientes con isquemia cerebral (IC) y cáncer activo (CA) e identificar marcadores de CA en el ictus criptogénico.

Material y métodos. Análisis de un registro prospectivo de pacientes con IC que ingresan de mayo-2017 a enero-2021 en una Unidad de Ictus. Identificamos pacientes con CA y comparamos con el resto. Asimismo, comparamos las características de los ictus criptogénicos con y sin CA.

Resultados. De 1931 pacientes con IC, 61 (3,1%) tenían CA. En el grupo CA fueron más frecuentes los infartos territoriales (85,7% frente a 62,6%, p=0,001), y los ictus criptogénicos (49,2% frente a 30,4%, p=0,003). No detectamos IC por enfermedad de pequeño vaso en el grupo CA (0% versus 22%, p<0,0001). Al comparar los ictus criptogénicos con y sin CA, los pacientes con CA tuvieron ictus con mayor déficit (mediana NIHSS 6 frente a 4, p=0,03), niveles menores de hemoglobina (g/dL) [mediana 11,95 versus 13,8; p=0,022], y más elevados de proteína C reactiva (PCR) (mg/dl) [1,19 y 0,39; p=0,014] y Dímero-D (ng/ml) [842 y 272, p<0,0001]. El análisis mediante curvas ROC mostró un AUC de 0,722 (IC 95% 0,604 – 0,851) para Dímero-D, obteniéndose una sensibilidad 74,1%, especificidad 70% con un punto de corte ≥420ng/ml. El AUC para PCR fue 0,725 (0,628 – 0,822) y la sensibilidad 65.5% y especificidad 70.7% con un punto de corte ≥0.805mg>dl.

Conclusión. El ictus criptogénico es más frecuente en los pacientes con cáncer activo. Valores aumentados de D-Dímero y PCR podrían indicar la presencia de cáncer activo oculto en pacientes con ictus criptogénico.

ANGIO-TC EN EL ICTUS AGUDO. UNA VENTANA A LA AFECTACIÓN PULMONAR EN TIEMPOS COVID-19

Uclés Salvador, J.¹; Cuesta López, E.²; Alonso de Leciana Cases, M.²; Rodríguez Pardo, J.²; Ruiz Ares, G.²; Rigual, R.²; Fuentes Gimeno, B.²

¹Departamento de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. La falta de técnicas rápidas para la detección de COVID-19 al inicio de la pandemia produjo un retraso en el tratamiento de los pacientes con ictus isquémico agudo.

Algunos protocolos asistenciales recomendaron la TC Tórax como prueba de cribado. Objetivo: analizar la sensibilidad y especificidad para la identificación de alteraciones pulmonares sugestivas de COVID-19 de la valoración de los vértices pulmonares visibles en las imágenes del Angio-TC de troncos supraaórticos (TSA) en comparación con la TC Tórax y valorar la concordancia interobservador.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo con inclusión de pacientes con ictus isquémico agudo entre el 25 de febrero a 25 de abril de 2020. Dos investigadores evaluaron de forma independiente y ciega a los datos clínicos las imágenes de Angio-TC-TSA y de TC de Tórax. Los hallazgos se clasificaron según el COVID-19 Reporting and Data System (CO-RADS). Se consideró posible infección COVID-19 puntuaciones CO-RADS 3-5.

Resultados. Se incluyeron 101 pacientes, de los cuales se confirmó infección por SARS-CoV-2 en 24. En la cohorte de 43 pacientes con Angio-TC-TSA y TC Tórax, ambas pruebas fueron equivalentes (Sensibilidad: 53,8%; Especificidad: 93,3%) y en la cohorte de los pacientes con solo Angio-TC (71 pacientes) se confirmó su valor predictivo (Sensibilidad: 65,2%; Especificidad: 93,3%). Se observó buena concordancia interobservador en la clasificación de los hallazgos de Angio-TC en CO-RADS 3-5 frente a 1-2 ($K=0,694$; $p<0,001$).

Conclusión. En pacientes con ictus agudo, la Angio-TC-TSA posee una sensibilidad y especificidad para la identificación de alteraciones pulmonares asociadas a COVID-19 comparables al TC de Tórax, con una buena correlación interobservador.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA DE ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DEL SEGMENTO M2 DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA. EXPERIENCIA Y RESULTADOS EN UN CENTRO TERCIARIO

Cabrera Muras, A.¹; Aguilera Irazábal, B.¹; Morales Deza, E.²; García Sánchez, J.M.¹; Caballero Romero, I.¹; Collía Fernández, A.¹; Oyarzun Irazu, Í.¹; Martínez Córdor, D.¹; Gutiérrez Albizuri, C.¹; Bilbao González, A.³; García-Moncó Carra, J.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; ³Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos. Describir y comparar resultados de la Trombectomía Mecánica (TM) en las oclusiones del segmento M2 y compararlos con los de M1.

Material y métodos. Estudio observacional de TM en oclusiones M2 tratadas en nuestro centro durante tres años. Analizamos datos epidemiológicos, clínicos, de procedimiento, complicaciones, pronóstico funcional y mortalidad. Los comparamos por segmento y rama de M2 ocluidos, así como con un grupo control de oclusiones M1.

Resultados. Cuarenta y cuatro oclusiones M2 (72,73% proximales, 76,74% rama inferior), comparadas con 44 oclusiones M1, sin diferencias epidemiológicas significativas. Más cardioembolismo identificado en M2 (61,36% vs. 50% $p=0,5541$). Más PACI (59,09% vs. 27,27% $p=0,0026$), localización izquierda, (65,91% vs. 31,82% $p=0,0048$) y NIHSS menor al ingreso (media; 10,93 vs. 13,64) en grupo M2. Mayor tendencia a terapia combinada en oclusiones M2 (36,36% vs. 27,27% $p=0,3599$). Muy

similares tiempos de recanalización (mediana; 37,5min. vs. 38min) y tasa de revascularización completa (TICI-2b/3) 88,37% vs. 93,18%. No diferencias significativas en tiempos, tasa de revascularización ni complicaciones en comparación por rama y segmento de M2. Stent-Retriever como técnica predominante en M2 (79,55%) frente a Aspiración-Directa (13,64%) o técnicas combinadas (6,82%). Complicaciones hemorrágicas sintomáticas 3,41%, sin diferencias entre grupos (2,27% vs. 4,55% $p=0,7263$). HSA como hemorragia más frecuente (11,36%), más observada en M2 (15,91% vs. 6,82% $p=0,4232$). Independencia funcional (mRankin ≤ 2) a los 3 meses global 54,22%, similar en ambos grupos (45% vs. 62,79% $p=0,1040$). Mortalidad global a los 3 meses 12,79%, sin diferencias significativas, mayor tendencia en grupo M2 (19,05% vs. 6,82% $p=0,0896$).

Conclusión. Observamos características de procedimiento, complicaciones, resultado funcional y mortalidad similares en la comparación por segmento/rama de M2, y entre los grupos de M2 y M1. Concluimos que la TM es un tratamiento seguro y eficaz para oclusiones del segmento M2.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICO DE LA AMAUROSIS FUGAX: RESULTADOS DE UNA COHORTE CONTEMPORÁNEA

Martínez Viguera, A.; Xuclà Ferrarons, T.; Collet Vidiella, R.; Olmedo Saura, G.; Martí Fàbregas, J.; Delgado Mederos, R.; Martínez Domeño, A.; Prats Sánchez, L.; Guisado Alonso, D.; Guasch Jiménez, M.; Camps Renom, P.

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

Objetivos. Describir las características clínicas y el pronóstico de los pacientes con Amaurosis Fugax (AF) por sospecha de isquemia retiniana transitoria.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico de pacientes admitidos en el Servicio de Urgencias de un Centro Terciario con diagnóstico de AF por sospecha de isquemia retiniana transitoria entre los años 2015-2020. Se recogieron datos clínicos, diagnóstico-terapéuticos y recurrencias, incluyendo nuevos embolismos retinianos y/o ictus isquémicos (AIT/infartos). Se realizó un análisis multivariado mediante regresión logística para estudiar los factores asociados al riesgo de recurrencia.

Resultados. Incluimos 91 pacientes con una edad media de $67,9\pm 14,8$ años, siendo 43 (47,3%) mujeres. En 82 (90,1%) pacientes se hizo una revisión oftalmológica urgente y sólo en un caso (1,2%) se objetivó oclusión vascular retiniana. Tras el estudio diagnóstico, 14 (15,4%) AF fueron atribuidas a etiología aterotrombótica, 4 (4,4%) a etiología cardioembólica, 10 (11%) a causas infrecuentes (incluyendo tres arteritis de células gigantes) y 63 (69,2%) se consideraron de causa indeterminada según criterios TOAST. Como tratamiento preventivo, 71 (78%) pacientes iniciaron terapia antiagregante simple o dual y 2 (2,2%) terapia anticoagulante. Se registró al menos una recurrencia en 8 (8,8%) pacientes (seguimiento medio: $2,8\pm 1,8$ años) y 4 fueron ictus isquémicos. Presentar una etiología infrecuente de AF se asoció independientemente al riesgo de recurrencia ($OR=12,8$, IC 95% 2,55-64,6; $p=0,002$).

Conclusión. En 2 de cada 3 pacientes la AF fue de causa indeterminada. El riesgo de ictus tras una AF en nuestra cohorte fue relativamente bajo. Los pacientes con una

etiología infrecuente son los que presentaron mayor probabilidad de recurrencia.

EFFECTO PRONÓSTICO DEL PRECONDICIONAMIENTO ISQUÉMICO INDUCIDO POR AIT EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO: METANÁLISIS

Baraldés Rovira, M.; Gallego Sánchez, Y.; Paul Arias, M.; García Díaz, A.; Vázquez Justes, D.; Mauri Capdevila, G.; Vicente Pascual, M.; Purroy García, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. Atendiendo a estudios preclínicos, los episodios de AIT que preceden a un infarto cerebral (IC) pueden inducir un fenómeno de preconditionamiento isquémico que clínicamente se traduzca con una mejor evolución clínica que las personas con un IC sin un AIT previo. Analizamos el pronóstico del antecedente de AIT en pacientes con IC.

Material y métodos. Realizamos una revisión sistemática siguiendo las recomendaciones PRISMA de estudios publicados entre enero de 1999 y junio de 2021. Incluimos estudios de cohortes con información sobre la evolución clínica (ausencia de discapacidad o supervivencia) de los pacientes teniendo en cuenta el antecedente de AIT.

Resultados. Identificamos 14 estudios con un total de 26897 pacientes, 5427 (20,2%) con un AIT previo al IC. Pese a que tanto los objetivos clínicos como la ventana temporal del AIT previo fueron heterogéneos, el antecedente de AIT se asoció a una mejor evolución clínica: odds ratio (OR) 1,80 (1,41-2,30). El efecto fue mayor si se consideró el objetivo de mRS $\leq$ 1 a los 90 días: OR 2,26 (1,61-3,17) y el AIT dentro de la primera semana antes del IC: OR 7,34 (3,64-14,82). Sólo en dos estudios el efecto del AIT fue deletéreo. El AIT se asoció a etiología ateromatosa: OR 1,88 (1,56-2,27).

Conclusión. El antecedente reciente de AIT favorece la evolución de los pacientes con IC. Este hecho propicia el estudio en estos pacientes de biomarcadores relacionados con fenómenos de neuroprotección y neuroreparación que deberán ser ajustados por la etiología.

TOPOGRAFÍA DE ISQUEMIA EN TC MULTIMODAL COMO PREDICTOR DE EVOLUCIÓN EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO TRATADOS CON TROMBECTOMÍA. IMPLEMENTACIÓN DE HERRAMIENTAS DE INTELIGENCIA

Aguirre Hernández, C.¹; Trillo, S.¹; Ramos Martín, C.¹; Zapata Wainberg, G.¹; Villacorta Tive, M.²; Zabala, I.²; Ximénez-Carrillo Rico, A.¹; Barbosa del Olmo, A.³; Caniego, J.L.³; Vivancos, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ²Human Analytics.S. L.; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Aplicar técnicas de inteligencia artificial ["machine learning"(ML)] para desarrollar herramientas predictivas de evolución de pacientes con ictus isquémico agudo (IIA) tratado mediante trombectomía teniendo en cuenta la localización de la isquemia (LI).

Material y métodos. Realizamos un estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes con IIA de circulación anterior tratados con trombectomía en nuestro centro. Se analizaron variables pre-tratamiento relacionadas con la evolución. LI se midió según las áreas de ASPECTS, aplicada en TC multimodal [TC basal (TCB), TC volumen (CBV) e imágenes fuente de angioTC (CTASI)]. Con dichas variables se generó una herramienta predictiva a través de ML (software: R 3.5.1; Human-Analytics. S. L) para cada técnica de imagen. Se compararon los resultados con la regresión logística tradicional.

Resultados. N= 177, mediana edad: 60 (RIQ: 60-77), mediana NIHSS pre-tratamiento: 18 (RIQ: 13-23), 117 (66%) HTA, mediana ASPECTS TCB, CBV y CTASI: 8 (RIQ: 7-9), 156 (88.1%): TICI $\geq$ 2b. La afectación del lenticular, caudado, M1 o M2 en todas las técnicas de imagen, ínsula en TCB y CTASI y M5 en CBV y CTASI se relacionó con peor evolución, así como HTA, NIHSS pre-tratamiento y ASPECTS en cada técnica de imagen. Se construyó un modelo de ML con dichas variables para cada una de las técnicas obteniéndose un área bajo la curva (AUC) de 0.742 para TCB, 0.753 para CBV y 0.797 para CTASI, todos ellos mayores que el obtenido con técnicas de regresión logística tradicional (0.698, 0.737 y 0.740 respectivamente).

Conclusión. La LI en TC multimodal ayuda a predecir la evolución de pacientes con IIA tratados con trombectomía. La implementación de herramientas de ML puede mejorar la información obtenida mediante escalas tradicionales.

PRONÓSTICO DE LAS OCLUSIONES DEL SEGMENTO M2 DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA TRATADAS CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Hernández Pérez, I.¹; Mora Peinado, C.²; Terroba Baizán, C.²; De Lera Alfonso, M.C.³; Calleja Sanz, A.³; Cortijo García, E.³; Ramos Araque, M.E.³; Gómez Vicente, B.³; Reyes Muñoz, F.J.³; Valle Peñacoba, G.¹; López Sanz, C.¹; Palomino Cardozo, N.C.¹; Arenillas Lara, J.F.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Servicio de Medicina. Universidad de Valladolid; ³Unidad de Ictus, Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ⁴Jefe de Unidad de Ictus, Jefe de Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. Decidimos analizar la influencia de la rama de M2 ocluida y el segmento intrarterial ocluido en el trayecto de M2 (proximal vs. distal) dada la escasa evidencia en cuanto a seguridad y eficacia para aplicar tratamiento endovascular (TEV).

Material y métodos. Análisis retrospectivo de registro prospectivo de pacientes atendidos como código ictus entre enero de 2017 y mayo de 2020. Se incluyeron los pacientes con ictus isquémico y oclusión de M2 candidatos a TEV. La localización de la oclusión de M2 se dividió en rama temporoparietal, frontal o múltiples ramas. Respecto a la disposición del trombo, se clasificaron en trombos proximales y distales. Variables pronósticas de eficacia: reperusión cerebral completa (TICI 2c-3), buen pronóstico funcional al tercer mes. Variables de seguridad: Transformación hemorrágica y rotura / disección arterial).

Resultados. 87 pacientes presentaron oclusión de M2 de un total de 568. La tasa de reperusión completa fue

significativamente mayor en aquellos con oclusión de rama posterior respecto al resto de ramas (86.5% y 68.6% respectivamente) ($p = 0.042$). En cuanto a seguridad, la hemorragia subaracnoidea (HSA) fue mayor en aquellos pacientes sometidos a TEV con oclusión distal respecto a proximal ($p = 0.014$).

Conclusión. La oclusión de la rama temporoparietal fue un predictor independiente de reperusión cerebral completa tras terapia endovascular. Hubo un menor riesgo de hemorragia subaracnoidea tras TEV para la oclusión de rama temporoparietal, respecto al resto de ramas ocluidas. La disposición más distal del trombo, se asoció a un mayor riesgo de rotura arterial y de HSA.

“CAROTID WEB”: DESCRIPCIÓN DE UNA ENTIDAD INFRAVALORADA A TRAVÉS DE UNA SERIE DE CASOS

Rodríguez Castro, E.¹; Santamaría-Cadavid, M.¹; López-Dequidt, I.¹; García-Díaz, I.¹; Juiz Fernández, Á.¹; Mosqueira, A.J.²; Castiñeira Mourenza, J.A.²; Pumar, J.M.²; Fraga, M.³; Rodríguez-Yáñez, M.¹; Arias-Rivas, S.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ²Servicio de Neuroradiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ³Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Universidad de Santiago de Compostela

Objetivos. Analizar los hallazgos de una serie de pacientes que sufrieron ictus isquémicos asociados a carotid web (CW), un tipo de displasia focal del bulbo carotídeo.

Material y métodos. Durante 2019 y 2020 se incluyeron de forma prospectiva aquellos pacientes con ictus isquémico de la circulación anterior y CW ipsilateral. Se definió como una excrecencia en forma de repisa o un defecto de replección lineal en la cara posterior del bulbo carotídeo. Se recogieron datos clínicos, de neuroimagen y anatomopatológicos.

Resultados. Se incluyeron 8 pacientes. La edad media fue de 55 años, con una proporción mujeres:hombres de 3:1. El 75% consultaron por eventos isquémicos de repetición en el mismo territorio. El estudio de ultrasonidos fue sugestivo de CW en 1 de 7 pacientes; el angioTC, en 6 de 7 (en el paciente restante mostró un trombo adherido); y la angiografía convencional, en 5 de 6. La demora desde el primer episodio hasta el diagnóstico fue de 12 meses de mediana. A pesar del tratamiento médico, el 50% sufrieron nuevos episodios. Se llevó a cabo tratamiento de revascularización carotídea en todos ellos (7 carotidectomía, 1 stenting). En aquellos sometidos a tratamiento quirúrgico la histopatología confirmó la sospecha diagnóstica. Tras una mediana de 12.1 meses de seguimiento no ha habido recurrencias.

Conclusión. La CW es una causa de ictus isquémico infravalorada e infradiagnosticada. Ante un paciente con ictus criptogénico de la circulación anterior debemos estar alerta y buscarla activamente, especialmente en jóvenes o con eventos repetidos en el mismo territorio.

¿ES DEMASIADO TARDE PARA TRATAR UN ICTUS ISQUÉMICO AGUDO? TRATAMIENTO ENDOVASCULAR CON MÁS DE 24 HORAS DE EVOLUCIÓN

Fernández Revuelta, A.¹; Rosati, S.²; Simal Hernández, P.¹; Pérez García, C.²; Moreu, M.²; López-Frías, A.¹; Egido, J.¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.¹

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

Objetivos. La eficacia del tratamiento endovascular (TEV) se ha demostrado en una ventana temporal de hasta 24 horas en pacientes seleccionados mediante TC perfusión. Más allá de 24h, se desconoce si el TEV puede aportar beneficio pronóstico.

Material y métodos. Se han comparado los pacientes con infarto isquémico agudo por oclusión de gran vaso de circulación anterior tratados con TEV con más de 24h de evolución, con aquellos tratados con un periodo de 6-24h. Los pacientes se seleccionaron en base a los datos del TC craneal y angioTC-multifase (ATCM). Se ha comparado la tasa de hemorragia intracraneal sintomática (HICs), mortalidad e independencia funcional ($emR \leq 2$) a los 90 días.

Resultados. 313 pacientes se sometieron a TEV con más de 6h de evolución. 13 de ellos fueron tratados con más de 24h de evolución. No hubo diferencias significativas entre ambos grupos en las características basales ni en el tratamiento, a excepción de la edad (65 vs. 74, $p = 0.017$), frecuencia de hipercolesterolemia (23.07% vs. 54.67%, $p = 0.043$), glucemia basal (99mg/dl vs. 123mg/dl, $p = 0.003$) y uso de fibrinólisis iv (0% vs. 27.6%, $p = 0.023$), siendo todos ellos menores en el grupo tratado con más de 24h. No se han objetivado diferencias significativas en variables de seguridad y eficacia: HICs 0% vs 6.7%, mortalidad 8.3% vs 13.9%, e independencia a los 3 meses 75% vs 50.3%.

Conclusión. TEV en circulación anterior podría ser seguro y plausible en pacientes tratados más allá de las 24h seleccionados con ATCM, presentando resultados similares a los realizados dentro de la ventana de tiempo de 6-24h.

FRECUENCIA E IMPACTO CLÍNICO DE LOS HALLAZGOS INCIDENTALES EN EL TC INICIAL REALIZADO EN EL CONTEXTO DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Equiza Bazan, J.¹; Hernández Zubelzu, I.²; de Arce Borda, A.¹; Díez González, N.¹; González López, F.¹; Marta-Enguita, J.¹; Arenaza Choperena, G.¹; Gómez Usabiaga, V.¹; Iruzubieta Agudo, P.¹; Albájar Gómez, I.¹; Sulibarria González, N.¹; Martínez-Zabaleta, M.¹; De la Riva, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ²Facultad de Medicina. Universidad del País Vasco

Objetivos. El creciente uso de la imagen multimodal en el ictus isquémico agudo, especialmente con el uso del Angio-TC, puede conducir al descubrimiento de hallazgos incidentales (HI) relacionados con el estado de salud del paciente. Nuestro objetivo es evaluar la frecuencia y el impacto clínico de estos hallazgos.

Material y métodos. Revisamos retrospectivamente los HI en el TC inicial de pacientes con ictus isquémico agudo ingresados en Unidad de Ictus durante un periodo de 1 año. Los clasificamos en función de su importancia clínica y localización anatómica.

Resultados. Se incluyeron 502 pacientes, de los cuales 106 (21.1%) presentaron HI. De 106, 40 (29.9%) fueron HI mayores y 52 (38.8%) fueron de significación moderada.

El 17,9% fueron hallazgos neurológicos, siendo los más frecuentes los aneurismas cerebrales (los HI mayores más frecuentes), y el 82,1% fueron hallazgos no-neurológicos, siendo el más frecuente la sinusitis (el HI más frecuente). Aunque el 19,4% de la HI motivó la necesidad de pruebas complementarias adicionales y el 15,6% de la consulta a otros servicios, la presencia de HI no aumentó la estancia media hospitalaria (EMH) (8,01 vs. 8,69 días; $p=0,338$). Sólo el 2,2% de los HI requirieron de tratamiento agudo. La inclusión del Angio-TC en la neuroimagen inicial aumentó la probabilidad de obtener HI (20,3% vs 8,5%; $p=0,001$).

Conclusión. Los HI son un resultado frecuente en el TC inicial realizado en el ictus isquémico y su frecuencia aumenta con la inclusión la imagen multimodal. La mayoría de estos HI tienen una importancia clínica moderada-mayor, aunque su hallazgo no parece aumentar la EMH.

EVALUACIÓN DEL USO DE APLICACIONES DE INTELIGENCIA ARTIFICIAL EN EL DIAGNÓSTICO PREHOSPITALARIO DEL ICTUS AGUDO

Lallana Serrano, S.¹; Muchada, M.²; Boned, S.²; Deck, M.²; García-Tornel, Á.²; Olivé-Gadea, M.²; Rubiera, M.²; A. Molina, C.²

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

²Unidad de Ictus, Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. La creciente presión en los servicios de urgencias, puesta de manifiesto durante la pandemia, ha mostrado la necesidad de métodos alternativos de atención urgente prehospitalaria. Nuestro objetivo es evaluar la utilidad de la aplicación móvil de triaje Mediktor en el diagnóstico del ictus agudo.

Material y métodos. Estudio analítico retrospectivo de pacientes con sospecha de ictus agudo valorados por un neurólogo en el servicio de urgencias de un hospital terciario entre enero y diciembre de 2020. Posteriormente otro neurólogo completó el cuestionario de la aplicación basándose en los datos de urgencias. Se analizaron las características clínico/demográficas de los pacientes y los resultados proporcionados por la aplicación.

Resultados. Se analizaron 150 pacientes [70,87±14,5 años, 50,7% mujeres]. En urgencias, 134 pacientes (89,35%) recibieron el diagnóstico final de ictus, siendo etiquetados como ictus mimics 16 pacientes (10,7%). Mediktor tuvo una precisión diagnóstica (valor predictivo positivo) del 75% en el diagnóstico principal (sensibilidad 77%; especificidad 56%). En el análisis de regresión logística la severidad del ictus medida mediante la escala NIHSS fue el único factor relacionado de manera independiente con la precisión diagnóstica (OR=0.85; 95% CI,0.75-0.95). Factores como la localización del ictus, presencia de factores de riesgo cardiovascular o historia previa de ictus no se relacionaron con la precisión diagnóstica tras el ajuste por otras variables.

Conclusión. Las nuevas aplicaciones de inteligencia artificial como Mediktor, aunque superadas por el neurólogo, pueden tener un papel complementario en el diagnóstico prehospitalario del ictus. Su desarrollo e implantación entre pacientes y familiares puede mejorar el diagnóstico del ictus y reducir sus consecuencias.

Enfermedades Cerebrovasculares VI

NUUBO HOME: MONITORIZACIÓN NO INVASIVA PROLONGADA A DOMICILIO COORDINADO POR UNA APP

Ballvé Martín, A.¹; Juega, J.¹; Rodríguez, M.¹; Montiel, E.²; Baladas, M.¹; Sánchez Gavilán, E.¹; Francisco, J.¹; Muchada, M.¹; Boned, S.¹; Requena, M.¹; García-Tornel, Á.¹; Rodríguez, N.¹; Rodríguez, D.¹; Deck, M.¹; Olivé, M.¹; Rubiera, M.¹; Ribó, M.¹; Álvarez Sabin, J.¹; Molina, C.¹; Pagola, J.¹

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

²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. La monitorización cardíaca prolongada requiere de dispositivos implantables. Sin embargo, no se realiza habitualmente dado su coste y su naturaleza invasiva. Evaluamos un protocolo basado en el concepto “point-of-need monitoring” guiado por la App NORA.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo (prueba de concepto) de pacientes consecutivos mayores de 55 años con ictus criptogénico. Se coordinó la colocación y funcionamiento del Holter Nuubo con una App móvil (NORA) que permite la comunicación con el paciente por chat. Se realizó una monitorización seriada: 30 días el primer mes y 15 días cada 3 meses hasta los 6 meses. El dispositivo se colocó y recogió en domicilio para evitar desplazamientos del paciente. Se realizó análisis centralizado para evaluar el porcentaje por intención de diagnosticar FA (casos de FA/monitorizados + pérdidas).

Resultados. 37 pacientes con edad de 78 años (RIQ 74-85), puntuación NIHSS 1 (RIQ 0-5) y MRS 2 (RIQ 1-3). La incidencia en la detección de FA se incrementó del 21.62% en el primer mes al 41.49% a los 6 meses. 7 pérdidas de seguimiento: 4 por incidencias técnicas y 3 por abandono. Se inició tratamiento anticoagulante en 91,66%. Sin eventos adversos (transformación hemorrágica o recurrencia) tras un seguimiento medio de 4,4 meses desde el inicio. La mediana de chats por NORA fue de 17 (RIQ 1-45). Los predictores de FA están en estudio en el momento de este análisis.

Conclusión. La monitorización prolongada no invasiva a domicilio (NuuboHome-NORA) favorece una menor tasa de abandonos y un menor consumo de recursos sanitarios manteniendo una buena eficacia en la detección de FA.

PERFIL CLÍNICO-RADIOLÓGICO DE PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL Y CRISIS EPILÉPTICAS: UN CAMPO DE TRABAJO

González Ávila, C.; Paños, P.; Trillo, S.; Ramos, C.; De la Fuente, E.; Vieira, A.; De Toledo, M.; Reig, G.; Ximénez-Carrillo, Á.; Nombela, F.; Vivancos, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Las crisis epilépticas en el ictus suponen una complicación frecuente y de complejo diagnóstico. El

objetivo de nuestro estudio es describir el perfil de paciente con infarto cerebral y crisis durante la fase aguda/subaguda del ictus y su implicación pronóstica.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo, con recogida prospectiva de datos, de pacientes ingresados en Neurología del 01/01/2016 - 31/12/2019 con diagnóstico de infarto cerebral y crisis epilépticas. Se recogieron características del ictus y de las crisis y se estudiaron factores asociados al pronóstico.

Resultados. N=70. Edad media=80,13 (DE 11,64), mujeres 43 (61,4%), mediana mRS-previo=1 [0-3]. Lesión intracerebral previa 15 casos (21,4%), epilepsia previa 4 casos (5,7%). Mediana NIHSS=16 [7-23]. Las topografías del infarto predominantes fueron lateralidad izquierda 46 casos (65,7%) e infarto de M1 completo 21 casos (30%). Las crisis más frecuentes fueron focales motoras 26 casos (37,1%), aparecieron al debut del ictus en 8 casos (11,4%) y en la primera semana en 64 casos (91,42%). Se sospechó estatus en 26 casos (37,1%). Retraso de inicio de fármaco antiepiléptico (FAE) en 7 casos (10%) y del diagnóstico en 9 casos (12,9%). Se logró control de crisis en 39 casos (55,7%). 25 casos fallecieron intrahospitalariamente (35,7%). Se asoció el reinfarto con no control de crisis ($p<0,049$) y control de crisis con mRS-3 meses ($p<0,001$). La necesidad de segundo FAE ($p=0,001$), no control de crisis y estatus se asociaron a mortalidad intrahospitalaria ($p<0,001$). La infradosificación del primer FAE se asoció con mortalidad al año ($p<0,043$).

Conclusión. En nuestro estudio las crisis epilépticas fueron diagnosticadas en pacientes con ictus graves, en territorio carotídeo. El retraso diagnóstico-terapéutico fue significativo, sin lograrse control en casi la mitad de los casos con una morbi-mortalidad elevada.

PREVALENCIA DE CALCIFICACIONES EN EL SIFÓN CAROTIDEO EN PACIENTES CON UN PRIMER EPISODIO DE ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO

Costa Valarezo, A.F.; Acebrón Sánchez-Herrera, F.; Peral Quirós, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos. La calcificación del sifón carotideo (CSC) es un marcador de aterosclerosis asociado con la aparición de ictus isquémicos incidentes. El objetivo del presente estudio es determinar la prevalencia, severidad y asociaciones de la CSC en pacientes que se presentan con un primer ataque isquémico transitorio (AIT).

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo. Se revisaron los diagnósticos clínicos de primer episodio de AIT en mayores de 18 años sin antecedentes de ictus en el año 2020 atendidos en nuestro servicio. Se excluyeron los casos sujetos a dudas diagnósticas. Se evaluó en tomografías la presencia de CSC según grados y patrones de calcificación, y se obtuvieron datos relevantes de las historias clínicas. Los datos fueron analizados mediante estadística descriptiva e inferencial usando el programa estadístico STATA versión 16.

Resultados. De 111 casos elegibles, 38 fueron excluidos. De 73 casos incluidos, 71,2 % fueron varones, la edad promedio fue $71,9 \pm 9,9$ años, 79,5% tenían hipertensión, 37%

diabetes, 60,3% dislipidemia, 17,8% fibrilación auricular, 13,7% cardiopatía isquémica y 7,3% estenosis carotídea extra craneal significativa ($>70\%$). Del total de pacientes, 42,3% tuvieron algún grado de CSC. El 34,5% presentaban calcificaciones leves, 46,6% moderadas y 19% severas. Los pacientes con CSC presentaron mayor edad ($p<0,001$), así como más frecuentemente diabetes ($p=0,029$) y estenosis carotídea extra craneal significativa ($p=0,002$) que aquellos sin CSC.

Conclusión. Las CSC son altamente prevalentes en pacientes con un primer episodio de AIT y se asocian de forma significativa a la presencia de estenosis carotídea extracranial, a la edad y a la diabetes.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS AGUDAS ASOCIADAS A ENDOCARDITIS INFECCIOSA. CARACTERÍSTICAS Y MANEJO TERAPÉUTICO

Gutiérrez Albizuri, C.¹; García-Moncó Carra, J.C.¹; Cabrera Muras, A.¹; Oyarzun Irazu, I.¹; Martínez Córdor, D.¹; Kapetanovic García, S.¹; García Sánchez, J.M.¹; De la Peña Trigueros, M.²; Ortiz de Salazar Varona, Á.³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital de Basurto; ³Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital de Basurto

Objetivos. Las complicaciones neurológicas asociadas a la endocarditis infecciosa (EI) son frecuentes, se asocian a diversos factores y condicionan la actitud terapéutica. En la literatura están recogidas de forma poco sistematizada, particularmente su manejo agudo.

Material y métodos. Serie retrospectiva de pacientes con EI en nuestro hospital de 2019-2021. Analizamos características epidemiológicas, microbiológicas, clínicas y terapéuticas de aquellos que sufrieron complicaciones neurológicas.

Resultados. Se recogieron 91 pacientes. 19 (21%) presentaron complicaciones neurológicas agudas. Edad media 75 con mayoría de varones (14:5) sin antecedente de EI previa. Predominio en válvula nativa (74%) y causadas por S.epidermidis (37%). En 9/19 casos (47%), la complicación NLG fue el síntoma de debut, fundamentalmente ictus isquémicos (73%). La localización variable, frecuentemente múltiple y predominantemente en circulación anterior. 8/19 recibieron anticoagulación de forma intermitente aunque solo 2 presentaron transformación hemorrágica posterior. 3 pacientes fueron sometidos a trombectomía mecánica con transformación hemorrágica en 1 caso y beneficio clínico funcional inmediato en 2. Las complicaciones NLGs no retrasaron la cirugía cardíaca, que se indicó en el 52%. La mortalidad fue de 31%, en el postoperatorio reciente y asociada a complicaciones cardíacas. En supervivientes buen pronóstico neurológico funcional a los 3-6 meses, con Rankin 3 o menor en 84%.

Conclusión. Las complicaciones neurológicas son frecuentes, de predominio cerebrovascular, y pueden ser el síntoma de presentación. Pese a su gravedad el pronóstico funcional es favorable. Es primordial optimizar su tratamiento: la trombectomía mecánica parece buena opción terapéutica en pacientes seleccionados. Son necesarias pautas claras para antiagregación y anticoagulación en EI.

EXPERIENCIA EN TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO POR OCLUSIÓN DE ARTERIA BASILAR

Castellano Santana, J.D.P.¹; Sánchez-Miranda Román, I.¹; Pérez Navarro, L.M.¹; García García, N.¹; Pinar Sedeño, G.¹; Mirdavood, S.¹; Hernández Flores, C.N.²; Aguilar Tejedor, Y.¹; Bravo de Laguna Taboada, A.³; Cubillo Prieto, D.³; Buceta Cacabelos, E.³

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

Objetivos. El ictus isquémico agudo por oclusión de arteria basilar (OAB) asocia elevada morbilidad. El beneficio del tratamiento endovascular (TEV) en este no está bien establecido. Evaluamos una serie de pacientes con OAB sometidos a TEV en nuestro centro.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de pacientes con ictus isquémico agudo por OAB tratados mediante TEV entre mayo 2016-diciembre 2020. Se estudian variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados. 41 pacientes analizados con edad media de 66.3±14.1 años; 28 hombres. Principales factores de riesgo vascular: hipertensión arterial (71%), dislipemia (61%) y tabaquismo (46%). La etiología más frecuente fue aterotrombótica (41%). La mediana de NIHSS inicial fue 12 (6; 21). El 54% presentaba inicio desconocido. Se administró fibrinólisis intravenosa en 7 casos. La mayoría (87%) obtuvo resultado angiográfico satisfactorio (TICI 2b-3), siendo la aspiración el método más utilizado. La mediana de NIHSS tras 24 h fue 7 (2; 12). Se objetivó neumonía en 13 pacientes (32%), infarto maligno en 3 (7%), transformación hemorrágica tras 24 h en 2 (5%) y 6 casos de muerte intrahospitalaria (15%). A 90 días, escala de Rankin modificada ≤3 en 22 casos (65%) y 8 fallecimientos (23%).

Conclusión. El TEV en ictus isquémico agudo por OAB parece seguro y eficaz en este grupo, apoyado por la alta tasa de recanalización satisfactoria y baja frecuencia de complicaciones mayores. El pronóstico funcional a 90 días es mejor que en estudios similares, lo cual podría deberse a factores como menor NIHSS inicial y bajo porcentaje de transformación hemorrágica. Se requieren ensayos aleatorizados para establecer su beneficio.

MACHINE LEARNING EN NEUROLOGÍA VASCULAR, EL DESARROLLO DE UN ALGORITMO PREDICTIVO DE MRS TRAS TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Fernández García, M.; Fernández Revuelta, A.; Moreu Gamazo, M.; Pérez García, C.; Egido Herrero, J.A.; Simal Hernández, P.; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Proponer un modelo de predicción de independencia funcional tras trombectomía mecánica (TM) de pacientes con ictus isquémico en circulación anterior.

Material y métodos. Utilizamos la base de datos de TM de nuestra Unidad de Ictus, compilada prospectivamente desde febrero de 2009 hasta marzo de 2021, incluyendo

1117 pacientes. Contiene características demográficas, características clínicas, tiempo desde el inicio, el uso de trombólisis, los hallazgos del TC y los detalles de la TM. Se seleccionó un subconjunto de datos con la información disponible en el contexto del ictus agudo al término del procedimiento de TM. Se excluyeron los pacientes con ictus de la de la circulación posterior, y descartamos las entradas con valores perdidos para mejorar el rendimiento, analizando finalmente un total de 605 pacientes. Utilizamos scikit-learn v0.24.1 para entrenar algoritmos de aprendizaje automático, seleccionando los 3 con mejores resultados. Dividimos los datos en subconjunto de entrenamiento (75%) y de validación (25%), realizando una validación cruzada repetida y estratificada en el subconjunto de entrenamiento y evaluando los resultados en el subconjunto de validación.

Resultados. Conseguimos una puntuación del área bajo la curva ROC en el subconjunto de validación de 0,78 de media para los distintos algoritmos de aprendizaje automático empleados.

Conclusión. Nuestro modelo mostró resultados prometedores para predicción de pronóstico funcional en pacientes con infartos cerebrales de la circulación anterior sometidos a TM con o con o sin trombólisis, y podría aplicarse fácilmente en el ámbito clínico con el software adecuado.

ICTUS JUVENIL: ANÁLISIS DE PACIENTES TRATADOS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN UN CENTRO DE REFERENCIA EN NEUROINTERVENCIONISMO

Pérez Navarro, L.M.¹; Sánchez-Miranda Román, I.¹; Castellano Santana, J.¹; Mirdavood Mohammad, S.¹; Pinar Sedeño, G.¹; García García, N.¹; Hernández Flores, C.N.²; Aguilar Tejedor, Y.¹; Cubillo Prieto, D.¹; Bravo de Laguna Taboada, A.¹; Buceta Cacabelos, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias; ²Departamento Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos. El 10-20% de los ictus isquémicos son juveniles (entre 18-50 años), constituyendo una entidad muy heterogénea y con importante carga asistencial; de ahí el interés de conocer las características de dichos pacientes atendidos en nuestro hospital.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de pacientes con ictus juvenil sometidos a tratamiento endovascular entre mayo 2016 y diciembre 2020. Se describen variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados. Se incluyeron 65 pacientes, con igual distribución entre sexos y edad media de 46±4,5 años. Como factores de riesgo cardiovascular destaca: tabaquismo (52,31%), hipertensión arterial (32,21%), dislipemia (21,54%) y diabetes mellitus (7,69%). Todos, más prevalentes en >35 años, siendo estadísticamente significativa mayor la frecuencia de dislipemia en varones. La etiología fue: aterotrombótica (12,31%), cardioembólica (16,92%), indeterminada (44,62%; fundamentalmente en >35años) o de causa inusual (26,15%; principalmente en <35años). Dentro de esta última: 8 disecciones de arteria carótida, 2 síndromes antifosfolipídico y 2 neoplasias asociadas. El 38,46% fue de inicio desconocido, con mediana de NIHSS inicial de 18 y ASPECTS de 8. Se aplicó fibrinólisis IV en el 48,44%, lográndose recanalización satisfactoria (TICI≥2B)

en el 92,45%. Como complicaciones: transformación hemorrágica (26,15%), ictus maligno (12,31%), neumonía (15,38%) y 9 éxitos. La mediana de NIHSS al alta fue de 4, con Rankin ≤ 2 a los 90 días en el 37,29%.

Conclusión. El ictus juvenil constituye una entidad de etiología muy amplia, con importante gravedad clínica y repercusión funcional. Una elevada sospecha diagnóstica y un tratamiento precoz conllevarían una disminución del número de años de vida perdidos por muerte/discapacidad.

MORTALIDAD POR COVID-19 INCREMENTADA EN PERSONAS CON ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR PREVIA. ESTUDIO BASADO EN UNA COHORTE POBLACIONAL DE CATALUÑA

Suárez Pérez, A.¹; Macías, A.¹; Susín Calle, S.¹; Bojtos, L.¹; Revert Barberá, A.¹; Estragués Gázquez, I.¹; Lazcano Dobao, U.²; Rodríguez Campello, A.³; Giralt Steinhauer, E.¹; Fernández, I.¹; Jiménez Conde, J.¹; Cuadrado Godia, E.¹; Ois Santiago, Á.J.¹; Roquer González, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Neurología. IMIM - Instituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas; ³Servicio de Geriatria. Hospital del Mar

Objetivos. Determinar la asociación entre ictus previo y mortalidad por COVID-19 según edad, sexo y subgrupos de ictus.

Material y métodos. Cohorte prospectiva de todos los casos de COVID-19 en Cataluña entre 1 de Febrero y 31 de Julio de 2020. Subtipos de ictus: accidente isquémico transitorio (AIT), ictus isquémico, ictus hemorrágico, hemorragia subaracnoidea espontánea (HSA) y combinado. Seguimiento hasta 31 de Diciembre de 2020. Objetivo primario: mortalidad por cualquier causa. Análisis de regresión de Cox ajustado por comorbilidades. Estratificación por sexo y grupos de edad (<60, 60-79 y >80 años).

Resultados. Registrados 91.629 casos de COVID-19. 5.752 (6,27%) con ictus previo, de los cuales 3.887 (67,57%) isquémicos, 1.237 (21,50%) AIT, 255 (4,43%) combinados, 203 (3,53%) hemorrágicos y 170 (2,96%) HSA. 9.512 fallecimientos (10,38%). La mortalidad se asoció a ictus previo [HR 1,12, IC95% (1,06-1,18), $p < 0,001$], también en ambos sexos [hombres 1,13 (1,05-1,22), $p = 0,001$; mujeres 1,09 (1,01-1,18), $p = 0,023$]. La edad se asoció con mortalidad en <60 años [HR 3,01 (2,00-4,55), $p < 0,001$] y 60-79 años [HR 1,34 (1,20-1,49), $p < 0,001$], pero no en ≥ 80 años. En cuanto a subtipos se asociaron el ictus isquémico [HR 1,11 (1,05-1,18), $p = 0,001$], hemorrágico [HR 1,53 (1,20-1,96), $p = 0,001$] y combinado [HR 1,31 (1,05-1,63), $p = 0,016$], pero no el AIT. La HSA se asoció únicamente en <60 años [HR 5,73 (1,82-8,06), $p = 0,003$].

Conclusión. El ictus previo se asoció con mayor mortalidad por COVID-19 en menores de 80 años para ictus isquémicos y hemorrágicos pero no en AIT. La HSA se asoció con mayor mortalidad en menores de 60 años.

MEJORÍA DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO TRAS UN PROGRAMA DE TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO

Domínguez Mayoral, A.¹; Banda, S.¹; García Campos, C.¹; Montaner Villalonga, J.²

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

Objetivos. El Síndrome de Apneas-Hipopneas del Sueño (SAHS) se asocia a peor pronóstico en ictus isquémico agudo (IIA). Nuestro objetivo es valorar si un programa de cribado y tratamiento de SAHS puede mejorar la calidad de vida.

Material y métodos. Es un estudio quasi-experimental con dos grupos. El grupo activo incluye pacientes con IIA <72 horas a los que se le realiza poligrafía y CPAP si precisan. El grupo control (práctica clínica habitual) incluye pacientes que han sobrevivido al sexto mes del IIA. Se aplicó el cuestionario SF-36 al sexto mes del IIA en toda la muestra.

Resultados. Se incluyeron 54 y 62 pacientes en los grupos activo y control respectivamente. Se confirmó SAHS en el 89% del grupo activo (aceptaron CPAP el 50,8%). Ningún control recibió tratamiento de SAHS. Se detectó una mejoría en la mayoría de ítems de SF-36 en el grupo activo frente al control: función física ($p = 0,008$), rol físico ($p = 0,002$), dolor corporal ($p = 0,008$), salud general ($p < 0,001$), vitalidad ($p = 0,001$) y rol emocional ($p = 0,015$). El porcentaje de pacientes con sumatorio de componente físico de SF-36 ≥ 50 fue 38,18% en el grupo activo vs 15,52% en el control group ($p = 0,003$). En el análisis multivariante, se comprobó una asociación entre el porcentaje de pacientes con sumatorio de componente físico ≥ 50 y edad <70 años (66,7% vs 30%, $p < 0,001$) y mRS ≤ 2 al sexto mes del IIA (96,7% vs 32,60%, $p = 0,01$).

Conclusión. Las intervenciones sobre SAHS en pueden mejorar la calidad de vida en IIA.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO LEVE: EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE REFERENCIA DE NEUROINTERVENCIONISMO

Sánchez-Miranda Román, I.¹; Pérez Navarro, L.M.¹; Castellano Santana, J.¹; Pinar Sedeño, G.¹; García García, N.¹; Mirdavood Mohammad, 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

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; ²Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil

Objetivos. La efectividad del tratamiento endovascular (TEV) en el ictus isquémico agudo leve (NIHSS ≤ 5) es controvertida. Evaluamos una serie de pacientes con ictus isquémico leve tratados de manera endovascular en nuestro centro.

Material y métodos. Análisis observacional retrospectivo de pacientes con ictus isquémico agudo y NIHSS ≤ 5 que recibieron TEV entre mayo 2016-diciembre 2020. Se describen variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas globalmente y por lugar de oclusión.

Resultados. Se analizaron 43 pacientes, 27 hombres (63%) con edad media de 65 ± 13 años. Los lugares de oclusión más frecuentes fueron M1 ($n = 10$), basilar ($n = 9$), M2 ($n = 7$) y ACI cervical ($n = 6$). La mediana de NIHSS inicial fue 4 (3-5) y la

mediana de ASPECTS fue 10 (9-10). El 40% fue de inicio desconocido y el 29% recibió fibrinólisis intravenosa. Se alcanzó una recanalización satisfactoria (TICI 2b-3) en el 85% de los pacientes. La mediana de NIHSS al alta fue 2 (0.5-4). La tasa de mortalidad intrahospitalaria, hemorragia intracraneal e infarto maligno fue del 5%, 12% y 7%, respectivamente. La escala de Rankin modificada (mRS) a 90 días fue ≤ 2 en el 67%, con un 5% de fallecidos. El mejor resultado funcional (mRS $\leq 2=83\%$) se observó en el subgrupo M2, a pesar del mayor porcentaje de transformación hemorrágica (29%).

Conclusión. A pesar de la heterogeneidad de nuestra muestra, los altos porcentajes de recanalización satisfactoria e independencia funcional, así como la baja tasa de mortalidad parecen apoyar el uso de TEV en este grupo de pacientes. Sin embargo, se requieren estudios prospectivos aleatorizados para mayor nivel de evidencia.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES CON UNA RECURRENCIA DE ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DE FORMA TEMPRANA

Fernández Revuelta, A.¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.¹; Ramos, C.²; Trillo, S.²; Simal Hernández, P.¹; De La Fuente, E.²; Rosati, S.³; Ximénez-Carrillo, A.²; Caniego, J.L.²; Egido, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ³Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La trombectomía mecánica (TM) es el tratamiento gold standard en el infarto isquémico agudo (IIA) debido a oclusión de gran vaso (OGV) en circulación anterior. Sin embargo, se desconoce la indicación en caso de una recurrencia temprana con un nuevo evento isquémico por OGV.

Material y métodos. Revisión de serie de pacientes de dos centros hospitalarios en el periodo Febrero 2015 a Febrero 2021, que tras presentar un IIA por OGV en circulación anterior tratado con TM, presentaron una recurrencia isquémica en los primeros 7 días, en el mismo o diferente territorio arterial, y se realizó nueva TM. Se ha realizado un estudio descriptivo para evaluar la tasa de hemorragia intracraneal sintomática (HICs), la independencia funcional (emR ≤ 2) y la mortalidad a los 3 meses.

Resultados. 14 pacientes presentaron los criterios de inclusión y fueron analizados. La mediana de edad fue 66,5 años (55-79) y el 42,9% eran mujeres. La mediana de NIHSS del segundo ictus fue 22 (14-26). La mediana de ASPECTS fue 8 (7-9). Se obtuvo una recanalización TICI 2b-3 en 11 pacientes (78,57%) con una HICs en 2 de ellos (14,29%). A los 3 meses se alcanzó la independencia funcional en 4 pacientes (28,57%), siendo la mortalidad del 28,57%.

Conclusión. En nuestra serie, la realización de una segunda TM de forma temprana (≤ 7 días) obtiene unos pobres resultados funcionales, lo que pone de manifiesto la complejidad de los casos y la dificultad en la selección de los pacientes candidatos a dicho tratamiento.

ATEROMATOSIS DEL CAYADO AÓRTICO. IDENTIFICACIÓN MEDIANTE ANGIO-TC EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Caballero Godoy, J.L.¹; Navia Álvarez, P.²; Alonso de Leciñana Cases, M.³; Ruiz Ares, G.²; Rodríguez Pardo, J.²; Rigual, R.²; Fuentes Gimeno, B.²

¹Servicio de Neurología. Universidad Autónoma de Madrid;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Estudiar la utilidad de la angio-TC de troncos supraaórticos (TSA) para la identificación de ateromatosis del arco aórtico (AAA), describir el perfil clínico de los pacientes con AAA y su presencia en los diferentes subgrupos etiológicos.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo con inclusión de pacientes con IC agudo atendidos entre el 25 de febrero y el 25 de abril de 2020, a los que se les realizó angio-TC de TSA en su valoración inicial de urgencias. Analizamos la presencia de placas de AAA, número, grosor, ulceración, composición, morfología y localización.

Resultados. Se incluyeron 75 pacientes, de los cuales 9 fueron excluidos por no disponibilidad de las imágenes de angio-TC. En ningún paciente se realizó ETE y sólo en uno se mencionó el diagnóstico de AAA en el informe de alta. La Angio-TC detectó AAA en 42 pacientes (63,6%). Estos pacientes eran de mayor edad y con mayor frecuencia de HTA, DM y cardiopatía isquémica que los casos sin AAA. Se detectó AAA en el 80% de los IC aterotrombóticos, 85,7% cardioembólicos, 50% de origen indeterminado y 16% de origen inhabitual.

Conclusión. La AAA está infradiagnosticada en la práctica clínica. La evaluación sistematizada de la porción visible del arco aórtico en el angio-TC de TSA permite detectarla en más del 60% de los pacientes, predominando en aquellos con factores de riesgo vascular y en los ictus de origen aterotrombótico y cardioembólico. Está presente en uno de cada dos ictus de origen indeterminado, indicando enfermedad vascular ateromatosa en este subgrupo.

Enfermedades Desmielinizantes I

CONSENSO INTERNACIONAL (MAGNIMS-CMSC-NAIMS) SOBRE EL USO DE LA RM EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rovira Cañellas, A.¹; Wattjes, M.P.²; Ciccarelli, O.³; Reich, D.S.⁴; Banwell, B.⁵; de Stefano, N.⁶; Enzinger, C.⁷; Fazekas, F.⁷; Filippi, M.⁸; Frederiksen, J.⁹; Gasperini, C.¹⁰; Hachon, Y.¹¹; Kappos, L.¹²; Li, D.K.B.¹³; Mankad, K.¹⁴; Montalban, X.¹; Newsome, S.D.¹⁵; Oh, J.¹⁶; Palace, J.¹⁷; Rocca, M.A.⁸; Sastre-Garriga, J.¹; Tintoré, M.¹; Traboulsee, A.¹⁸; Vrenken, H.¹⁹; Yousry, T.²⁰; Barkhof, F.²¹

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

²Radiology. Hannover Medical School; ³Neurology. University College London Queen Square Institute of Neurology; ⁴Servicio de Radiología. National Institute of Neurological Disorders and Stroke; ⁵Servicio de Neurología. Children's Hospital of

Philadelphia; ⁶Servicio de Neurología. University of Siena; ⁷Servicio de Neurología. Medical University of Graz; ⁸Servicio de Neurología. Vita-Salute San Raffaele University; ⁹Servicio de Neurología. Rigshospitalet, Glostrup - University Hospital of Copenhagen; ¹⁰Servicio de Neurología. San Camillo-Forlanini Hospital; ¹¹Servicio de Neurología. Great Ormond Street Hospital for Children; ¹²Servicio de Neurología. University Hospital and University of Basel; ¹³Servicio de Radiología. University of British Columbia; ¹⁴Servicio de Radiología. Great Ormond Street Hospital for Children; ¹⁵Servicio de Neurología. Johns Hopkins School of Medicine; ¹⁶Servicio de Neurología. St Michael's Hospital, University of Toronto; ¹⁷Servicio de Neurología. Nuffield Department of Clinical Neurosciences; ¹⁸Servicio de Neurología. University of British Columbia; ¹⁹Servicio de Neurociencias. Amsterdam UMC; ²⁰Servicio de Radiología. UCLH National Hospital for Neurology and Neurosurgery; ²¹Servicio de Radiología. Amsterdam UMC

Objetivos. Presentar las recomendaciones internacionales sobre el uso de la RM en la EM, consensuadas por tres organizaciones: MAGNIMS, CMSC y NAIMS.

Material y métodos. Dos paneles de expertos se reunieron para actualizar las recomendaciones existentes sobre el uso de la RM. Un panel se reunió en Graz, Austria en abril de 2019 para revisar y actualizar las recomendaciones MAGNIMS. Un segundo panel se reunió por separado e independientemente en Newark, Nueva Jersey, EE UU, en octubre de 2019 para actualizar las recomendaciones de la CMSC. Posteriormente, representantes del MAGNIMS, NAIMS y CMSC alcanzaron un consenso para establecer unas recomendaciones únicas.

Resultados. Las recomendaciones enfatizan la importancia de las adquisiciones 3D T2-FLAIR para facilitar el análisis comparativo de estudios a lo largo del tiempo para la identificación de lesiones nuevas y de esta forma el correcto seguimiento de la eficacia de los tratamientos modificadores de la enfermedad. Se recomienda el uso de gadolinio para estudios de diagnóstico y un uso más restrictivo en el seguimiento rutinario. Entre las secuencias que se consideran opcionales se incluyen las 3D-T1w de alta resolución para la monitorización de la atrofia cerebral; DIR / PSIR para identificar lesiones corticales; y SWI para la evaluación del signo de la vena central. También se establecen recomendaciones sobre el uso de la RM medular en el seguimiento.

Conclusión. Estas recomendaciones consensuadas por MAGNIMS-CMSC-NAIMS basadas en la evidencia deben facilitar la obtención de los estudios de RM de forma estandarizada y optimizada en el diagnóstico y seguimiento de la EM.

LAS BANDAS OLIGOCLONALES Y LAS LESIONES T2 CERVICALES SON BIOMARCADORES INDEPENDIENTES DE CONVERSION A EMSP DESDE UN SCA

Casanova Estruch, B.¹; La Cruz, L.²; Alcalá Vicente, C.¹; Gascón Giménez, F.³; Carratala, S.¹; Quintanilla, C.¹; Carcelen Gadea, M.⁴; Mallad Frechin, J.⁵; Carreres, J.⁶; Gabaldon, L.⁷; Domínguez Moran, J.A.⁸; Cañizares, E.⁸; Gil-Perotin, S.⁹; Cubas, L.⁹; Bosca Blasco, I.⁹; Gasqué, R.¹; Castillo, J.¹; Pérez Miralles, F.C.⁹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Neurología. Hospital General

Gregorio Marañón; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ⁴Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; ⁶Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Francisc de Borja de Gandia; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Determinar los factores pronósticos de evolución a EMSP desde un Síndrome Clínico Aislado (SCA) sugestivo de EM.

Material y métodos. Estudio longitudinal prospectivo de datos obtenidos retrospectivamente de 317 pacientes con SCA seguidos 12 años. Se ha determinado mediante análisis de supervivencia de Kaplan-Meier y el análisis de regresión de Cox multivariante, la probabilidad de predecir la conversión a EMSP de las siguientes variables: fenotipo clínico, cumplimiento de los criterios McDonald-2017, presencia de bandas oligoclonales IgG e IgM (BOCG, BOCM); número de lesiones cerebrales T2 (LT2-C), realce de gadolinio (GE), lesiones en la médula espinal T2 (LT2-M); y momento de inicio del tratamiento (como SCA o como EM remitente-recurrente).

Resultados. Se han analizado 262 pacientes, edad media 32,4 (sd 9,1), 70,6% mujeres. 227 pacientes (86,6%) recibieron fármacos modificadores de la enfermedad (DMT), 95 de ellos (36,2%) como SCA. Tras 12 años de seguimiento, 36 pacientes (13,2%) desarrollaron una EMSP. Los pacientes con BOCG (p = 0.02) y BOCM (p = 0.0001); con más de 9 LT2-C (p = 0.03), GE (p = 0.03) y LT2-M (p = 0.03), se asociaron con una mayor frecuencia de conversión a EMSP. En el modelo de regresión de Cox multivariado ajustado por edad y sexo, para LT2-C, GE, LT2-M y BOCM; solo la presencia de LT2-M (HR 2.2, 1.0-6.2) y BOCM (HR 4.4, 1.9-10.6) predijeron de forma independiente la conversión a EMSP.

Conclusión. Este estudio apoya el valor de BOCM y de las lesiones medulares como biomarcadores independientes para predecir el desarrollo de EMSP.

EL IMPACTO COGNITIVO DE LOS BROTES AGUDOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEDIDO POR LA APLICACIÓN DE IPAD COGEVAL®

Monreal Laguillo, E.¹; Costa-Frossard França, L.¹; Sainz de la Maza Cantero, S.¹; Rodríguez Jorge, F.¹; Chico García, J.L.²; Sainz Amo, R.²; Fernández Velasco, J.I.¹; Walo Delgado, P.²; Villar Guimerans, L.M.³; Masjuan Vallejo, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. Los brotes agudos en la esclerosis múltiple (EM) pueden asociar un deterioro en la función cognitiva, incluyendo la velocidad de procesamiento de información (VPI). El objetivo fue estudiar la afectación de la VPI y los posibles factores implicados en pacientes con un brote agudo.

Material y métodos. Estudio prospectivo unicéntrico con medición de la VPI mediante el Processing Speed Test (PST) CogEval® en pacientes con EM y un brote agudo desde

octubre 2019 hasta junio 2021. Se incluyeron pacientes con un brote agudo y una determinación pre-/post- y en brote, obteniendo valores absolutos de PST y un Z score ajustado a sexo, edad y nivel educativo. El análisis se realizó con test de Fisher, ANOVA, Wilcoxon de datos apareados y regresión lineal.

Resultados. Se incluyeron 14 pacientes con 16 brotes: 13 (92,9%) mujeres con una mediana (RIC) de edad de 38 (32–45) años. La mayoría de los brotes fueron leves (50%) o moderados (43,8%) con afectación predominante de médula (43,8%) o tronco (31,2%). El PST pre-/post brote fue significativamente mayor que el PST en brote (diferencia de medias: -2,5 (-8,5–0) puntos, $p=0,03$). Se observó una correlación fuerte entre el descenso en el PST y el número de lesiones nuevas ($\beta=-0,48$ [IC95% -0,75 a -0,21]; $p=0,003$) ($r=-0,78$), el aumento del EDSS ($\beta=-6,73$ [IC95% -9,86 a -3,59]; $p<0,001$) ($r=-0,78$) y la gravedad del brote ($p<0,001$), pero no con la localización.

Conclusión. La aplicación CogEval® puede ser una herramienta útil para valorar la afectación cognitiva en los brotes agudos en pacientes con EM.

EVOLUCIÓN DE LA EDAD DE INICIO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

Romero Pinel, L.¹; Bau Vila, L.¹; Matas Martín, E.¹; León Moreno, I.¹; Teixidor Panella, S.¹; Caravaca Puchades, A.¹; Rodríguez Parajuá, P.²; Mañé Martínez, M.²; Hernández Regadera, J.J.³; Bragado Trigo, I.⁴; Jato de Evan, M.⁵; Martínez Yélamos, A.¹; Martínez Yélamos, S.¹

¹Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitari de Bellvitge; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; ³Servicio de Neurología. Hospital del Vendrell; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil - Consorci Sanitari Alt Penedès-Garraf; ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans

Objetivos. Las personas con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) presentan su primer brote mayoritariamente entre los 20 y 40 años. El objetivo es analizar la evolución de la edad de inicio de la EMRR en las últimas décadas.

Material y métodos. Se seleccionaron pacientes con diagnóstico inicial de EMRR y con su primer brote entre enero de 1970 y diciembre de 2019. Se analizó la edad de inicio en función de la década de inicio y asimismo excluyendo a los pacientes de inicio precoz (<18 años) y de inicio tardío (≥ 50 años).

Resultados. Se incluyeron 1622 pacientes, el 5,9% de inicio precoz y el 4% tardío. La edad media de inicio fue 31,11 (DE 9,82) años. En la década de 1970-1979 la edad de inicio fue 23,79 (DE 10,19) años, en 1980-1989 de 27,86 (DE 9,22), en 1990-1999 de 30,07 (DE 9,32), en 2000-2009 de 32,12 (DE 9,47) y en 2010-2019 de 34,28 (DE 9,83) años. La edad media al inicio de la enfermedad fue mayor cuanto más reciente el inicio, con un coeficiente de correlación lineal de Pearson $R = 0,264$ y $R^2 = 0,070$ ($p < 0,001$). Excluyendo a los pacientes de inicio precoz y tardío, se analizaron 1460 pacientes y los resultados fueron similares. La edad media al inicio de esta cohorte fue 31,10 (DE 7,99) años, con un coeficiente de correlación lineal de Pearson $R = 0,193$ y $R^2 = 0,037$ ($p < 0,001$).

Conclusión. La edad de inicio de la EMRR ha aumentado en las últimas décadas.

LA DETECCIÓN DE ANTICUERPOS IGM FRENTE A FOSFATIDILCOLINA EN SUERO ES UN BIOMARCADOR DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON INF-BETA

Sádaba Argai, M.C.¹; Muñoz Morón, Ú.¹; Escudero Lirola, E.¹; Sebal neira, C.¹; Úrcelay García, E.²; García Martínez, M.A.²; Quintana, F.³; Rothhammer, V.⁴; Álvarez Lafuente, R.²

¹Facultad de Medicina. Departamento de Ciencias Médicas Básicas. Sección de Fisiología. Universidad San Pablo CEU; ²Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos; ³Ann Romney Center for Neurologic Diseases. Brigham and Women's Hospital Harvard Medical School; ⁴Neurologische Klinik und Poliklinik. Klinikum rechts der Isar Technische Universität München

Objetivos. Analizar el papel de los anticuerpos IgM frente a fosfatidilcolina (IgMPC) en suero como biomarcador de respuesta al tratamiento con inmunosupresores mediante ELISA de alta sensibilidad desarrollado en nuestro laboratorio.

Material y métodos. Muestras de suero procedentes de 95 pacientes con EM obtenidas antes y después de dos años de tratamiento. Los pacientes fueron clasificados en respondedores, si no había nuevos brotes ni aumento de la discapacidad y en no respondedores cuando no se cumplían esos criterios (Buck and Hemmer 2014) (tabla 1).

Resultados. Los niveles de IgMPC descendían significativa los pacientes que no respondían ($p<0,0001$) y que respondían ($p<0,0001$) al tratamiento con Tysabri(R). Sin embargo no se observaron diferencias en los niveles de IgMPC después del tratamiento con Copaxone(R) o Avonex(R) independientemente de si respondían o no. No se observaron cambios en los niveles de estas inmunoglobulinas en los pacientes que no respondían al tratamiento con INF-beta, sin embargo los pacientes que respondían a este tratamiento mostraron una disminución significativa de la concentración de IgMPC en suero ($p=0,0061$). De hecho, un 84,6% de los pacientes que respondían al tratamiento con INF-beta mostraron disminución de estos anticuerpos, en un 7,7% aumentaban y en un 7,7% no se observaron variaciones. En el caso de los que no respondían, sólo un 27,3% mostraron disminución de IgMPC en suero.

Conclusión. El interferón-beta regula a los linfocitos B1. La detección de IgMPC en suero es un biomarcador de respuesta al tratamiento con INF-beta.

DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y BAJO GRADO DE DISCAPACIDAD

Meca Lallana, J.E.¹; Jiménez Veiga, J.¹; Valero López, G.¹; Millán Pascual, J.¹; Jiménez Martín, I.²; Sistiaga Berrondo, A.³; Carles Dies, R.¹; Costa Arpín, E.²; Castillo Triviño, T.³; Croitoru, I.³; Iniasta Martínez, F.¹; Carreon Guarnizo, E.¹; Olascoaga Urtaza, J.³; Prieto González, J.M.²

¹CSUR Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de

Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; ³*Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea*

Objetivos. El deterioro cognitivo (DC) en EM afecta más frecuentemente a pacientes con elevado grado de discapacidad y a fenotipos progresivos. Objetivo: analizar la prevalencia de DC en una cohorte de pacientes con EM y un grado de discapacidad leve-moderado.

Material y métodos. Estudio observacional multicéntrico transversal en pacientes con EM, EDSS ≤ 6.5, sin brotes en los dos últimos meses ni depresión mayor. Se definió DC como la presencia de ≥ 2 subtest de la BRB-N (Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Test) con puntuación 1.5 DE por debajo de los valores normalizados para una población sana. Además, se evaluó el estado laboral, grado de fatiga (MFIS) y depresión (BDI-II).

Resultados. Se incluyeron 194 pacientes, 89.7% con fenotipo recurrente-remitente, 59.3% mujeres, edad media (DE) 42.3 (9) años y EDSS mediana (RIQ) 2.0 (1-3.5). Conforme a la definición establecida el 38.1% de los pacientes presentaba DC. Las variables que se asociaron con DC de forma independiente fueron la edad y EDSS. La presencia de DC asoció una tendencia no significativa a experimentar un mayor grado de fatiga y depresión, menor probabilidad de tener un trabajo remunerado y mayor probabilidad de percibir una pensión por discapacidad.

Conclusión. A pesar del bajo grado de discapacidad que presentaba la cohorte de pacientes estudiada (mediana EDSS 2.0), la prevalencia de DC es elevada, se relaciona con el grado de discapacidad y podría explicar la mala situación laboral de muchos pacientes. La exploración cognitiva debe incluirse de forma sistemática en el manejo de los pacientes con EM aunque presenten un bajo grado de discapacidad.

LESIONES INFRATENTORIALES COMO FACTOR PRONÓSTICO EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Arzalluz Luque, J.¹; Rodríguez Navas, S.¹; Casado Chocán, J.L.¹; Uclés Sánchez, A.J.²; Díaz Sánchez, M.¹

¹*Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío;* ²*Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío*

Objetivos. Evaluar el papel pronóstico de las lesiones infratentoriales detectadas en la resonancia magnética (RM) inicial de pacientes que sufren un síndrome clínico aislado (SCA), en cuanto al riesgo de conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) y al desarrollo de discapacidad según el empeoramiento en la EDSS.

Material y métodos. Criterios de inclusión: 1) pacientes con SCA de 15-60 años; 2) RM craneal en los 6 meses tras debut; 3) seguimiento mínimo de 24 meses o hasta conversión a EMCD.

Resultados. Se incluyeron 283 pacientes, 198 (70%) mujeres, edad media de inicio de 33.68 ± 9.72 años. Tras seguimiento medio de 72.64 ± 39 meses, 154 (54.4%) convirtieron a EMCD y 213 (75.3%) cumplieron criterios de Esclerosis Múltiple (EM) según McDonald-2017. Identificamos ≥ 1 lesión infratentorial en la RM inicial de 125 (44.2%) pacientes y en 86 (30.4%) ≥ 1 lesión infratentorial asintomática. Cuarenta y cuatro (15.6%) pacientes tenían ≥ 2 lesiones y el resto sólo una. Cumplieron diseminación

espacial en RM basal 200 pacientes (70.7%). De ellos, 11 dejaban de hacerlo si no contabilizábamos las lesiones infratentoriales. La presencia de lesiones infratentoriales se relacionó con el riesgo de conversión a EMCD (hazard-ratio: 2.29, p < 0.001), especialmente si eran asintomáticas (hazard-ratio: 2.65, p < 0.001) y se encontraban en mayor número (hazard-ratio: 3.3, p < 0.001). También su presencia se relacionó con el riesgo de incremento de 1 punto en la EDSS (hazard-ratio de ≥ 1 lesión infratentorial: 1.86, p = 0.01; ≥ 1 lesión infratentorial asintomática: 1.88, p = 0.01; ≥ 2 lesiones infratentoriales: 2.59, p = 0.002) y con el alcance de EDSS 3 (hazard-ratio ≥ 1 lesión infratentorial asintomática: 2.18, p = 0.016; ≥ 2 lesiones infratentoriales: 2.67, p = 0.013).

Conclusión. Las lesiones infratentoriales en RM inicial permiten identificar precozmente más individuos con EMRR y se relacionan con conversión a EMCD y desarrollo de discapacidad precoz, especialmente cuando son asintomáticas y se encuentran en mayor número.

LESIONES MEDULARES COMO POSIBLE FACTOR PREDICTOR DE AUSENCIA DE RESPUESTA A TRATAMIENTOS ORALES EN PACIENTES NAÏVE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Aguirre Hernández, C.; Meca Lallana, V.; Díaz Pérez, C.; Del Río, B.; Carabajal, E.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Las lesiones medulares (LM) en Esclerosis Múltiple (EM) se han relacionado con peor evolución. Nuestro objetivo es valorar si la presencia de LM al diagnóstico se relaciona con ineficacia de fármacos orales de primera línea.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes con EM atendidos en nuestro centro con teriflunomida o dimetil fumarato como primera alternativa terapéutica. Incluimos pacientes con seguimiento ≥ 1 año y RM medular pre-tratamiento disponible.

Resultados. N=70, 52 (74.3%) mujeres, edad media 35.4 (DE: 9.4), 15 (21.4%) tuvieron ≥ 2 brotes 2 años pre-tratamiento. Mediana EDSS al diagnóstico: 2 (IQR: 1.5), 41 (58.6%) tenían > 10 lesiones en T2, 35 (50%) lesiones en fosa posterior, 20 (30.8%) agujeros negros, 35 (50%) lesiones Gd+ y 46 (66.7%) LM, 20% de ellas Gd+. Media LM: 1.4 (DE: 1.5). Mediana tiempo diagnóstico-tratamiento: 8 meses (IQR: 27). Mediana duración tratamiento: 40 meses (IQR: 32). 30 pacientes (42.9%) cambiaron de tratamiento, 25 (36.8%) por ineficacia. Mediana tiempo a cambio: 24 meses (IQR: 36). 25 pacientes (36.8%) empeoraron EDSS y 18 (26.1%) tuvieron brotes durante el seguimiento (media tiempo a brote: 13.9 meses). 31 (45.6%) presentaron actividad radiológica (media tiempo a nuevas lesiones: 21.3 meses). Sólo 4 pacientes tuvieron nuevas LM durante el seguimiento. Únicamente los brotes 2 años pre-tratamiento (p 0.023) y la EDSS (p 0.011) se relacionaron de forma estadísticamente significativa (p < 0.05) con la ausencia de respuesta al tratamiento. La presencia de LM (p 0.1), LM Gd+ (p 0.059) y el número de LM (0.07) mostraron una tendencia a mayor ineficacia de tratamiento.

Conclusión. En nuestra serie, los brotes 2 años pretratamiento y la EDSS se relacionaron de forma estadísticamente significativa con la falta de respuesta a tratamientos orales de primera línea en pacientes naïve, mostrando tendencia a peor respuesta pacientes con LM al diagnóstico, especialmente si mayor número o LM Gd+. Pretendemos ampliar la N y el seguimiento para confirmar estos hallazgos.

INFLUENCIA DE LOS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN LA FASE TEMPRANA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

Arroyo Pereiro, P.¹; Muñoz Vendrell, A.²; Bau, L.²; Matas, E.²; Romero Pinel, L.²; Martínez Yélamos, A.¹; Martínez Yélamos, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. Analizar si los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) afectan en la evolución temprana de la Esclerosis Múltiple remitente recurrente (EMRR)

Material y métodos. Se ha realizado un estudio observacional retrospectivo, seleccionando pacientes diagnosticados de EMRR entre los años 2010 y 2020, incluidos. De estos pacientes se registró sexo, edad de inicio, duración de enfermedad, número de brotes, tiempo a Expanded Disability Status Scale (EDSS) confirmados de 3.0 y 6.0, y tiempo a EM secundaria progresiva (EMSP). Se calcularon el Multiple Sclerosis Severity Score (MSSS) y Age Related Multiple Sclerosis Severity Score (ARMSSS). Se registraron los siguientes FRCV: hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus (DM), hipercolesterolemia (LDLc), y hábito tabáquico.

Resultados. Se incluyeron 281 EMRR con mediana de edad de 33 (IQR 26-39) años, 69.4% mujeres, con una mediana de seguimiento de 6.11 (IQR 4.22-8.02) años. La mediana de EDSS confirmado fue 1.5 (IQR 1-2.5) y la media de MSSS y ARMSSS fue de 3.21 (SD 2.3) y 3.5 (SD 2.24) respectivamente. 9 pacientes progresaron a EMSP. Se detectó HTA en 24 pacientes, DM en 9, LDLc en 109 y 123 pacientes fumaban. No se ha encontrado asociación significativa entre la presencia de FRCV al inicio de la EMRR con el número de brotes en los 2 primeros años, ni tampoco entre la presencia y tiempo de exposición a FRCV, con tiempo a EDSS 3.0, 6.0 y EMSP, el MSSS y ARMSSS, usando análisis bivariantes y multivariantes.

Conclusión. No se ha observado influencia de los FRCV estudiados en la fase temprana de la EMRR en nuestra cohorte.

ESTUDIO PROSPECTIVO DEL IMPACTO DE LOS TRATAMIENTOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD DE ALTA EFICACIA EN EL DETERIORO DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO MEDIDA POR LA APLICACIÓN COGEVAL®

Monreal Laguillo, E.¹; Sainz de la Maza Cantero, S.¹; Rodríguez Jorge, F.¹; Chico García, J.L.²; Sainz Amo, R.²; Walo Delgado, P.²; Fernández Velasco, J.I.¹; Villar Guimerans, L.M.³; Costa-Frossard França, L.¹; Masjuan Vallejo, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. La afectación de la velocidad de procesamiento de información (VPI) es de los primeros indicadores de deterioro cognitivo en pacientes con esclerosis múltiple (EM), pudiendo ser ralentizado por los tratamientos modificadores de la enfermedad de alta eficacia (TME-AE). El objetivo fue estudiar el efecto de los TME-AE en el deterioro de la VPI en pacientes con EM.

Material y métodos. Estudio prospectivo unicéntrico con medición de la VPI mediante el Processing Speed Test (PST) CogEval® en pacientes con EM desde octubre 2019 hasta junio 2021. Se obtuvieron valores absolutos y un Z score ajustado a sexo, edad y nivel educativo. Se definió deterioro significativo del PST como un Z score basal menor a -2DE y/o un deterioro longitudinal del valor absoluto de >10%. Los resultados se analizaron con regresiones multivariantes. **Resultados.** Se incluyeron 611 pacientes: 419 (68,6%) mujeres con una mediana (RIC) de edad de 45 (37-53) años. Los pacientes con EM en brotes (77,6%) presentaban mayores valores basales de PST y menores de lesiones T2 y EDSS que los pacientes con EM progresiva (22,4%). Por cada año de retraso en iniciar un TME-AE, se observó un deterioro de -0,01 puntos en el Z score basal ($\beta=-0,01$ [IC95% -0,02 a -0,002], $p=0,01$), con una correlación débil ($r=-0,22$). En pacientes con >1 año de seguimiento ($n=54$), solo el tiempo con TME-AE predijo un menor riesgo de deterioro >10% en los valores absolutos (OR=0,36 [IC95% 0,14-0,92], $p=0,03$).

Conclusión. Los TME-AE administrados precozmente pueden potencialmente prevenir un deterioro de la VPI en pacientes con EM.

EVALUACIÓN DE NEUROFILAMENTOS DE CADENA LIGERA EN SUERO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN SITUACIÓN DE NEDA-3

Meca Lallana, V.¹; Aguirre, C.²; Díaz Pérez, C.¹; Sobrado Sanz, M.³; Costa-Frossard, L.⁴; Vivancos Mora, J.²; Carabajal, E.¹; del Río Muñoz, B.¹; Sainz de la Maza, S.⁴; Monreal, E.⁴; Villar Guimerans, M.L.⁵

¹Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ³Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa;

⁴Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁵Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante, inflamatoria y neurodegenerativa del sistema nervioso central (SNC), que presenta gran variabilidad desde la fisiopatología hasta las manifestaciones clínicas/radiológicas. Los marcadores clínicos y radiológicos no son lo suficientemente sensibles para detectar toda la actividad inflamatoria o neurodegeneración. Las herramientas clínicas detectan la progresión una vez ya se ha iniciado (diagnóstico retrospectivo). Los neurofilamentos (NFL) de cadena ligera se relacionan con la actividad de la enfermedad. Es probable

que la progresión sea secundaria a una inflamación no controlada y no detectable con métodos actuales. Analizamos niveles de NFL de cadena ligera en suero en pacientes aparentemente estables (NEDA-3: sin brotes, sin nuevas lesiones en RM, sin progresión de EDSS) para valorar si pueden predecir a corto plazo actividad clínica/radiológica y a medio plazo progresión de la discapacidad. Se evaluará comparativamente grupos con terapias de moderada eficacia vs alta eficacia.

Material y métodos. Se realiza la determinación de NFL de cadena ligera en pacientes NEDA3 con tratamientos de eficacia moderada y pacientes con tratamientos de alta eficacia, en pacientes en diferentes momentos de la enfermedad (1-3 años de enfermedad vs 10-15 años).

Resultados. Se realiza un primer análisis descriptivo de los resultados de los grupos y se muestran las diferencias por tratamientos, tiempo de evolución, factores de mal pronóstico. Se analiza la posible correlación de los niveles de NFL con otros parámetros de monitorización independiente del NEDA3.

Conclusión. La posibilidad de determinar neurofilamentos en suero para detectar actividad subclínica y “sub-radiológica” para identificar pacientes que no están controlados podría ayudar a prevenir la progresión.

EXPERIENCIA EN EL MANEJO Y SATISFACCIÓN CON OFATUMUMAB DE LOS INVESTIGADORES ESPAÑOLES DE LOS ESTUDIOS ASCLEPIOS I Y II

Eichau Madueño, S.¹; Rodríguez Acevedo, B.²; Meca Lallana, J.³; Ramió Torrentà, L.⁴; Costa Frossard, L.⁵; Díaz Díaz, J.⁶; Sabin Muñoz, J.⁷; Alonso Torres, A.⁸; Forero Díaz, L.⁹; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A.¹⁰; Meca Lallana, V.¹¹; Castillo Triviño, T.¹²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología-Neuroinmunología. Centro de Esclerosis Múltiple de Catalunya (CEMCAT);

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta y Hospital Santa Caterina. Institut d'Investigació Biomèdica; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁷Unidad de Neuroinmunología, Departamento de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ⁸Departamento de Neurología, Unidad de EM. Hospital Regional Universitario de Málaga Carlos Haya; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia, Instituto de Investigación Sanitaria Biodonostia

Objetivos. Ofatumumab es el único anticuerpo monoclonal anti-CD20 humano autoadministrado una vez al mes por vía subcutánea (20 mg). Está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con formas recurrentes de esclerosis múltiple (EMR) con enfermedad activa definida por características clínicas o de imagen. Los estudios de fase III ASCLEPIOS I y II demostraron una eficacia superior de ofatumumab frente a teriflunomida. El objetivo del presente estudio fue evaluar la experiencia y satisfacción

con ofatumumab de los investigadores españoles y de otros países europeos participantes en el tratamiento de pacientes con EMR.

Material y métodos. En julio 2020 se envió un cuestionario on-line a 46 de los investigadores que participaron en los estudios ASCLEPIOS en Alemania, Italia, Portugal y España. El cuestionario estuvo disponible hasta abril de 2021. Se pidió a los investigadores que compartieran su experiencia y satisfacción en cuanto al modo de acción de ofatumumab, la vía de administración y su manejo (incluyendo conveniencia, perfil de seguridad, premedicación, observaciones tras la primera dosis, autoadministración en domicilio).

Resultados. En julio de 2021 se dispondrá del subanálisis de los datos proporcionados por los 12 investigadores españoles. Se presentará una estadística descriptiva para los datos de los investigadores españoles y para los de los investigadores del resto de países.

Conclusión. Estos resultados aportarán información complementaria a la proporcionada en los estudios pivotaes y permitirá orientar a los clínicos sobre preguntas que les puedan surgir cuando ofatumumab esté disponible para su uso en la práctica clínica.

Enfermedades Desmielinizantes II

EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA CON CLADRIBINA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Meca Lallana, V.¹; Díaz Pérez, C.¹; Valero López, G.²; Aguirre, C.³; Millan Pascual, J.²; Iniasta Martínez, F.²; Vivancos Mora, J.³; Meca Lallana, J.⁴

¹Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; ²Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁴Unidad Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Cátedra de Neuroinmunología Clínica y Esclerosis Múltiple. Universidad Católica San Antonio de Murcia

Objetivos. Cladribina oral se comercializó en 2018 para el tratamiento de la Esclerosis Múltiple (EM). Además de su alta eficacia y seguridad su especial dosificación favorece la calidad de vida del paciente. Analizamos la efectividad y seguridad de la cladribina en pacientes con EM.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, longitudinal y multicéntrico en pacientes con EM tratados con Cladribina. Estudiamos efectividad: brotes, Escala Expandida del Estado de Discapacidad (EDSS) y lesiones captantes de gadolinio antes y dos años después de comenzar con Cladribina. Analizamos su seguridad.

Resultados. 87 pacientes. 85% mujeres con edad media 43 años (DE10,8). Tiempo medio de evolución de EM 9,2

años (DE 7,3). 27,5% naïve y 72,5% habían sido tratados previamente con otros DMT. Media de tratamientos previos 1,3 (DE 1). Los pacientes estuvieron expuestos a cladribina 20,2 (DE 6,5) meses: 25 pacientes menos de 12 meses, 33 pacientes 12-24 meses y 29 pacientes más de 24 meses. Tasa brotes previa 0,8 (SD 0,8), EDSS basal 2,1 (1,4) media de lesiones captantes en resonancia magnética (RM) basal 0,9 (1,5). 87,5% de reducción de la tasa de brotes después de 12 meses, y 92,5% después de 24 meses. EDSS estable y no hubo lesiones captantes en RM a 2 años. 2 pacientes necesitaron otro tratamiento por ineficacia. La reducción del recuento de linfocitos fue del 51,1% en el nadir el primer año y 33,2% al final del primer año. Tras segunda dosis, la reducción del recuento de linfocitos fue 55%. 7 pacientes interrumpieron o retrasaron el tratamiento por linfopenia o eventos adversos. La tolerabilidad fue buena en el 91%. 3 reactivaciones de herpes, 2 casos de infecciones respiratorias y 7 COVID-19

Conclusión. Cladribina muestra una reducción importante de los brotes y nuevas lesiones en RM. La tolerabilidad fue buena con pocos y leves eventos adversos. La reducción del recuento de linfocitos fue significativa, sin asociación con infecciones.

ESTUDIO DE EFICACIA A LARGO PLAZO ENTRE TERIFLUNOMIDA Y DIMETILFUMARATO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

López López, B.¹; Reguera Acuña, A.²; González Velasco, G.M.¹; Molina Gil, J.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Criado Antón, A.¹; Suárez Santos, P.³; Oliva Nacarino, P.¹; Villafani Echazú, W.J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ²Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón;

³Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos. Nuestro objetivo fue comparar la eficacia y seguridad del tratamiento con teriflunomida (TERI) y dimetilfumarato (DMF) en pacientes con esclerosis múltiple a seguimiento en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio retrospectivo y observacional que incluye a todos los pacientes que iniciaron tratamiento con teriflunomida y dimetilfumarato desde la autorización del fármaco en nuestro centro hasta el 30/05/2021.

Resultados. Se analizaron 349 pacientes, 190 a tratamiento con TERI y 159 con DMF. El tiempo de evolución de la enfermedad hasta el inicio del tratamiento fue de 7,7 años para TERI y 5,8 años para DMF. Hubo un 36% de pacientes naïve en el grupo de TERI, y un 51% en el grupo DMF. La tasa anualizada de brotes del año previo al inicio de tratamiento fue 0,46 para TERI, 0,60 para DMF. La EDSS basal y a los 4 años en el grupo TERI fue de 1,62 y 2,03; en el grupo DMF fue de 1,64 y 2,31. La TAB (tasa anual de brotes) en el 1º año de TERI fue 0,18, 0,19 en el grupo de DMF. En los siguientes años, la TAB para TERI fue 0,10; 0,26 y 0,10; y para DMF 0,21; 0,14 y 0,13. Un 32% de pacientes del grupo TERI abandonó el tratamiento (31,4% por intolerancia, 51,9% por ineficacia), y en el grupo DMF abandonó el 48% (28,6% por ineficacia, 57,1% por intolerancia).

Conclusión. En nuestra serie, ambos tratamientos reducen de manera efectiva y persistente la tasa anualizada de brotes durante todos los años que se mantienen con el tratamiento.

ESTUDIO DE PERSISTENCIA DE TERIFLUNOMIDA Y DIMETILFUMARATO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Velasco, G.M.¹; López López, B.¹; Reguera Acuña, A.²; Molina Gil, J.¹; Criado Antón, A.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Suárez Santos, P.³; Villafani Echazú, W.J.¹; Oliva Nacarino, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ²Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón;

³Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos. Se define “persistencia” como el tiempo transcurrido desde el inicio de un tratamiento hasta su discontinuación. Nuestro objetivo es comparar el tiempo de persistencia en pacientes tratados con teriflunomida (TERI) y dimetilfumarato (DMF).

Material y métodos. Se ha realizado un estudio retrospectivo y observacional que incluye a todos los pacientes que iniciaron tratamiento con teriflunomida y dimetilfumarato desde la autorización del fármaco hasta el 30/05/2021.

Resultados. Se analiza un total de 349 pacientes, 190 con TERI (36% naïve) y 159 con DMF (51% naïve). El tiempo de evolución de la enfermedad con TERI fue de 7,7 años y con DMF de 5,8 años. La tasa anual de brotes del año previo fue 0,46 con TERI y 0,60 con DMF. Hubo un 32% de abandonos con TERI (31,4% por intolerancia y 51,9% por ineficacia) y un 48% con DMF (57,1% por intolerancia y 28,6% por ineficacia). La probabilidad de mantenerse con el tratamiento (persistencia) para TERI es del 92% el primer año, 81% en el segundo año, 71% en el tercero y 61% en el cuarto. Para DMF es del 75% en el primer año, 65% en el segundo, 54% en el tercero y 42% en el cuarto.

Conclusión. En nuestra serie se obtienen altas tasas de persistencia con ambos fármacos. Teniendo en cuenta que se trata de dos grupos de pacientes con características diferentes, observamos una tasa de persistencia mayor en el grupo de la teriflunomida.

ESTUDIO REALMS: ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO UNICÉNTRICO DEL TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB (LEMTRADA®) EN UNA COHORTE ESPAÑOLA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN CONDICIONES REALES

Eichau Madueño, S.; López Ruiz, R.; Dotor García Soto, J.; Navarro Mascarell, G.; Ruiz Peña, J.L.; Ruiz de Arcos, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos. Analizar la efectividad de alemtuzumab (ALZ) en un estudio unicéntrico en condiciones reales.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo en pacientes con esclerosis múltiple (EM) que iniciaron tratamiento con ALZ entre el 1/03/2015 y 1/03/2019. Analizamos características epidemiológicas, específicas de EM y eficacia tras ALZ: número de pacientes con 6 meses de mejora de la discapacidad confirmada (CDI) y 6 meses de empeoramiento de la discapacidad confirmada (CDW).

Resultados. 123 pacientes. Edad media de inicio fue 40,3 años (DE 7,3), 78% mujeres, tiempo medio de duración

13,8 años (DE 7,3), EDSS media basal 4,6 (DE 1,7), número medio de recaídas antes de ALZ 1,5. 8,9% de los pacientes eran naïve y la media de terapias previas recibidas de 2,3 (SD 1,2). Número medio de lesiones T2 en la RM antes de la ALZ de 35,5 (SD 23,6) y número medio de lesiones positivas al gadolinio de 1,7 (SD 3,3). Tras una media de 29,7 meses de seguimiento (7-55), 23 pacientes recibieron un ciclo, 92 dos ciclos y 7 (5,7%) un ciclo adicional. 1 paciente recibió 4 tratamientos. La media de la EDSS después de la ALZ fue 4,0 (SD 1,9), el número de recaídas 0,1 (SD 0,5). 60 pacientes (48,8%) alcanzaron CDI y 4 pacientes (3,3%) tuvieron una CDW.

Conclusión. Alemtuzumab resultó ser un tratamiento muy eficaz en nuestra cohorte, ya que el 48,8% alcanzó una ICD de 6 meses y la media del número de recaídas disminuyó de 1,5 a 0,1. Creemos que es un fármaco eficaz que debe ser utilizado en el paciente adecuado conociendo su perfil de seguridad.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA EN EL NORESTE DE ESPAÑA

Castillo Triviño, T.¹; Pascual Carrascal, D.²; Echavarría Íñiguez, A.²; Otano Martínez, M.³; Martínez Martínez, L.³; Arruti González, M.¹; Ferreira González de Viñaspre, E.⁴; Sánchez Menoyo, J.L.⁵; Álvarez de Arcaya Esquide, A.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos;

³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra;

⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba;

⁵Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Describir la eficacia y la seguridad de alemtuzumab para pacientes con EM en práctica clínica.

Material y métodos. Estudio observacional multicéntrico de pacientes con EM tratados con alemtuzumab en cinco hospitales del Noreste de España.

Resultados. Se incluyen 49 pacientes (67% mujeres), 41 EMRR y 8 EMSP (edad al inicio de tratamiento de 37,7 años [$\pm 9,1$], evolución de enfermedad de 12,4 años [$\pm 6,8$]). El seguimiento es de 3,6 años ($\pm 1,3$). El 63% de los pacientes venían de tratamientos de “segunda línea”. En EMRR, alemtuzumab redujo la ARR de 1,26 ($\pm 1,36$) a 0,24 ($\pm 0,63$) en el año 1 (RRR=81%, $p < 0,001$), de 1,12 ($\pm 1,12$) a 0,0 ($\pm 0,0$), en el año 2 (RRR 100%, $p < 0,001$) y de 1,1 ($\pm 1,3$) a 0,1 ($\pm 0,2$) en el año 3 (RRR=95%, $p < 0,01$). La EDSS mejoró/permaneció estable en el 88-90% de los pacientes. Se objetivaron lesiones nuevas en RM-cerebral en el 21%, el 18% y el 6% de los casos (años 1, 2 y 3). Cinco pacientes recibieron un curso adicional. Los efectos adversos (EAs) durante las infusiones fueron frecuentes (88%-100%) y leves (rash, fiebre). El 35% de los pacientes tuvieron infecciones leves. Hubo cuatro EAs graves: una TBC, una neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, una GEA (recuperados completamente) y un caso fatal de linfohistiocitosis hemofagocítica, todos en mujeres.

Conclusión. Alemtuzumab confirma su alta eficacia en práctica clínica. Aunque los EAs durante la infusión son frecuentes y leves, la correcta monitorización es fundamental para detectar EAs graves.

ÁCIDOS GRASOS DE CADENA CORTE EN MUESTRAS DE SUERO Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y OTRAS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS: CORRELACIÓN CON LA CLÍNICA Y LA RESPUESTA ANTIVIRAL

Álvarez Lafuente, R.¹; Pérez Pérez, S.¹; Domínguez Mozo, M.I.¹; García Martínez, M.A.¹; García-Frontini Nieto, M.C.¹; García Calvo, E.²; Estévez, H.²; Luque García, J.L.²; Arroyo González, R.³

¹Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos; ²CAI de Masas. Facultad de CC. Químicas - UCM; ³Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos. 1) Analizar niveles de ácidos grasos de cadena corta (AGCC) en líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero de pacientes con esclerosis múltiple (EM) y otras enfermedades neurológicas (OEN). 2) Analizar correlación de AGCC en suero y LCR en EM con progresión y actividad de la enfermedad. 3) Analizar correlación de AGCC en suero y LCR en EM y OEN con títulos IgG e IgM frente a herpesvirus humanos.

Material y métodos. Se recogieron 77 muestras de suero (40 EM y 30 OEN); para 41 contábamos además con una muestra de LCR (31 EM y 28 OEN). Analizamos niveles de acetato (AA), propionato (PA) y butirato (BA) por espectrometría de masas. Los títulos de anticuerpos virales se analizaron por ELISA.

Resultados. 1) AA en suero elevado en EM vs OEN (30,3 μ M vs. 11,7 μ M; $p = 0,002$). BA en suero disminuido en EM ($p = 0,026$). Ratios AA/PA y AA/BA elevados en suero de EM ($p < 0,0001$). 2) Niveles altos de AA en LCR se asociaron con mayor EDSS un año después ($p = 0,031$); niveles bajos de PA y BA en LCR se asociaron con mayor EDSS un año después ($p = 0,05$). 3) EBNA-1 IgG en suero ($p = 0,003$) y LCR ($p = 0,011$) correlacionó inversamente con AA en suero de EM y OEN.

Conclusión. AA está más elevado en pacientes con EM. Los AGCC en LCR se asociaron con el EDSS de distinta manera, apoyando la existencia de distintos mecanismos de acción para cada uno de ellos. Serían necesarias cohortes más grandes para estudiar la posible relevancia de los AGCC en muestras de LCR.

NIVELES DE EXPRESIÓN DE PHERV-W ENV/ SINCITINA-1 EN EM-RR, EM-PP Y CONTROLES SANOS: DIFERENCIAS Y POSIBLE TRANSACTIVACIÓN VIRAL

Pérez Pérez, S.¹; Domínguez Mozo, M.I.¹; García Martínez, M.A.¹; Gracia-Frontini Nieto, M.C.¹; Villarrubia Migallón, N.²; Costa Frossard, L.³; Villar Guimerans, L.M.²; Arroyo González, R.⁴; Álvarez Lafuente, R.¹

¹Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos;

²Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos. 1. Comparar la expresión proteica/mRNA entre pacientes con esclerosis múltiple (EM) recurrente-remitente

(EM-RR), pacientes con EM primaria-progresiva (EM-PP) y controles sanos (CS). 2. Estudiar la posible relación entre títulos de anticuerpos frente al virus de Epstein-Barr (EBV) y al herpesvirus humano 6A/B (HHV-6A/B) con pHERV-W ENV/sincitina-1.

Material y métodos. Se incluyeron 80 EM-RR, 21 EM-PP y 37 CS, de los que se obtuvieron suero y células mononucleares de sangre periférica (PBMC). La expresión proteica de pHERV-W ENV/sincitina-1 se determinó mediante citometría de flujo (PBMC totales, monocitos, linfocitos B y T y células NK) y los niveles de mRNA mediante qPCR. Los títulos de anticuerpos anti-EBV y anti-HHV-6A/B se analizaron mediante ELISA.

Resultados. 1. La expresión proteica de pHERV-W ENV/sincitina-1 fue significativamente superior en todas las poblaciones analizadas (salvo linfocitos T) en EM con respecto a CS ($p<0,01$), así como los niveles de mRNA ($p=0,01$). Comparando EM-RR con CS, se obtuvieron los mismos resultados ($p<0,02$). En los EM-PP, la expresión proteica fue significativamente superior con respecto a los CS en monocitos y células NK ($p<10e-5$), así como los niveles de mRNA ($p=0,006$); frente a los EM-RR, la expresión proteica en EM-PP fue significativamente superior en monocitos ($p=0,009$). 2. EM-RR: correlación entre IgM anti-HHV-6A/B y expresión proteica en células NK ($r=0,310$; $p=0,009$) y linfocitos T ($r=0,282$; $p=0,016$). EM-PP: correlación entre IgG anti-HHV-6A/B y expresión proteica en monocitos ($r=0,479$; $p=0,038$) y linfocitos T ($r=0,075$; $p=0,040$).

Conclusión. HERV-W podría estar implicado en la patogénesis de la EM, pudiendo participar en el desarrollo de la EM-PP. El HHV-6A/B podría actuar transactivando la pHERV-W ENV/sincitina-1.

FUNCIÓN MITOCONDRIAL DE LAS CÉLULAS MONONUCLEARES DE SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN FUNCIÓN DE LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM LÍPIDO ESPECÍFICAS

Domínguez Mozo, M.I.¹; García Frontini Nieto, M.C.¹; García Martínez, A.M.¹; Pérez Pérez, S.¹; Villar, M.L.²; Villarubia, N.²; Costa-Frossard, L.³; Arroyo González, R.⁴; Álvarez Lafuente, R.¹

¹Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC).; ²Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos. Estudiar la función mitocondrial de células mononucleares de sangre periférica (PBMCs) de pacientes de EM en función de la presencia de bandas oligoclonales IgM lipoespecíficas (BOCM).

Material y métodos. Estudio piloto transversal en el que participaron 19 EMRR (9 BOCM positivas, 10 BOCM negativas) y 17 controles sanos. Las PBMCs se cultivaron en presencia y ausencia de fitohematoglutina (PHA), y se analizaron en un Seahorse XFP (test Cell- Mito-Stress). Las PBMCs se marcaron con MitoTracker Green o con MitoSox (citometría de flujo).

Resultados. Respiración basal ($p=0,035$), producción de ATP ($p=0,048$), e intensidad del MitoSox ($p=0,007$) fueron mayores en pacientes que en controles. En las PBMCs sin estimular de pacientes con BOCM, la fuga de protones y la eficiencia de acoplamiento fueron mayor y menor ($p=0,04$), respectivamente, que en pacientes sin BOCM. Tras estimulación con PHA, el potencial metabólico basal de la tasa de acidificación extracelular (ECAR) ($p=0,01$) fue mayor en pacientes BOCM negativos. Sólo en pacientes BOCM positivos, la capacidad de respiración de reserva de las PBMCs estimuladas con PHA en mayores de 43 años (media de edad) fue menor ($p=0,014$) que en menores de 43 años; pero el OCR (tasa de consumo de oxígeno) / ECAR ($p=0,014$) fue mayor entre los mayores de 43 años. Las variaciones de casi todos los parámetros estudiados antes y después de estimular con PHA fueron mayores en pacientes BOCM negativos ($p<0,009$) que en BOCM positivos ($p<0,05$).

Conclusión. Las PBMCs de pacientes sin BOCM tienen mejor función mitocondrial que las de pacientes BOCM positivos, especialmente en aquellos menores de 43 años.

DESCRIPCIÓN DE UN PANEL DE MIRNAS ENRIQUECIDOS EN LCR PARA EL ESTUDIO DE ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

Muñoz San Martín, M.¹; Gómez Aguilar, I.²; Miguela, A.¹; Belchí, O.³; Robles Cedeño, R.²; Quintana Camps, E.²; Ramió Torrentà, L.²

¹Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); ²Servicio de Neurología. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); ³Servicio de Neurología. Hospital de Palamós

Objetivos. El objetivo de este estudio fue describir un panel OpenArray de miRNAs enriquecidos en líquido cefalorraquídeo (LCR) para ofrecer una herramienta de identificación y caracterización de nuevos perfiles moleculares en diferentes enfermedades neurológicas.

Material y métodos. 215 miRNAs fueron seleccionados para ser incluidos en el panel. Se analizó su expresión y abundancia en 64 muestras de LCR, pertenecientes a pacientes con esclerosis múltiple, controles con otras enfermedades neurológicas y controles neurológicamente sanos. Además, se estudió la estabilidad de los miRNAs para proponer controles endógenos apropiados para estudios de miRNAs en LCR.

Resultados. miR-143-3p y miR-23a-3p se detectaron en todas las muestras de LCR, mientras que otros 80 miRNAs se detectaron en, al menos, el 70% de las muestras. miR-770-5p fue el miRNA más abundante en el LCR. Al examinar la fuente potencial de los miRNAs más abundantes en LCR, se observó que algunos de ellos están altamente expresados en cerebro, médula espinal y diferentes tipos de células del sistema nervioso central (SNC), estando asociado algunos de ellos con trastornos comunes del SNC. Otro grupo interesante de miRNAs es aquel cuya expresión se encuentra aumentada en subconjuntos de células inmunes. Por último, miR-23a-3p, miR-26b-5p y miR-125a-5p fueron los miRNAs más estables y podrían ser utilizados como normalizadores endógenos para estudios en LCR.

Conclusión. Los paneles OpenArray descritos en este estudio podrían ser una herramienta apropiada y eficiente

para identificar y caracterizar nuevos perfiles moleculares en diferentes enfermedades neurológicas, incrementando el rendimiento de detección de miRNAs en LCR.

CHITINASE-3-LIKE 1 Y SEROLOGÍA ANTIVIRAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA Y REMITENTE RECURRENTE

Álvarez Lafuente, R.¹; Domínguez Mozo, M.I.¹; Pérez Pérez, S.¹; García Martínez, M.A.¹; García-Frontini Nieto, M.C.¹; Villar Guimerans, L.M.²; Costa Frossard, L.³; Villarrubia Migallón, N.²; Aladro Benito, Y.⁴; Pilo, B.⁴; Martínez Ginés, M.⁵; García Domínguez, J.M.⁵; García Sánchez, M.I.⁶; Eichau Madueño, S.⁶; Izquierdo Ayuso, G.⁷; López De Silanes De Miguel, C.⁸; Casanova Peño, I.⁸; Comabella López, M.⁹; González Suárez, I.¹⁰; Salgado Cámara, P.¹¹; Martínez Rodríguez, J.E.¹²; Sotoca Fernández, J.¹³; Arroyo González, R.¹⁴

¹Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos;

²Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Nisa Sevilla-Aljarafe; ⁸Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ¹²Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos. Analizar la correlación entre niveles de Chitinase 3-like 1 (CHI3L1) en suero y títulos IgG frente a EBNA-1 y VCA del virus del Epstein-Barr (EBV), IgM frente a VCA de EBV, IgG e IgM frente al Herpesvirus humano 6A/B (HHV-6A/B) e IgG e IgM frente a citomegalovirus (CMV), en pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP); comparar estos resultados con los obtenidos en pacientes con EM remitente recurrente (EMRR).

Material y métodos. Se reclutaron 262 pacientes con EM: 134 con EMPP y 128 con EMRR. Analizamos los niveles de CHI3L1 y los títulos de anticuerpos virales arriba mencionados en muestras de suero mediante kits comerciales de ELISA, siguiendo las instrucciones del fabricante.

Resultados. Mediana de CHI3L1: 57.5 ng/ml en EMPP vs. 45.7 ng/ml en EMRR ($p=0.028$). Se encontró una correlación significativa con el EDSS en EMPP ($p=0.042$), pero no EMRR ($p=0.895$). Únicamente encontramos una correlación significativa entre niveles de CHI3L1 y títulos de anticuerpos virales en EMPP: con HHV-6 IgG ($p=0.027$) y VCA IgG ($p=0.003$). Cuando estratificamos por grupos de edad (<45 y >45 años), encontramos correlaciones significativas entre niveles de CHI3L1 con CMV IgG en EMRR <45 años ($p=0.002$) y con HHV-6A/B IgG ($p=0.046$) y VCA IgG ($p=0.01$) en pacientes EMPP >45 años.

Conclusión. Los niveles de CHI3L1 estaban más elevados en EMPP que en EMRR, correlacionando con el EDSS únicamente entre los primeros. En pacientes EMPP parece existir una posible interacción entre los niveles de CHI3L1 y los anticuerpos virales frente a HHV-6A/B y EBV, dos virus previamente relacionados con la etiopatogenia de la EM.

EVALUACIÓN DE SISTEMAS AUTOMÁTICOS PARA LA DETECCIÓN DE LESIONES T2 ACTIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rovira Cañellas, A.¹; Corral, J.F.¹; Auger, C.¹; Valverde, S.²; Vidal-Jordana, A.³; Oliver, A.²; de Barros, A.¹; Ng Wong, Y.K.¹; Tintoré, M.³; Aymerich, F.X.¹; Montalban, X.³; Lladó, X.²; Alonso, J.¹

¹Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Department of Computer Architecture and Technology. Universidad de Girona; ³Servei de Neurologia-Neuroimmunologia, Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Comparar la precisión en la detección de lesiones desmielinizantes nuevas / agrandadas en T2 y en la identificación de pacientes con esclerosis múltiple radiológicamente activos a través de la utilización de diferentes métodos visuales y automáticos.

Material y métodos. Cien pacientes con EM se sometieron a dos exámenes de RM en un plazo de 12 meses. Se evaluaron cuatro estrategias para detectar lesiones nuevas o aumentadas en T2: 1) informes neurorradiológicos convencionales; 2) análisis visuales prospectivos realizados por un experto; 3) herramienta automatizada basada en una técnica no supervisada; y 4) herramienta automatizada con utilización de una red neuronal convolucional supervisada (CNN). Los pacientes activos se definieron por la presencia de lesiones nuevas / aumentadas en T2. Como resultado de referencia de lesiones nuevas / aumentadas en T2 se creó un consenso por dos observadores expertos basado en las cuatro estrategias utilizadas.

Resultados. El resultado de referencia detectó 104 lesiones nuevas/aumentadas en 38 pacientes. Los métodos automáticos detectaron un número significativamente mayor de lesiones nuevas / aumentadas en T2 (aproximadamente el doble) que los métodos visuales. Los métodos automáticos también detectaron un mayor número de pacientes activos pero un mayor número de pacientes activos falsos positivos que los métodos visuales. El modelo CNN fue el más sensible para detectar lesiones nuevas / aumentadas en T2.

Conclusión. Los modelos de CNN automatizados muestran potencial como una ayuda para la evaluación neurorradiológica en la práctica clínica, aunque dada una especificidad subóptima, todavía requieren la supervisión visual de los resultados obtenidos.

ENCEFALITIS TALÁMICA INMUNOMEDIADA EN RELACIÓN CON TRATAMIENTO CON PEMBROLIZUMAB EN PACIENTE DIAGNOSTICADA DE MELANOMA MALIGNO

Soares Almeida Junior, S.; Pérez Viéitez, M.D.C.; Mendonza Grimón, M.D.; Cabrera Naranjo, F.H.; Díaz Nicolás, S.; Pareja Herrero, F.J.; Martínez Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos. Los inhibidores de punto de control inmunológico se utilizan en el tratamiento de diversos tipos de neoplasias, incluido melanoma avanzado. Sin embargo, un amplio

espectro de síndromes neurológicos se ha asociado con esta inmunoterapia. Entre las complicaciones graves notificadas incluye la encefalitis autoinmune potencialmente mortal, si bien rara, con una baja incidencia estimado de menos de 1%. El objetivo es describir todo el proceso diagnóstico-terapéutico de caso clínico de Encefalitis Talámica inmunomediada en una paciente con Melanoma tratada con Pembrolizumab.

Material y métodos. Mujer de 61 años, con antecedentes de hipertensión arterial, hipotiroidismo y melanoma en la pierna izquierda tratada con Pembrolizumab, suspendido posteriormente por intolerancia gastrointestinal que ingresó por clínica de marcada debilidad en miembros inferiores con pérdida de tono postural y cuadro encefalopático de curso progresivo dado por alteración del nivel de consciencia, episodios de desorientación, confusión y lenguaje incoherente.

Resultados. En la RM cerebral se objetivaron lesiones hiperintensas bitalámica y en sustancia blanca subcortical bihemisférica en secuencia T2/FLAIR que mejoraron de manera significativa tras inicio de corticoterapia, orientando a probable origen inflamatoria de las lesiones. En el diagnóstico diferencial se descartó un amplio abanico de patologías neurológicas, tras realización de estudio analítico exhaustivo, incluido autoinmunidad de LCR, con resultados negativos.

Conclusión. La encefalitis inmunomediada puede ser una complicación grave y potencialmente mortal, aunque infrecuente en relación con terapia biológica con anti PD1 (Pembrolizumab). Es de vital importancia la vigilancia de los efectos neurotóxicos en estos pacientes, ya que el diagnóstico precoz y tratamiento dirigido con corticoterapia podría evitar un desenlace fatal.

Enfermedades Desmielinizantes III

DEFINICIÓN DEL CONCEPTO DE RESERVA MEDULAR EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: MEDICIÓN Y ASOCIACIÓN CON DISCAPACIDAD DEL ÁREA DEL CANAL MEDULAR

Sastre Garriga, J.¹; Rovira, Á.²; García Vidal, A.²; Carbonell Mirabent, P.¹; Alberich, M.²; Auger, C.²; Tintoré Subirana, M.¹; Montalban, X.¹; Pareto Onghena, D.²

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

²Servicio de Resonancia Magnética-Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El concepto de reserva cerebral indica que un mayor volumen de parénquima cerebral protege contra el desarrollo de discapacidad en personas con esclerosis múltiple (PcEM). Nos proponemos investigar el concepto de reserva medular.

Material y métodos. Se analizaron datos de 3.174 estudios de resonancia magnética (RM) cerebral de PcEM de la red MSPaths (MS Partners Advancing Technology for Health Solutions), cubriendo hasta el nivel cervical c5. Usando el programa Spinal Cord Toolbox (SCT) y algoritmos ad-hoc se obtuvo el área de la médula (AM) y el área del canal medular (ACM) en el nivel c2-c3. La fracción de AM (fAM) se calculó como AM/ACM. Como variables demográficas, clínicas y radiológicas se obtuvieron, entre otras, los Patient-Derived Disability Scores (PDDS) y el volumen de lesión en T2 (VLT2). Se incluyeron 42 controles sanos (CS).

Resultados. Después de exhaustivos controles de calidad, se incluyeron estudios de RM de 1.748 PcEM (edad: 46,34 años -SD 12.19-; 73,2% mujeres). AM y fAM fueron inferiores en PcEM comparado con CS (AM: 60,35 vs 65,02 mm², p<0,001; fAM: 0,28 vs 0,31, p<0,001); no hubo diferencias en ACM (212,61 vs 212,56 mm², p=0,535). En PcEM, un modelo lineal multivariado escalado (R²: 0,19) que incluía fAM, VLT2, sexo y edad mostró que un ACM mayor se asociaba a una menor discapacidad medida por el PDDS (coeficiente beta: -0,12, p=0,012).

Conclusión. Describimos por primera vez el concepto de reserva medular. Una mayor reserva medular, medida como el área del canal medular, es protectora contra el desarrollo de discapacidad.

LA PUNTUACIÓN DE RIESGO BASAL “BARCELONA_BRS” PARA PREDECIR EL PRONÓSTICO A LARGO PLAZO: UNA CONFIRMACIÓN MULTIDIMENSIONAL DE 360°

Tintoré Subirana, M.¹; Carbonell Mirabent, P.¹; Otero Romero, S.¹; Cobo Calvo, Á.¹; Pérez Hoyos, S.²; Cárdenas robledo, S.¹; Arrambide García, G.¹; Río Izquierdo, J.¹; Comabella López, M.¹; Nos Llopis, C.¹; Arévalo Navinés, M.J.¹; Galán Cartañá, I.¹; Vidal Jordana, À.¹; Castilló Justribó, J.¹; Rodríguez Acevedo, B.¹; Zabalza, A.¹; Rodríguez, M.¹; Sao, A.C.¹; Pareto Onghena, D.³; Auger, C.³; Sastre Garriga, J.¹; Copetti, M.⁴; Pellegrini, F.⁵; Tur Gómez, C.¹; Rovira Cañellas, A.³; Montalban, X.¹

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

²Unitat d'Estadística i Bioinformàtica. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

³Servei de Radiologia-U. Resonància Magnètica. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

⁴Unit of Biostatistics. Fondazione IRCCS Casa Sollievo della Sofferenza;

⁵Biogen International GmbH

Objetivos. Confirmar la utilidad del Barcelona_BRS para predecir el pronóstico a largo plazo mediante un enfoque multidimensional de 360°.

Material y métodos. Utilizando la cohorte de pacientes CIS, aplicamos el Barcelona_BRS para predecir EDSS 3.0 confirmado. Dicha puntuación integra factores basales como sexo, edad, topografía CIS, número, actividad y topografía de lesiones. Se identificaron 3 grupos de riesgo (verde, naranja y rojo). Para cada grupo, se estimó el riesgo de EM, de progresión independiente de brotes (PIRA) y EMSP. También se predijo el número de lesiones nuevas y para un subconjunto la fracción de parénquima cerebral (BPF) y la fracción de sustancia gris (GMF) a los 5 años, y PROM (Neuro QoL and Multiple Sclerosis Performance Test MSPT) ajustados para la duración de la enfermedad medida por MSPATHS.

Resultados. Se incluyeron 1.309 pacientes con una mediana de seguimiento de 9 años. El Barcelona_BRS, clasificó a los pacientes en verde (N = 602), naranja (N = 555) y rojo (N = 151). A los 10 años, el riesgo de EM fue mayor en los grupos rojo (98%) o naranja (89%) que en el verde (40%); para alcanzar PIRA (35% vs 26% vs 17%) o EMSP (16% vs 8% vs 1%). Además, el grupo rojo tuvo un mayor número de lesiones acumuladas, menor BPF y menor GMF. También mostraron un mayor estigma, una peor percepción de la función de las extremidades superiores e inferiores (Neuro QoL) y un peor rendimiento cognitivo (MSPT).

Conclusión. Medidas objetivas, RMs y PROMs confirmaron la utilidad del Barcelona_BRS.

EFECTOS DEL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR A LARGO PLAZO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Díaz Díaz, J.¹; Alba Suarez, E.M.¹; Gómez Estévez, I.¹; Luque Alarcón, M.¹; Martínez Sesmero, J.M.²; Peña Pedrosa, J.A.²; Oreja Guevara, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Farmacia Hospitalaria. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Estudiar la incidencia de tumores malignos en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en tratamiento con fingolimod (FTY).

Material y métodos. Estudio retrospectivo incluyendo todos los pacientes tratados con FTY en nuestro centro.

Resultados. Se analizaron 255 pacientes con EM tratados con FTY, 69% mujeres con una edad media al diagnóstico de 29 años. La duración media de la enfermedad al inicio de FTY fue de 125 meses (rango: 0-388m) y EDSS de 3.5. La duración media del tratamiento fue de 73 meses. La incidencia acumulada de cáncer fue del 7.45%; 19 pacientes (15 mujeres y 4 hombres). La edad media fue 48 años y la duración media del FTY 83m. 5 mujeres desarrollaron cáncer de mama infiltrante, 7 cáncer de cuello de útero (5 requirieron conización y 1 histerectomía con salpingectomía bilateral), 2 adenocarcinoma de pulmón y 1 cáncer de vejiga. Entre los hombres, 2 cáncer de próstata, 1 linfoma de células B y 1 linfoma de Hodgkin. La tasa acumulada fue de 1228.18 casos por 100.000 pacientes-años-FTY. Comparando nuestros resultados con la población general se encontró un riesgo relativo de cáncer de 2,8. No hubo diferencias estadísticamente significativas entre la EDSS basal, edad o duración de la enfermedad entre los pacientes que desarrollaron cáncer y los que no.

Conclusión. La incidencia de tumores malignos en nuestra cohorte de FTY fue 2.8 veces superior a la esperada en la población general. Se necesitan estudios multicéntricos a largo plazo para confirmar o descartar el incremento del riesgo de tumores.

CARACTERÍSTICAS ESPACIALES DE LAS LESIONES DESMIELINIZANTES CEREBRALES COMO FACTORES PRONÓSTICOS EN EL SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Coll, L.¹; Carbonell Mirabent, P.¹; Arrambide, G.¹; Vidal Jordana, A.¹; Midaglia, L.¹; Cobo Calvo, A.¹; Comabella López, M.¹; Castilló Justríbó, J.¹; Rodríguez Acevedo, B.¹; Zabalza, A.¹; Galán, I.¹; Nos Llopis, C.¹; Salerno,

A.²; Auger, C.²; Alberich, M.²; Río Izquierdo, J.¹; Sastre Garriga, J.¹; Montalban, X.¹; Tintoré, M.¹; Rovira Cañellas, A.¹; Lladó, X.³; Pareto Oghena, D.²; Tur Gómez, C.¹

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

²Servicio de Resonancia Magnética-Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Instituto de Investigación en Visión por Computador y Robótica. Universitat de Girona

Objetivos. Evaluar el papel de la distribución espacial de las lesiones cerebrales en el aumento de discapacidad tras un síndrome clínico aislado (SCA).

Material y métodos. Incluimos 376 pacientes (edad: 34 ± 8 años, 123 hombres) con un SCA posterior a 2009, evaluados clínica y radiológicamente (RM) dentro de los 8 meses tras el SCA, y longitudinalmente después. La primera RM cerebral (secuencias 3D-T1w y T2-FLAIR) fue utilizada para delinear el neuroeje y obtener las máscaras lesionales de forma automática. Posteriormente calculamos la caudalidad de la lesión más baja a lo largo del neuraxis y la dispersión de las lesiones en el cerebro mediante un índice de anisotropía derivado de los autovalores (eigenvalues) de la matriz de covarianza de los vóxeles lesionales. Modelos de regresión de Cox ajustados por volumen lesional, sexo y edad evaluaron la capacidad de las métricas de distribución espacial para predecir el riesgo de alcanzar EDSS 3.0

Resultados. Tras un tiempo de seguimiento medio de 4.6 años, 37 pacientes alcanzaron EDSS 3.0 en un tiempo mediano de 2.5 años. Una menor anisotropía de las máscaras de lesiones (p=0.008) y una mayor caudalidad de las lesiones (p=0.022) se asociaron a un mayor riesgo de progresión, independientemente del volumen lesional

Conclusión. Una distribución de lesiones más dispersa en el cerebro y localizadas más cercanas al tronco cerebral en el momento del SCA parecen implicar un peor pronóstico. La evaluación de estas características en la práctica clínica podría ayudar a predecir de forma precisa la evolución de la enfermedad

LA PROGRESIÓN INDEPENDIENTE DE BROTES EN LA EM ESTÁ PRESENTE DESDE EL INICIO DE LA ENFERMEDAD: ESTUDIO LONGITUDINAL DE PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Tur Gómez, C.¹; Carbonell Mirabent, P.¹; Cobo Calvo, A.¹; Otero Romero, S.¹; Arrambide, G.¹; Midaglia, L.¹; Castilló Justríbó, J.¹; Vidal Jordana, A.¹; Rodríguez Acevedo, B.¹; Zabalza, A.¹; Galán, I.¹; Nos Llopis, C.¹; Alberich, M.²; Salerno, A.²; Auger, C.²; Pareto Oghena, D.²; Comabella López, M.¹; Río Izquierdo, J.¹; Sastre Garriga, J.¹; Rovira Cañellas, A.²; Tintoré, M.¹; Montalban, X.¹

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

²Servicio de Resonancia Magnética-Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Evaluar las características clínicas y radiológicas de aquellos pacientes que desarrollan una progresión independiente de brotes (PIRA) tempranamente tras el síndrome clínico aislado (SCA).

Material y métodos. Estudio longitudinal donde incluimos pacientes con un SCA que cumplieran criterios de EM McDonald-2017 en algún momento del seguimiento. Definimos 'períodos libres de brotes' (PLB): tiempo entre

brotos consecutivos; 'EDSS referencia': primer EDSS de cada PLB no afectado por un brote; y 'PIRA': aumento de EDSS en 1,5, 1-5 o 0,5 puntos, para EDSS referencia de 0, 1-5 o >5, respectivamente. Clasificamos a los pacientes con PIRA en 'PIRA-precoz', si su primer PIRA ocurría dentro de los primeros 5 años tras SCA, o 'PIRA-tardío', y comparamos ambos grupos.

Resultados. De 727 pacientes (221 hombres; edad: 32 años; mediana seguimiento: 12 años), 211 (29%) experimentaron al menos un acontecimiento PIRA tras una mediana de 7 años, y 71/727 (10%) fueron PIRA-precoz. En el momento basal, los pacientes con y sin PIRA eran similares, mientras que los PIRA-precoz eran mayores y tenían más lesiones medulares que los PIRA-tardío. Durante el seguimiento, los pacientes con PIRA en algún momento de la enfermedad acumularon mayor discapacidad que aquellos sin PIRA. Los pacientes PIRA-precoz acumularon menos brotes que aquellos PIRA-tardío, pero niveles similares de discapacidad.

Conclusión. Presentar PIRA tras un SCA no es infrecuente y conlleva un mal pronóstico a largo plazo. La aparición precoz de PIRA se asocia a mayor edad y mayor daño medular, sugiriendo un mecanismo neurodegenerativo predominante desde el inicio de la enfermedad.

CONCORDANCIA ENTRE SYMBOL DIGIT MODALITIES TEST Y PROCESSING SPEED TEST EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rodríguez Navas, S.; Arzalluz Luque, J.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Determinar el grado de concordancia entre puntuaciones obtenidas en Symbol Digit Modalities test (SDMT) y Processing Speed Test (PST), test auto-administrable mediante iPad para screening de deterioro cognitivo en Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que incluimos pacientes con diagnóstico de EM que comienzan un tratamiento modificador de la enfermedad. Además de monitorización de la enfermedad mediante tasa-anualizada de brotes, actividad en Resonancia-Magnética, y empeoramiento en escala-EDSS, realizamos un screening cognitivo mediante SDMT y PST semestralmente. Se realizó un estudio descriptivo de la muestra de pacientes y una correlación de Pearson entre las puntuaciones obtenidas en ambos test.

Resultados. Incluimos 91 pacientes, 63 mujeres (69,2%), con una edad media de debut de 34,44±9,32 años. La mediana del tiempo desde la aparición del 1º brote hasta la evaluación fue de 25 meses. La edad media en el momento de la evaluación fue de 39,52±9,90 años y la EDSS de 2,13±1,2. En cuanto al nivel educativo, el 26,4% eran licenciados, 4,4% diplomados, 16,5% tenían estudios primarios y el 52,7% secundarios. Además de la visita basal, varios pacientes disponían de las evaluaciones correspondientes a las visitas del 6º y 12º mes, lo que suponía un total de 129 test incluidos en el análisis. Objetivamos una potente correlación positiva entre las puntuaciones obtenidas en SDMT y PST de 0,837 ($p<0,001$).

Conclusión. Los resultados de nuestro estudio concuerdan con los obtenidos en la literatura, mostrando una potente correlación positiva entre las puntuaciones del SDMT y el PST, lo que apoya la implantación de este último en la práctica clínica diaria.

IMPACTO DE LOS CLUSTERS DE COMORBILIDAD DE LOS PACIENTES CON EM EN EL USO DE RECURSOS SANITARIOS: UN ANÁLISIS DE CLASES LATENTES

Cárdenas Robledo, S.¹; Otero Romero, S.¹; Passarell Bacardit, M.À.²; Carbonell Mirabent, P.¹; Sastre Garriga, J.¹; Montalban, X.¹; Tintoré Subirana, M.¹

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

²Instituto Universitario de Investigación en Atención Primaria (IDIAP) Jordi Gol

Objetivos. Los pacientes con EM presentan mayor frecuencia de comorbilidad que controles y mayor uso de recursos sanitarios. El estudio de comorbilidades en EM se ha centrado en su presencia y recuento, pero se agrupan entre los individuos, y esta agrupación es desconocida en EM. Describir las agrupaciones de comorbilidades en EM y controles, y su impacto en utilización de recursos sanitarios.

Material y métodos. Estudio poblacional de casos/controles. Se utilizó análisis de clases latentes, para asignar la pertenencia a subgrupos no observados en función de la frecuencia observada de comorbilidades. El número de grupos para el análisis fue definido según criterio de información bayesiano. Se comparó el uso de recursos sanitarios entre grupos mediante prueba de Kruskal-Wallis y tamaño del efecto con Cohen-d.

Resultados. Se incluyeron 5548 casos y 27710 controles, 69,6% mujeres, con edad media (SD) 48,3 (12,79) años. El modelo con 3 grupos fue el mejor ajustado. Los sujetos se agruparon alrededor de comorbilidades psiquiátricas (12,5% EM, 7,9% controles) y cardiovasculares (8,9% EM, 13,4% controles) y 78,7% tuvieron agrupación inespecífica, con distribución de comorbilidades similar a la general. Se encontraron diferencias entre grupos en visitas de atención primaria, enfermería, días de baja y dispensaciones ($p<0,001$ para todas las comparaciones). Comparado con el grupo inespecífico, hubo más dispensaciones en el psiquiátrico en EM ($d=1,24$), y en el cardiovascular en controles ($d=1,33$).

Conclusión. Las comorbilidades en EM se agrupan de forma similar a controles. Su impacto en uso de recursos se dirige principalmente a comorbilidades psiquiátricas.

RESPUESTA HUMORAL DE LAS VACUNAS DE COVID19 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON DMTs

Oreja Guevara, C.; Ramírez, I.; Martínez Pérez, E.; Gómez Estévez, I.; Quezada Sánchez, J.; Alba Suarez, E.; Oconnor Pérez, S.; Baos, E.; Díaz Díaz, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Algunos tratamientos para tratar la esclerosis múltiple (EM) son inmunosupresores y deplecionan los linfocitos B que están implicados en la respuesta humoral.

El objetivo fue analizar la respuesta humoral de una serie de pacientes de EM vacunados del COVID19.

Material y métodos. Estudio prospectivo. Se estudiaron las características demográficas, variables de la EM y tratamientos DMTs de los pacientes vacunados. Se analizaron los anticuerpos postvacunales COVID19 con el kit de Abbott a las tres, 6 y 12 semanas después de la primera dosis. Se compararon los distintos tratamientos entre ellos y con los valores de la población sana de nuestro hospital.

Resultados. Se analizan 120 pacientes de 175 pacientes vacunados con vacunas de mRNA. La media de los anticuerpos postvacunales en los pacientes con EM es de 3.901AU a las tres semanas, 6 semanas 14.782 AU a las seis semanas y bajan a los tres meses de la primera dosis de vacuna (7.978 AU). De 10 pacientes tratados con antiCD20 ocho pacientes no tienen una respuesta humoral y 2 (sin tratamiento desde hace un año) tienen más de 50 AU (4.783 y 22.203 a las 6 semanas). Los pacientes tratados con fingolimod tuvieron una respuesta humoral leve (media 83 AU) a las 6 semanas. El resto de los tratamientos estudiados muestran anticuerpos postvacunales entre 2.256 AU y 37.425 a las 6 semanas.

Conclusión. La mayoría de los pacientes con EM tratados con antiCD20 en nuestra cohorte no producen respuesta inmune humoral y los pacientes tratados con fingolimod producen una respuesta baja.

LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE FUMADORES TIENEN UNA MAYOR ATROFIA DEL SEGMENTO MEDULAR CERVICAL AL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD

Reyes Garrido, V.; Alonso Torres, A.M.; Rodríguez Lavado, I.; Urbaneja Romero, P.; Guerrero Fernández, M.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos. Fumar es un factor de riesgo de Esclerosis Múltiple (EM) y condiciona un ritmo acelerado de progresión de la discapacidad, actuando como agravante de la actividad inflamatoria y de la atrofia cerebral. Se desconoce su efecto en parámetros de resonancia magnética (RM) medular posicionados como potentes marcadores de discapacidad.

Material y métodos. Presentamos un estudio observacional analítico de las diferencias existentes en una muestra aleatoria de pacientes afectados de EM según su exposición a tabaquismo, para los resultados del análisis de la RM cervical realizada al diagnóstico: áreas transversales en niveles C2 y C7, media del área transversal y del volumen entre C2 y C7 (software JIM v.8.0).

Resultados. Incluimos 56 pacientes (46 % expuestos y 54% nunca expuestos). El área media del segmento comprendido entre C2-C7 (67,63 DS 7,27 vs. 62,31 DS 7,82; mm²; p=0,011) y el volumen medular entre C2-C7 (6005,14 DS 824,25 vs. 5556,86 DS 736,98; mm³; p=0,036) fueron significativamente menores en expuestos. Encontramos mayor número de lesiones medulares y menores medias de las áreas transversales a nivel de C2 y C7 en pacientes expuestos sin alcanzar la significación estadística. No encontramos diferencias significativas en función de la

presencia (78,2% con un 60,5% en expuestos) o no de lesiones cervicales.

Conclusión. Los pacientes que han fumado tienen una mayor atrofia medular cervical al diagnóstico, lo que contribuye a explicar su progresión acelerada de discapacidad. Es independiente de la existencia de lesiones, invitando a plantear mecanismos específicos de neurodegeneración en este segmento. Estudios longitudinales y de la médula completa podrían confirmar estos hallazgos.

COMORBILIDADES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: PREVALENCIA E INFLUENCIA SOBRE LA ENFERMEDAD

Llansó Caldentey, L.; Sepúlveda, M.; Guasp, M.; Guerra, V.; Cabrera, J.M.; Escudero, D.; Llufríu, S.; Martínez Hernández, E.; Pulido, I.; Montejó, C.; Artola, M.; Hernando, A.; Solana, E.; López, E.; Martínez, E.; Aldea, M.; Blanco, Y.; Saiz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. Las comorbilidades son frecuentes en enfermos con esclerosis múltiple y pueden impactar sobre el curso de la enfermedad. No existen estudios en nuestra área geográfica. Los objetivos de nuestro estudio fueron: conocer la prevalencia y tipo de comorbilidades en una muestra de pacientes con EM; evaluar el grado de conocimiento que tiene el enfermo; valorar la relación existente entre comorbilidades y discapacidad.

Material y métodos. Entre 31/10/2019-10/03/2020 se reclutaron 262 pacientes adultos visitados de forma consecutiva en la Unidad de EM de nuestro hospital. El reclutamiento finalizó prematuramente por la pandemia. Los participantes marcaron la presencia/ausencia de 36 comorbilidades mediante el validado Comorbidity Questionnaire for MS. Se revisaron las historias clínicas (gold estándar) para obtener datos objetivos y medir la concordancia.

Resultados. Mayoritariamente fueron mujeres, con una edad media de 49 años y formas remitentes-recurrentes. El 80.5% presentaron al menos una comorbilidad, siendo la dislipemia, ansiedad, depresión, hipertensión y anemia las más frecuentes. La concordancia entre la historia médica y el cuestionario fue casi perfecta para la hipertensión y moderada-alta para el resto de comorbilidades. La prevalencia de comorbilidades fue superior en los pacientes mayores y más discapacitados (EDSS ≥ 4). Se observaron diferencias entre sexos en cuanto a tipos de comorbilidades, formas progresivas de EM y discapacidad.

Conclusión. Hasta el 80% de los pacientes con EM presentaron comorbilidades, siendo las más frecuentes la dislipemia, ansiedad y depresión. El grado de autoconocimiento es alto. La frecuencia y tipo de comorbilidades varía en función de la edad, sexo y momento evolutivo de la enfermedad.

MANEJO DE TRATAMIENTOS INTRAVENOSOS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DURANTE LA PANDEMIA COVID19

Díaz Díaz, J.; Ramírez, C.I.; Ortiz Pica, M.; García Yusta, E.; Martínez Pérez, E.; Gómez Estévez, I.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Evaluar la seguridad y el manejo de los pacientes con esclerosis múltiple (EM) en tratamiento con anticuerpos monoclonales (AM) intravenosos durante la pandemia COVID-19.

Material y métodos. Estudio prospectivo donde se recogieron las características demográficas, AM y síntomas de COVID-19. Se realizaron pruebas de PCR antes del AM para disminuir el riesgo de infección en el hospital de día.

Resultados. Se analizaron 114 pacientes tratados con AM, 69% mujeres. 70 pacientes recibieron tratamiento con antiCD20. Las 117 PCRs hechas fueron negativas. 41 pacientes con EMRR recibieron antiCD20 (30 ocrelizumab; 11 rituximab). 6 pacientes tratados con ocrelizumab tuvieron COVID-19. Dos de ellos requirieron hospitalización. Ningún paciente tratado con rituximab tuvo COVID-19. 29 pacientes con formas progresivas recibieron antiCD20 (14 ocrelizumab, 15 rituximab). Sólo un paciente con EM progresiva en tratamiento con ocrelizumab tuvo Covid-19 y fue hospitalizado durante 3 meses. 71 pacientes recibieron natalizumab. Se realizaron 817 PCR antes de la infusión. Dieciséis pacientes mostraron un resultado positivo y se suspendió el natalizumab; reiniciándose natalizumab tras repetición de la PCR con resultado negativo. 21 pacientes presentaron COVID-19, 11 asintomáticos, 8 con síntomas leves, 2 neumonía y sólo 1 de ellos fue hospitalizado. 3 pacientes recibieron alemtuzumab, todas las PCR fueron negativas y sólo 1 paciente tuvo COVID-19 con síntomas leves y recuperación completa.

Conclusión. Natalizumab y alemtuzumab parecen seguros ante la COVID-19. Los pacientes en tratamiento con antiCD20 podrían tener un mayor riesgo de COVID-19 más grave. El cribado con PCR es una herramienta útil para prevenir la diseminación del virus en el hospital de día.

Enfermedades Desmielinizantes IV

NEUROFILAMENTO DE CADENA LIGERA EN LESIONES MEDULARES AGUDAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UN OBSTÁCULO PARA LA DETECCIÓN DE LA ACTIVIDAD INFLAMATORIA

Alcalá Vicente, M.C.¹; Cubas Núñez, L.¹; Carratalá Boscá, S.¹; Gascón Giménez, F.²; Quintanilla Bordás, C.¹; García Gil-Perotín, S.¹; Górriz Romero, D.¹; Pérez Miralles, F.C.¹; Gasque Rubio, R.¹; Casanova Estruch, B.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos. Los niveles de neurofilamento de cadena ligera (NFL) se correlacionan con la actividad clínica y radiológica en esclerosis múltiple (EM) y se usan como

marcador subrogado de la destrucción axonal subyacente a esta. El objetivo de este trabajo es explorar la contribución de la inflamación aguda limitada a la médula espinal con la elevación de NFL.

Material y métodos. Se seleccionaron pacientes con EM con estudio de NFL y RM (cerebral y medular) al diagnóstico. Los pacientes se clasificaron según la presencia, número y localización de lesiones con realce de gadolinio. Se exploró la relación entre niveles de NFL y las lesiones con realce de gadolinio, tanto cerebrales como medulares.

Resultados. Se seleccionaron 77 pacientes. Los niveles de NFL fueron significativamente superiores en los pacientes con solo una lesión cerebral respecto a los que no tenían ninguna lesión (1702 pg/ml vs 722.7 pg/mL, $p=0.03$) y se incrementaron conforme aumentaba el número de éstas. Sin embargo, no hubo diferencias entre los que tenían lesiones limitadas a la médula espinal respecto a los que no tenían ninguna lesión (735.2 pg/ml vs 722.7 pg/mL).

Conclusión. Nuestro estudio confirma el valor de los niveles de NFL para monitorizar la actividad inflamatoria asintomática localizada a nivel cerebral. Sin embargo, la utilidad de la concentración de NFL es más limitada cuando la inflamación está restringida a la médula espinal.

VALOR PRONÓSTICO DE LAS CADENAS LIGERAS LIBRES KAPPA DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO E ÍNDICE DE IGM EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Castillo Villalba, J.¹; García Gil-Perotín, S.²; Alcalá Vicente, C.²; Carratalá Boscá, S.¹; Cubas Núñez, L.¹; Gasque Rubio, R.¹; Laiz Marro, B.³; Pérez Miralles, F.²; Solís Tarazona, L.⁴; Casanova Estruch, B.²

¹Servicio de Neurología. IIS La Fe; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ³Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos. Analizar el valor pronóstico combinado del índice kappa (IK) e índice IgM, y estudiar su implementación en la rutina del laboratorio clínico como biomarcadores pronósticos en la EM.

Material y métodos. Se incluyó una cohorte prospectiva de 90 pacientes con EM (79 RMS; 11 PMS). Los niveles de cadenas ligeras libres kappa (KCLL) y la presencia de bandas oligoclonales (BOC) se determinaron mediante turbidometría e isoelectroenfoque, respectivamente. El IK se calculó a partir de la relación LCR / suero con respecto a la albúmina. Los datos clínicos se registraron en el momento de la PL. Se realizó la resonancia magnética con periodicidad anual incluyéndose secuencias post-gadolinio 3D T1 y FLAIR.

Resultados. Los niveles de IK fueron más elevados en pacientes con concurrencia de BOC-IgG e IgM, respecto a los que solo presentaban BOC-IgG ($p=0.04$). El biomarcador compuesto (IK + índice IgM) predijo un patrón de BOC-IgG +/IgM + con una sensibilidad y especificidad del 74%. El IK no fue diferente en pacientes activos, clínicos y / o radiológicos ($p = 0.49$), y no se correlacionó con la discapacidad neurológica basal. La presencia de LMCE se asoció con un mayor IK ($p = 0.008$).

Conclusión. Las medidas del IK y del índice IgM son cuantitativas, objetivas y están automatizadas. Niveles

elevados de IK parecen asociarse en nuestra cohorte a pacientes con perfiles más inflamatorios caracterizados por la presencia de BOC-IgM y folículos linfoides ectópicos, mientras que la medida combinada del IK e índice IgM podría ser útil para predecir la presencia simultánea de BOC-IgG e IgM.

ANÁLISIS DE LOS PREDICTORES DE CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICAMENTE DEFINIDA EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO INFRATENTORIAL

Arzalluz Luque, J.¹; Rodríguez Navas, S.¹; Casado Chocán, J.L.¹; Uclés Sánchez, A.J.²; Díaz Sánchez, M.¹

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

Objetivos. Determinar marcadores radiológicos y biológicos que ayuden a predecir la conversión a Esclerosis Múltiple clínicamente definida (EMCD) en pacientes con síndrome clínico aislado (SCA) infratentorial.

Material y métodos. Criterios de inclusión: 1) pacientes con SCA infratentorial de 15-60 años; 2) RM craneal en los 6 meses tras debut; 3) seguimiento mínimo de 24 meses o hasta conversión a EMCD.

Resultados. Se incluyeron 65 pacientes con edad media de inicio de 34±9.8 años. Cuarenta y una (63.1%) fueron mujeres. Tras un tiempo de seguimiento medio de 73.37±38.14 meses, 63.1% (41 pacientes) convirtieron a EMCD y 80% (52 pacientes) fueron diagnosticados de esclerosis múltiple (EM) según criterios de McDonald-2017. No encontramos diferencias respecto al riesgo de conversión a EMCD en función del sexo, edad de inicio ni tiempo de seguimiento. La positividad de las bandas oligoclonales (BOC) de IgG en el líquido cefalorraquídeo (LCR) se relacionó con la conversión a EMCD (hazard ratio 5.28, p=0.007), al igual que la presencia de lesiones desmielinizantes al margen de la lesión infratentorial sintomática (hazard ratio 4.08, p=0.019), especialmente en localización medular (hazard ratio 7.75, p<0.001). Un mayor número total lesiones en T2 también se asoció significativamente con un mayor riesgo de conversión a EMCD (≥10 lesiones: hazard ratio 4.51, p=0.001), mientras el cómputo total de lesiones infratentoriales mostró una tendencia de asociación (≥2 lesiones: hazard ratio 2.18, p=0.078).

Conclusión. La presencia de una RM inicial patológica en pacientes con un SCA infratentorial, al margen de la lesión infratentorial sintomática, especialmente si existen lesiones medulares o en casos de mayor carga lesional, así como la positividad de BOC en LCR se asocian significativamente con el riesgo de conversión a EMCD.

INCIDENCIA Y GRAVEDAD DE LA INFECCIÓN POR SARS-COV2 EN LOS PACIENTES CON EM

Pilo de la Fuente, B.¹; Ramos Barrau, L.¹; Méndez Burgos, A.¹; Martín Ávila, G.¹; Martín Celestino, N.²; Aladro Benito, Y.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) han sido considerados como de mayor riesgo para la COVID-19 al tener una patología crónica y emplear con frecuencia inmunosupresores. El objetivo de este estudio es estudiar la incidencia y gravedad de la COVID-19 en los pacientes con EM e identificar factores asociados con el riesgo de infección y con su gravedad.

Material y métodos. Se han revisado todos los pacientes con EM seguidos en el hospital. A través de la anamnesis e informes de Atención Primaria y Especializada se han recogido de manera sistemática todas las infecciones por SARS-CoV2 en esta población.

Resultados. Se evaluaron 400 pacientes, de los cuales 61 (15,3%) sufrieron COVID-19. El 64% fueron diagnosticados mediante pruebas de laboratorio. Los síntomas más frecuentes fueron fiebre (67%), tos (68%) y fatiga (57%). El 89% de los casos fueron formas leves que no precisaron hospitalización. Un paciente (1,6%) falleció. No se encontró ninguna asociación entre el riesgo de infección y los diferentes parámetros clínicos estudiados (edad, tiempo de evolución, tratamiento, forma de enfermedad, actividad de la enfermedad, HTA, DM, enfermedad pulmonar, enfermedad cardio-vascular). La edad y la enfermedad pulmonar se asociaron con un mayor riesgo de gravedad por COVID-19 (OR 1,083, p=0,029 y OR 7,93, p=0,043 respectivamente). La tasa de incidencia acumulada de casos totales fue de 15.250/100.000, algo mayor que la de la población general del municipio (9.896,86/100.000).

Conclusión. La incidencia acumulada de COVID-19 en los pacientes con EM fue superior a la de la población general, aunque tan sólo el 11% desarrollaron formas graves.

REPOBLACIÓN TARDÍA DE LINFOCITOS B TRAS EL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON EXPANSIÓN DE CÉLULAS NK ADAPTATIVAS

Macías Gómez, A.¹; Moreira Villanueva, A.¹; Vera Barrón, A.²; Munteis Olivas, E.¹; Llop Trujillano, M.¹; Bertran Recasens, B.¹; Rubio Pérez, M.Á.¹; Martínez Rodríguez, J.E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Neurología. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques

Objetivos. El rituximab es un anticuerpo anti-CD20 usado fuera de ficha técnica en la esclerosis múltiple (EM), administrando nuevas dosis en función de la monitorización de linfocitos B. El rituximab induce una depleción de células B mediante diferentes mecanismos, destacando la citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos (ADCC), siendo las células Natural Killer (NK) una de las principales efectoras. El estudio evaluó si la presencia de células NK NKG2C+ adaptativas, caracterizadas por una mayor respuesta ADCC, se asocia con diferencias en repoblación B tras rituximab.

Material y métodos. Estudio prospectivo de pacientes con EM tratados con rituximab, clasificando la repoblación de linfocitos B (CD19>2%) en precoz (RP) (≤9 meses) o tardía (RT) (>9 meses). Se estudió el inmunofenotipo NK mediante citometría de flujo, analizando la función ADCC in vitro en muestras seleccionadas.

Resultados. Un total de 30 pacientes fueron clasificados como RP (n=16) y RT (n=14) (repoblación B, 232±56 días vs.

382±66 días, respectivamente, $p<0.05$). No hubo diferencias clínicas asociadas a la repoblación B, salvo un menor tiempo de evolución y frecuencia de tratamientos previos en pacientes RT. El inmunofenotipo NK NKG2C⁺ se asoció al tiempo de repoblación B en pacientes remitentes-recurrentes (RSpearman 0.52, $p<0.05$), sin encontrar diferencias en formas progresivas. Los pacientes con RT presentaron mayor función ADCC en comparación con RP (TNF α , 58.1±9.5% vs. 37.1±1.4%; $p<0.01$; IFN γ 53.8±10.4% vs. 35.9±13.6%, $p<0.05$).

Conclusión. Existe una posible influencia de las células NK NKG2C⁺ adaptativas en la repoblación B tras rituximab en pacientes con EM, lo que permitiría el desarrollo de biomarcadores para personalizar el tratamiento con anti-CD20.

IMPACTO DE LAS COMORBILIDADES EN EL PRONÓSTICO A LARGO PLAZO EN LA COHORTE DE SÍNDROME CLÍNICO AISLADO Y EM TEMPRANA DE BARCELONA

Cárdenas Robledo, S.¹; Carbonell Mirabent, P.¹; Arrambide, G.¹; Auger, C.²; Castelló Justrubó, J.¹; Comabella López, M.¹; Galán, I.¹; Midaglia, L.¹; Nos Llopis, C.¹; Rodríguez Acevedo, B.¹; Rodríguez Barranco, M.¹; Rovira Cañellas, A.²; Río Izquierdo, J.¹; Sao Avilés, A.¹; Sastre Garriga, J.¹; Vidal Jordana, À.¹; Zabalza, A.¹; Montalban, X.¹; Otero Romero, S.¹; Tintoré Subirana, M.¹

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

²Servicio de Resonancia Magnética-Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Evaluar el papel de las comorbilidades en el riesgo de actividad de la enfermedad y discapacidad en CIS y EM temprana.

Material y métodos. Se identificaron comorbilidades con un cuestionario auto-administrado y validado. Se evaluó su impacto en el riesgo de un segundo brote, criterios de McDonald 2017, EDSS 3.0 y tratamiento modificador (TME) mediante estimados de supervivencia y regresión de Cox, con comorbilidades como covariable tiempo-dependiente, ajustando variables basales.

Resultados. 423 pacientes con edad media (DE) en el CIS de 32,2 (8,2) años y el 71,9% mujeres fueron estudiados. EDSS mediana (IQR) al inicio de 2.0 (1.0-2.5). 300 pacientes (70,9%) declararon comorbilidades, 51,7% de ellas diagnosticadas antes del CIS. Las comorbilidades no se asociaron con riesgo de segundo brote (HR 0,88; 95%CI 0,66-1,18), criterios de EM (HR 1,05; 95%CI 0,81-1,35), EDSS 3.0 (HR 1,33; 95%CI 0,87-2,04), o inicio de DMT (HR 0,96; 95%CI 0,74-1,24). La depresión se asoció con mayor riesgo de un segundo brote (HR 1,51; IC95% 1,01-2,27) y EDSS 3.0 (HR 2,31; IC95% 1,44-3,71). Psoriasis (HR 3,31; IC95% 1,42-7,70), osteoporosis (HR 21,0; IC95% 4,08-109) y úlcera gástrica (HR 7,34; IC95% 1,71-31,5) se asociaron con EDSS 3.0.

Conclusión. Las comorbilidades durante las primeras etapas de la EM no se asocian con peores desenlaces, aunque algunas comorbilidades individuales, en particular la depresión, sí lo hacen.

SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO: COHORTE PROSPECTIVA CON SEGUIMIENTO CLÍNICO Y RADIOLÓGICO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Vilaseca, A.¹; Vidal Jordana, À.¹; Calderón, W.²; Rodríguez Barranco, M.¹; Río Izquierdo, J.¹; Comabella López, M.¹; Nos Llopis, C.¹; Castelló Justrubó, J.¹; Galán, I.¹; Arrambide, G.¹; Midaglia, L.¹; Rodríguez Acevedo, B.¹; Zabalza, A.¹; Cobo Calvo, A.¹; Tagliani, P.¹; Tur Gómez, C.¹; Salerno, A.²; Auger, C.²; Sastre Garriga, J.¹; Tintoré, M.¹; Rovira Cañellas, A.²; Montalban, X.¹

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

²Servicio de Resonancia Magnética-Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Describir las características clínicas, radiológicas y biológicas de pacientes con lesiones sugestivas de síndrome radiológico aislado (RIS) y analizar las diferencias entre pacientes con RIS y posible RIS.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de 88 pacientes que consultan por presencia de lesiones sugestivas de RIS en una RM realizada por motivos no sugestivos de esclerosis múltiple (EM). Los pacientes fueron clasificados como RIS si cumplían criterios de diseminación en espacio (DIS) (criterios RIS del grupo MAGNIMS), y posible RIS si teniendo lesiones características no cumplían DIS. Se recogen variables demográficas, clínicas y radiológicas. Se realiza estudio descriptivo con los test estadísticos apropiados.

Resultados. De los 69 pacientes con seguimiento clínico, 38 cumplían criterios de RIS y 31 de posible RIS. Los pacientes con RIS tenían más frecuentemente bandas oligoclonales (75,9% vs 40,9%, $p=0,02$) y un mayor porcentaje de pacientes presentaban nuevas lesiones en las RM de control (36,8% vs 12,9%, $p=0,016$). Tras una mediana de seguimiento de 7 años (IQR 3), 15 (39,5%) de los pacientes con RIS fueron diagnosticados de EM mientras que sólo 4 (12,9%) de los pacientes con posible RIS recibieron este diagnóstico ($p=0,022$). En los pacientes con RIS, una menor edad y la presencia de lesiones medulares se asoció con el desarrollo de EM durante el seguimiento.

Conclusión. Un alto porcentaje de pacientes con diagnóstico de RIS desarrollan EM durante el seguimiento, siendo más frecuente en pacientes jóvenes y con presencia de lesiones medulares. Un porcentaje no desdeñable de posibles RIS desarrollarán también EM.

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN UN ÁREA DE SALUD RURAL

Velayos Galán, A.; Pacheco Jiménez, M.; Ortega Suero, G.; Domingo Santos, A.; Botia Paniagua, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El estudio de la epidemiología de la EM resulta de gran interés, dada la presumible influencia de factores ambientales y genéticos en su desarrollo. Se plantea el presente estudio para determinar la prevalencia e incidencia

de la EM, así como el perfil clínico y sociodemográfico de los pacientes en un AS (área de salud) rural.

Material y métodos. Estudio retrospectivo y observacional, de corte transversal de los pacientes diagnosticados de EM en la consulta de neuroinmunología de los hospitales de nuestro AS, para determinar la prevalencia y distribución de los pacientes según edad, sexo, EDSS y fenotipo clínico. Posteriormente, se realiza un diseño longitudinal para determinar la incidencia de la enfermedad en el periodo 2006-2020.

Resultados. Se reclutan 257 pacientes con diagnóstico de EM. La prevalencia es de 137,28 casos/100.000 habitantes. La incidencia media en el periodo 2006-2020 es de 7,9 casos/100.000 habitantes/año. La distribución por sexo fue 68% mujeres y 32% hombres, encontrándose el 30% en el grupo de edad 41-50 años. El fenotipo clínico predominante es la EM recurrente-remitente, en el 75%. La puntuación en la escala EDSS más frecuente es de 1.

Conclusión. La prevalencia de EM en nuestro AS es significativamente superior a la descrita en los diferentes estudios publicados hasta el momento en España. Así mismo, la cifra de incidencia en nuestro AS se sitúa por encima de la incidencia media en España (4,2 casos/100.000 habitantes/año). Sin embargo, las características clínicas y demográficas de nuestros pacientes son similares a las de los estudios publicados hasta el momento en nuestro país.

IMPACTO ECONÓMICO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA EN ESPAÑA: ESTUDIO DISCOVER

Oreja Guevara, C.¹; Río, J.²; Ara Callizo, J.R.³; Hernández Pérez, M.Á.⁴; Gracia Gil, J.⁵; Alonso Torres, A.M.⁶; Pilo de la Fuente, B.⁷; Ramió Torrentà, L.⁸; Eichau Madueño, S.⁹; Gascón Giménez, F.¹⁰; Casanova Estruch, B.¹¹; Martínez Yélamos, S.¹²; Aguado Valcárcel, M.¹³; Martínez Ginés, M.¹⁴; El Berdei Montero, Y.¹⁵; López Real, A.M.¹⁶; González Quintanilla, V.¹⁷; López de Silanes, C.¹⁸; Martínez Rodríguez, J.E.¹⁹; Costa-Frossard França, L.²⁰; Garcés Redondo, M.²¹; Labiano Fontcuberta, A.²²; Castellanos Pinedo, F.²³; García Merino, J.A.²⁴; Muñoz Fernández, C.²⁵; Castillo Triviño, T.²⁶; Meca Lallana, V.²⁷; Peña Martínez, J.²⁸; Rodríguez Antigüedad, A.²⁹; Prieto González, J.M.³⁰; Agüera Morales, E.³¹; Pérez Molina, I.³²; Solar Sánchez, M.³³; Herrera Varo, N.³⁴; Fernández, J.³⁵; Romero Sevilla, R.³⁵; Meca Lallana, J.E.³⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; ¹⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital

Universitario Marqués de Valdecilla; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Torrejón; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro; ²⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; ²⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ²⁸Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; ²⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ³²Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; ³³Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; ³⁵Departamento médico. Novartis Pharmaceuticals; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. El propósito principal del estudio era estimar el impacto económico de la EMSP (esclerosis múltiple secundaria progresiva) en España. Además, dentro de sus objetivos específicos estaban: identificar y cuantificar el uso de recursos directos e indirectos relacionados con la EMSP.

Material y métodos. DISCOVER es un estudio observacional, transversal, retrospectivo realizado en 297 pacientes adultos con EMSP de acuerdo a la práctica clínica habitual en 34 hospitales de España.

Resultados. En el momento de la inclusión en el estudio, los pacientes tenían una edad media de 54,6 (9,4) años, el 62,3% eran mujeres, con una mediana de 6,0 en la EDSS. El 68,4% de los pacientes con EMSP habían recibido tratamiento modulador de la enfermedad en los últimos 12 meses. El impacto económico promedio anual de la EMSP en nuestro estudio fue de 41.448,58€, observando que los costes indirectos anuales (21.362,37€) superaron el coste de los recursos directos sanitarios (11.310,86€) y el de los directos no sanitarios (8.775,34€). Sólo 31 (10,4%) pacientes se encontraban laboralmente activos y, de los no activos, el 68,8% tenía una incapacidad por motivos relacionados con la esclerosis múltiple. El coste total por paciente/año se incrementó desde 34.880,43€ (EDSS 3-3,5) hasta 46.218,88€ (EDSS 6,5).

Conclusión. El impacto económico de la EMSP es elevado. Cerca del 70% de los pacientes se encontraban en tratamiento con un tratamiento modificador de la enfermedad. No obstante, los costes indirectos representan más del 50% del coste total anual por paciente con EMSP.

EFICACIA DE UN PROGRAMA CORTO DE REHABILITACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE (EMRR)

González Platas, M.; Plata Bello, J.M.; Pérez Martín, M.Y.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos. Identificar la efectividad de rehabilitación cognitiva utilizando NeuronUP y cambios funcionales y estructurales asociados en estudios de resonancia magnética (RM) en pacientes con EM.

Material y métodos. Se incluyeron 15 pacientes con EMRR (edad = 43,76; 11 mujeres). Tiempo de evolución de la enfermedad = 10,6 años; EDSS 2,75. Se planificaron tres sesiones (de 45 minutos) a la semana durante 8 semanas consecutivas. El programa de rehabilitación se centró en: atención, velocidad de procesamiento, memoria, lenguaje, funciones ejecutivas, capacidad visuoespacial y cognición social. Se realizó una evaluación neuropsicológica y una resonancia magnética funcional antes y después de la intervención.

Resultados. Se observaron mejoras significativas en la memoria verbal inmediata ($p = 0,017$), memoria visual retardada ($p = 0,009$), memoria de trabajo ($p = 0,001$) y fluidez semántica verbal ($p = 0,012$). La percepción subjetiva del estado cognitivo también mejoró ($p = 0,004$). Los pacientes mostraron un aumento significativo de SG después del programa de rehabilitación cognitiva en los lóbulos frontal, parietal, temporal y cerebelo. El aumento más significativo fue en la corteza motora primaria de ambos hemisferios. También se mostraron diferencias de SG en las regiones premotoras de ambos hemisferios.

Conclusión. El tratamiento cognitivo es un método eficaz para mejorar el estado cognitivo en la EM y puede inducir cambios en la reorganización cortical, lo que ayudará a mejorar la reserva cognitiva o cerebral. El aumento en la corteza motora primaria de ambos hemisferios sugiere un efecto potenciador entre las funciones cognitivas y motoras y la posibilidad de utilizar herramientas de ambos tipos en combinación.

NEUROPATÍA ÓPTICA INFLAMATORIA CRÓNICA RECURRENTE (ESPECTRO CRION/RION): CONTROVERSIAS EN EL DIAGNÓSTICO Y SEROLOGÍA

Baltasar Corral, A.; Gómez Estévez, I.; Díaz Díaz, J.; Martínez Pérez, E.; Quezada Sánchez, J.; Alba Suárez, E.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Existe gran controversia acerca de las características clínico-serológicas de las neuropatías ópticas inflamatorias crónicas recurrentes (CRION) y de neuritis ópticas inflamatorias recurrentes (RION).

Material y métodos. Análisis retrospectivo descriptivo de cohorte de 13 pacientes seguidos desde 2000-2021 con diagnósticos de neuritis óptica (ON) atípicas y recurrentes, excluyendo pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple o con positividad anti-AQP4.

Resultados. De 13 pacientes, 7 varones (54%). Edad mediana inicio: 40 (29-47), uno edad pediátrica. Clasificación: 3 ON atípicas aisladas, uno anti-MOG positivo. 9 CRION, 4 anti-MOG positivo. 1 RION, seronegativo. En el primer brote, ojo izquierdo se vio afectado en 7 pacientes, 2 bilaterales. 10 pacientes recurrentes, 7 padecieron segundo brote en los 6 meses tras inicio; 6 de ellos afectación ipsilateral. 3 pacientes más de 6 brotes, todos anti-MOG positivos. El nadir de agudeza visual (AV) en brote $\leq 20/200$ en 9 pacientes. 3 pacientes tienen AV final de 20/200, 2 CRION anti-MOG positivo, un RION. 92,30% tenían tomografía de coherencia óptica patológica. La respuesta a corticoides fue excelente, 4 necesitaron plasmaféresis en al menos un

brote (3 anti-MOG negativo), 9 pacientes eran cortico-dependientes. 9 recibieron terapia inmunosupresora crónica, 8 con azatioprina. 4 necesitaron escalada terapéutica.

Conclusión. En las ON atípicas, se debería solicitar anti-MOG. La positividad anti-MOG se asoció con curso más recurrente, respuesta variable a inmunosupresión pero buena a corticoides, con un curso no tan benigno, diferente a lo descrito anteriormente acerca de anti-MOG ON; podría deberse al prolongado seguimiento de nuestra cohorte. La inmunosupresión crónica es necesaria para reducir los brotes y ahorrar corticoides.

RELACIÓN DEL GROSOR DE LA RETINA POR TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA CON EL RIESGO DE DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Alba Arbalat, S.¹; Lopez-Soley, E.¹; Solana, E.¹; Martínez-Heras, E.¹; Pulido-Valdeolivas, I.¹; Andorrà, M.¹; Sepulveda, M.¹; Blanco, Y.¹; Camós-Carreras, A.²; Dotti-Boada, M.³; Sanchez-Dalmau, B.²; Villoslada, P.⁴; Saiz, A.¹; Martínez-Lapiscina, E.H.¹; Llufríu, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Neurología. Stanford University

Objetivos. Conocer el valor pronóstico que el daño neuroaxonal retiniano cuantificado mediante la tomografía de coherencia óptica (OCT) tiene sobre el deterioro cognitivo en la esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos. Se incluyó 208 pacientes con EM (74% mujeres; edad media 44,3 años y mediana EDSS 1,4). Se consideró deterioro cognitivo si los pacientes presentaban una reducción mayor o igual al 25% en el valor medio de la puntuación z de la Batería de Rao durante el seguimiento. Se evaluaron los valores iniciales del grosor medio de la capa de fibras nerviosas peripapilar (pRNFL) y de fibras ganglionares+ plexiforme interna (GCIPL) de ambos ojos sin neuritis óptica. Utilizamos la curva ROC (AUC) para identificar los puntos de corte de la OCT que mejor discriminaban a los pacientes con deterioro cognitivo, y evaluamos su capacidad predictiva en un análisis de supervivencia.

Resultados. Sesenta y nueve pacientes (33%) presentaron deterioro cognitivo tras 2,2 años de seguimiento. El punto de corte asociado con el deterioro cognitivo para la pRNFL fue 92 μ m (AUC=0,58, sensibilidad=0,55, especificidad=0,26) y para la GCIPL de 70,4 μ m (AUC=0,56, sensibilidad=0,56, especificidad=0,62). El valor de pRNFL < 92 μ m se asoció a un incremento del 40% (HR=1,4; 95%; IC=1,1-1,8; $p=0,007$) en el tiempo hasta el deterioro cognitivo, mientras que no hubo asociación entre el grosor de GCIPL < 70,4 μ m y el deterioro cognitivo (HR=1,2; 95% CI=1,0-1,6; $p=0,128$).

Conclusión. La cuantificación del grosor de la pRNFL tiene implicaciones pronósticas y puede ayudar a identificar aquellos pacientes con mayor riesgo de desarrollar deterioro cognitivo.

Enfermedades Neuromusculares I

¿ES DIFERENTE EL FENOTIPO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) EN EX JUGADORES DE FÚTBOL DE LA LIGA ESPAÑOLA? REFLEXIONES A PROPÓSITO DE LA PRIMERA COHORTE ESPAÑOLA

Gámez Carbonell, J.; Gámez, A.

Servicio de Neurología. GMA- Universidad Autónoma de Barcelona

Objetivos. Se ha propuesto la práctica deportiva como factor de riesgo para ELA, particularmente entre ex-jugadores del fútbol italiano, con prevalencias entre 2 y 40 veces superiores a la de la población general. El objetivo principal fue definir el fenotipo y analizar factores de riesgo asociados, en una serie de futbolistas diagnosticados de ELA durante el periodo 2000-2020, que desarrollaron su carrera deportiva en las divisiones primera, segunda y tercera de la liga española.

Material y métodos. Investigamos edad debut clínico, topografía inicial, intervalo entre retiro y primeros síntomas, posición en el equipo, traumas y supervivencia

Resultados. Se identificaron siete casos de ELA. Edad media primer síntoma: 41,5 años. Inicio bulbar en uno y medular en seis. Tres pacientes presentaron la variante Vulpian-Bernhardt (FAS). Dos de los casos eran porteros, dos defensas y tres centrocampistas. Cuatro tenían antecedentes de trauma. El tiempo medio entre el retiro y primeros síntomas fue 9,4 años.

Conclusión. El estudio aporta la serie más numerosa de profesionales de fútbol no italiano. Los resultados corroboran un inicio temprano (23,7 años de anticipación). A diferencia de las cohortes italianas, el inicio bulbar fue infrecuente. El número de casos observados fue el doble de la incidencia esperable en nuestra población general, en concordancia con la SIR reportada recientemente en Italia.

NUEVO FENOTIPO ASOCIADO A UNA NUEVA VARIANTE PATOGENÉTICA EN BAG3: NEURONOPATÍA MOTORA DISTAL AUTOSÓMICA DOMINANTE DE INICIO EN EL ADULTO

De Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P.¹; Lupo, V.²; Hernández Laín, A.³; Olivé, M.⁴; Gallardo, E.⁵; Esteban Pérez, J.¹; Domínguez González, C.¹

¹Unidad de Enfermedades Neuromusculares, Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe; ³Servicio de Anatomía Patológica (Neuropatología). Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁴Unidad de Enfermedades Neuromusculares, Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ⁵Unidad de Enfermedades Neuromusculares,

Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau y Laboratorio de Enfermedades Neuromusculares Instituto de Investigación HSCSP

Objetivos. BAG3 es una cochaperona del complejo CASA (autofagia selectiva asistida por chaperonas). Variantes patogénicas en el gen BAG3 se han asociado a miocardiopatía dilatada, miopatía miofibrilar, frecuentemente asociada a una neuropatía con axones gigantes y, excepcionalmente, a enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Presentamos una familia con atrofia muscular espinal distal progresiva de inicio tardío debida a una nueva variante patogénica en BAG3.

Material y métodos. Caracterización clínica, estudios neurofisiológicos, biopsias musculares, resonancia magnética muscular, secuenciación del exoma, estudio de segregación y realización de western blot en músculo.

Resultados. Se identificaron 5 pacientes varones de la misma familia con neuronopatía motora distal y patrón de herencia autosómico dominante. Edad: 50-83 años. Inicio de los síntomas: 41-50 años. Todos presentaron debilidad y atrofia de musculatura distal de miembros inferiores, sin afectación a otros niveles. Ninguno presentó miocardiopatía ni alteraciones en los estudios de conducción nerviosa sensitiva. HiperCKemia leve en 3/4 pacientes. Biopsia muscular disponible en dos pacientes: signos de atrofia por denervación en ambos. En un estudio de exomas (falso trío) se identificó la variantec.1513_1514insGGAC (p.Val505GlyfsTer6) en el gen BAG3 (NM_004281.3), confirmando posteriormente su segregación con el fenotipo en la familia, con datos de baja penetrancia en mujeres. La patogenicidad de la variante se confirmó mediante estudios de Western Blot en dos de los pacientes portadores.

Conclusión. Se presenta un nuevo fenotipo asociado a variante patogénica en BAG3 consistente en una neuronopatía hereditaria motora distal autosómica dominante.

MUTACIONES EN PSEN1 COMO CAUSA DE SD. ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA-LIKE

Payá Montes, M.¹; Vázquez Costa, J.F.¹; Martínez Molina, M.¹; Jaijo, T.²; Szymanski, J.³; Mazón, M.⁴; Pérez Tur, J.³; Sopena, P.⁵; Sevilla Mantecón, T.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ³Servicio de Neurogenética. Institut de Biomedicina de València-CSIC; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁵Servicio de Medicina Nuclear. Hospital 9 de Octubre

Objetivos. La esclerosis lateral primaria (ELP) es una patología degenerativa de la motoneurona superior. Actualmente se debate si la ELP forma parte del espectro de la esclerosis lateral amiotrófica o corresponde a un síndrome que engloba distintos trastornos neurodegenerativos. Recientemente se han propuesto nuevos criterios diagnósticos para la ELP. Describimos cuatro pacientes de dos familias que, cumpliendo criterios definitivos de ELP, son portadores de dos mutaciones distintas en PSEN1.

Material y métodos. Nuestros pacientes fueron sometidos a una examen neurológico y neuropsicológico, RM, PET-FDG, biomarcadores en LCR y secuenciación de ADN de nueva generación.

Resultados. Describimos cuatro pacientes de entre 25 y 45 años con síntomas de afectación de primera motoneurona que cumplen criterios definitivos de ELP. Los síntomas cognitivos eran leves al inicio del cuadro pero aparecieron posteriormente en el curso de la enfermedad. No se evidenciaron hipointensidades en la corteza motora. El PET-FDG mostró hipometabolismo frontotemporal y el depósito de amiloide fue confirmado en LCR y PET-amiloide. La secuenciación genética mostró dos mutaciones patogénicas en PSEN1 (p.Pro88Leu y p.Leu166Pro).

Conclusión. La esclerosis lateral primaria es un síndrome que engloba diferentes trastornos neurodegenerativos. La secuenciación de ADN de nueva generación y los biomarcadores de amiloide deben formar parte del proceso diagnóstico en paciente con ELP y deterioro cognitivo.

DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA DE MOTONEURONA INFERIOR

Lázaro Romero, A.¹; Millet Sancho, E.²; Aller Álvarez, J.S.²; Cortés Doñate, V.E.²; Martínez Molina, M.³; Chumillas Luján, M.J.²; Sevilla Mantecón, T.³; Vázquez Costa, J.F.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Los nuevos criterios Gold Coast permiten el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en pacientes con afectación exclusiva de motoneurona inferior (MNI) en dos regiones. El objetivo es describir las características y el pronóstico de estos pacientes y la posible repercusión de su inclusión en ensayos clínicos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con afectación exclusiva de MNI en la primera visita, valorados en los primeros cuatro años desde el inicio de síntomas y visitados de forma consecutiva en un centro terciario entre enero 2002 y diciembre 2020.

Resultados. 83 de 578 pacientes (14%) cumplían los criterios de inclusión. El 65% cumplían criterios Gold Coast en la primera visita, lo que se asociaba a peor pronóstico, pero no de forma independiente. Una media de seguimiento de 54 meses desde el inicio y el diagnóstico final fue ELA en un 72%, atrofia muscular progresiva (AMP) en 18% y formas segmentarias en un 10%. Los criterios Gold Coast presentaron una sensibilidad del 75% y una especificidad del 62% para el diagnóstico final de ELA-MNI.

Conclusión. La afectación exclusiva de MNI en los primeros años predice un curso casi universalmente progresivo, similar a la ELA clásica. Un pequeño grupo presentan un curso más benigno aunque difícil de diferenciar en su inicio. Una combinación de variables clínicas en la primera visita permite predecir mejor el pronóstico de estos pacientes que los criterios Gold Coast, por lo que sería preferible el uso de un risk score para elegir los pacientes susceptibles de entrar en ensayo clínico.

10 AÑOS DE UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE ATENCIÓN AL PACIENTE AFECTO DE ESCLEROSIS: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Reyes Garrido, V.¹; Arroyo Varela, M.²; Batista Blasco, J.L.¹; Romero Imbroda, J.³; Mérida Perdigao, M.C.⁴; Serrano Castro, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; ²Servicio de Neumología. Hospital Regional Universitario de Málaga; ³Servicio de Neurología. Hospital Quirón; ⁴Servicio de Enfermería. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos. Las unidades multidisciplinarias de atención al paciente afecto de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) pretenden mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

Material y métodos. Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de las características demográficas y clínicas de los pacientes atendidos en nuestra unidad de ELA desde su creación en el año 2011.

Resultados. Incluimos 131 pacientes (57,3% varones). La edad media de inicio de los síntomas fue de 59 (22-84) años, siendo más tardía en mujeres respecto a varones (64 DS 11,08 vs. 56,2 DS 15; años; p=0,01). Un 70% tuvo un inicio como debilidad asimétrica de miembros (56% mano partida, 20% debilidad proximal del brazo, 13% pie caído, 10% debilidad proximal de la pierna) y un 30 % tuvo un inicio bulbar. La edad de inicio también fue mayor en formas bulbares (media 66 DS 11,3 frente a 58 DS 13,8; años; p=0,02). El retraso en el diagnóstico fue de 18,92 (1,1- 96) meses, con una mediana de 14 meses. La media de nuevos diagnósticos anuales fue de 12. 72 pacientes habían fallecido. La supervivencia media fue de 47,48 DS 41,68 (4,93- 220,68); meses. Aproximadamente un 25% tuvo una supervivencia mayor a 3 años desde el inicio de los síntomas y un 15% mayor a 5 años. La supervivencia fue menor en formas de inicio bulbar (26,8 DS 10,7 vs. 61,55 DS 50,4; meses; p=0,02).

Conclusión. Conocer las características de nuestra serie es importante para detectar carencias y proporcionar mejoras con el fin de ofrecer una atención de máxima calidad.

DOLOR EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA): EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL

Hernández Javier, C.¹; Pérez Pérez, H.²; Hernández García, M.J.¹; González Toledo, G.¹; Crespo Rodríguez, M.¹; Lobato González, M.²; Carrillo Padilla, F.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos. El dolor puede aparecer en todas las etapas de la ELA, ocasionando un importante impacto en la calidad de vida. A menudo subestimado, puede ocurrir por diferentes mecanismos (nociceptivo, neuropático). El dolor de hombro es especialmente frecuente. El objetivo de nuestro estudio es determinar la frecuencia de dolor en nuestra población con ELA, sus posibles asociaciones con características clínicas y los tratamientos utilizados.

Material y métodos. Seleccionamos los pacientes diagnosticados de ELA (n=72) en el periodo: 01/01/2014 - 01/01/2021, recopilando de forma retrospectiva las distintas variables. Se analizó mediante R Studio versión 4.0.3.

Resultados. El 57% de los pacientes eran mujeres. El inicio más frecuente fue espinal (65,3%), seguido de bulbar (30,6%). El 73,6% refería dolor osteomuscular: el 12 % requirió tratamiento con AINEs, el 36% necesitó paracetamol o su combinación con tramadol y un 16% opiáceos mayores. El 40,3% especificó dolor de hombro, precisando infiltración intraarticular un 34%. El 48% sufrió dolor de características neuropáticas, y requirió tratamiento neuromodulador un 43,1%. Encontramos correlación estadísticamente significativa entre la existencia de debilidad de miembro superior en la primera evaluación y el dolor de hombro ($p<0,002$). No se halló correlación del dolor global con edad, sexo o fenotipo de ELA.

Conclusión. Nuestro estudio confirma la alta prevalencia de dolor en la ELA, especialmente dolor de hombro y su relación directa con la debilidad precoz de miembros superiores. Por el momento no existen guías clínicas terapéuticas específicas, por lo que su manejo se basa en la experiencia clínica.

MÍNIMA EXPRESIÓN DE SÍNTOMAS EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS EN TRATAMIENTO CON EFGARTIGIMOD

Guglietta, A.¹; F. Howard, J.²; Bril, V.³; Vu, T.⁴; Karam, C.⁵; Pasnoor, M.⁶; Muppidi, S.⁷; Peric, S.⁸; Murai, H.⁹; Ulrichs, P.¹⁰; T'joen, C.¹⁰; Utsugisawa, K.¹¹; Verschuuren, J.¹²; Mantegazza, R.¹³

¹Clinical Development. Argenx; ²Department of Neurology. The University of North Carolina; ³Krembil Neuroscience Centre. University Health Network; ⁴Department of Neurology. University of South Florida, Morsani College of Medicine; ⁵Oregon Health & Science University; ⁶University of Kansas Medical Center; ⁷Stanford Healthcare; ⁸Department and Clinic of Neurology, Wrocław Medical University; ⁹Department of Neurology, School of Medicine, International University of Health and Welfare; ¹⁰Argenx; ¹¹Department of Neurology. Hanamaki General Hospital; ¹²Department of Neurology, Leiden University Medical Center; ¹³Department of Neuroimmunology and Neuromuscular Diseases. Fondazione Istituto Neurologico Carlo Besta

Objetivos. Efgartigimod es un fragmento Fc de anticuerpos IgG1 humano. Bloquea el receptor FcRn de manera pH dependiente, disminuyendo el reciclaje de las IgG y los niveles de autoanticuerpos IgG patogénicos. La mejora en la puntuación total MG-ADL es un indicador de eficacia en el tratamiento de la miastenia gravis generalizada mediada por anticuerpos IgG.

Material y métodos. ADAPT es un estudio de fase 3, aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo, multicéntrico y global de 26 semanas. Se evaluó la seguridad y eficacia de efgartigimod en pacientes con MGg utilizando la magnitud de la mejora de la puntuación total de MG-ADL. Se incluyó la consecución de la mínima expresión de síntomas (MG-ADL 0y1).

Resultados. 167 pacientes (n=129 Ac-AChR+ n=38 Ac-AChR-) fueron aleatorizados para el tratamiento en ciclos de cuatro infusiones semanales de efgartigimod o placebo. Un número significativamente mayor de pacientes Ac-AChR+con efgartigimod alcanzaron la MES en el primer ciclo, 40% (n=26/65), versus placebo, 11,1% (n=7/63; $p<0,0001$). En el segundo ciclo, el 31,4% (n=16/51) de los pacientes Ac-AChR+con efgartigimod alcanzaron la

MES; ningún paciente con placebo alcanzó la MES en este ciclo. >50 % de los pacientes Ac-AChR+ con efgartigimod mejoraron MG-ADL en ≥ 6 puntos cada ciclo; < 20% en el grupo placebo. La mayoría de los pacientes alcanzaron MES en la cuarta semana de un ciclo, paralelamente a la reducción temprana de los niveles de IgG. Los AA fueron principalmente leves o moderados.

Conclusión. El tratamiento con efgartigimod permitió que más pacientes con MGg con Ac-AChR+ alcanzaran la MES y una mejora sustancial de la MG-ADL en cada ciclo de tratamiento.

OFTALMOPARESIA PROGRESIVA AUTOSÓMICA DOMINANTE (AD-PEO)/PEO-PLUS COMO RESULTADO DE MUTACIONES EN EL GEN TWNK: DESCRIPCIÓN DE 25 CASOS

Bermejo Guerrero, L.¹; Serrano Lorenzo, P.²; Blázquez Encinar, A.²; Gutiérrez Gutiérrez, G.³; Martínez Vicente, L.⁴; Galán Dávila, L.⁴; García García, J.⁵; Martín Casanueva, M.Á.²; Domínguez González, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Laboratorio de Enfermedades Mitocondriales. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos. Las mutaciones del gen TWNK, que codifica una helicasa del DNA mitocondrial (mtDNA), pueden manifestarse como ptosis y oftalmoparesia progresiva de herencia autosómica dominante (ad-PEO), con o sin síntomas neurológicos y sistémicos adicionales (PEO-plus), o como ataxia progresiva de herencia recesiva (IOSCA).

Material y métodos. Descripción de una serie de 25 pacientes con ad-PEO debidas a mutaciones dominantes en el gen TWNK.

Resultados. El 64% son mujeres. La edad media de inicio de síntomas es de 42,9 años, y de 63,4 años al diagnóstico. El 84 % tienen antecedentes de PEO. El síntoma más frecuente es la ptosis (92%), con oftalmoparesia en un 76%. El 48% tiene además debilidad de distribución variable (proximal de extremidades (91%), cervical (75%), y facial (17%)). El 24% tienen disfagia. Son menos frecuentes la afectación cardiorrespiratoria (16%) y otras manifestaciones (ataxia (4%), neuropatía (8%), parkinsonismo (4%), etc.), generalmente leves. El 23% de los pacientes (5/18) mostró hiperCKemia (media: 278 U/L), y el 60% (9/15) un patrón miopático en estudios electrofisiológicos. La biopsia muscular, disponible en 17 pacientes, mostró en todos signos de disfunción mitocondrial y delecciones múltiples del ADN mitocondrial. Las mutaciones más frecuentes fueron c.1361T>G (28%) y c.1070G>C (28%). Se identificaron 3 nuevas mutaciones (c.1087T>A, c.1106C>T, y c.1433T>G). Previamente se habían orientado como distrofia oculofaríngea el 20% y como miastenia seronegativa refractaria el 36%.

Conclusión. Ante casos de PEO aislada o PEO-plus deben considerarse las miopatías mitocondriales. Mutaciones en TWNK son una de las posibles causas responsables y su herencia es dominante. Un diagnóstico precoz permite realizar un adecuado consejo genético y evitar tratamientos innecesarios.

SÍNDROME DE ATAXIA CEREBELOSA, NEUROPATÍA Y ARREFLEXIA VESTIBULAR (CANVAS): DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES Y EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Sánchez-Tejerina San José, D.¹; González Martínez, V.¹; Fernández Álvarez, P.²; García Arumi, E.²; Martínez Cruz, D.²; Gratacós, M.³; Lainez, E.³; Seoane, J.L.³; Rager, N.³; Sotoca Fernández, J.¹; Salvado, M.¹; Juntas Morales, R.¹

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

²Servicio de Genética. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El síndrome CANVAS es una causa de ataxia crónica de inicio tardío e incidencia creciente, ocasionando una afectación heterogénea de los sistemas vestibular, cerebeloso y neuropatía/neuronopatía sensitiva. Recientemente se ha asociado a una expansión bialélica intrónica en el gen RFC1 y su espectro clínico e historia natural requieren de una mejor definición.

Material y métodos. Descripción de una serie de 12 pacientes con diagnóstico de CANVAS, caracterización de los hallazgos clínicos, genéticos y de pruebas complementarias y definición del espectro fenotípico.

Resultados. Todos los pacientes debutaron a partir de los 50 años y existían antecedentes familiares en sólo 2. La presentación dominante fue una ataxia progresiva (9/12 pacientes) con un perfil mixto cerebeloso-sensitivo. Existía trastorno sensitivo tactoalgésico en 4 pacientes y disautonomía clínica en 1 caso. Se registró tos crónica en 9 pacientes y enfermedad por reflujo gastroesofágico en 3. El estudio de LCR fue normal en los 7 pacientes en los que se realizó. El EMG fue patológico en todos los casos y la RM mostró atrofia cerebelosa en 4 pacientes.

Conclusión. El síndrome CANVAS causa una ataxia de inicio adulto por encima de la 5ª década de vida. Presenta un cuadro clínico amplio, con diferentes grados de lesión vestibular, cerebelosa y del sistema nervioso periférico, predominantemente en forma de ganglionopatía sensitiva. Pese a un curso lentamente progresivo, puede ocasionar discapacidad y complicaciones graves como disfagia. Se requiere una mayor caracterización clínica y correlación genética en series más extensas para una mejor definición del espectro clínico asociado a la expansión del gen RFC1.

SERIE DE CASOS RETROSPECTIVA DE SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA: INCIDENCIA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SUBTIPOS

García Díaz, A.I.¹; Ruiz Coelho, D.²; Sánchez Lozano, P.²; Gallego Sánchez, Y.¹; Baraldés Rovira, M.¹; Paul Arias, M.¹; Sancho Saldana, A.¹; Lazo Latorre, C.¹; González Mingot, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; ²Facultad de Medicina. Universitat de Lleida

Objetivos. El síndrome de la persona rígida (SPS) es una entidad rara, con una prevalencia estimada de 1-2 / 1000000, que se caracteriza por rigidez de los músculos axiales con

espasmos episódicos y dolorosos superpuestos. El SPS se puede clasificar según su etiología en inmunológico, paraneoplásico o criptogénico, y en clásico o focal.

Material y métodos. Se detectaron un total de 14 pacientes con sospecha clínica inicial de SPS valorados en la consulta de Neuromuscular de nuestro centro entre los años 2015-2020. Presentamos 5 casos, en los que tras realizar el estudio diagnóstico se confirmó la sospecha de SPS.

Resultados. Se sospechó SPS en 14 pacientes. De los 9 pacientes no SPS, 2 se diagnosticaron de miotonía no distrófica, 1 parálisis hipopotasémica, 1 miopatía hipotiroidea, 1 tiroiditis de Hashimoto y los 4 restantes de síndrome de calambres idiopático. Se confirmó SPS en 5 pacientes; 3 de ellos presentaron SPS paraneoplásico (asociado con carcinoma de células escamosas de pulmón, adenocarcinoma de colon y linfoma de células T tipo paniculitis subcutánea), mientras que 2 con probable SPS autoinmune (1 focal y 1 generalizado).

Conclusión. El SPS es una entidad infrecuente que requiere un alto grado de sospecha al diagnóstico. Describimos la incidencia de subtipos de SPS, incluido un SPS paraneoplásico que no se ha informado previamente (linfoma de células T tipo paniculitis subcutánea). Destacamos la relevancia de considerar este trastorno, ya que tiene un tratamiento específico y puede estar vinculado a entidades malignas, y destacamos la necesidad de cribado para descartar etiología paraneoplásica.

PLEXOPATÍA EN COVID-19: SERIE DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Rodríguez López, A.; González Ortega, G.; Ruiz Ortiz, M.; San Pedro Murillo, E.; Morales García, E.; Gonzalo Martínez, J.F.; Herrero San Martín, A.O.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Existen pocos casos descritos de plexopatía traumática o compresiva en enfermos críticos, normalmente en contexto postquirúrgico y pronación. Durante la pandemia COVID-19 se ha producido un aumento en la incidencia de esta patología, debiendo tener un alto grado de sospecha.

Material y métodos. Descripción de la mayor serie hasta la fecha, con 3 casos, y revisión de la literatura.

Resultados. Tres casos, varones entre 62 y 65 años, con factores de riesgo vascular y obesidad. Presentan fallo respiratorio por COVID-19, precisando ventilación mecánica invasiva entre 24 y 55 días, recibiendo dos de ellos varios ciclos de pronación entre 5 y 10 días. Al retirar la ventilación presentan tetraparesia hipo-arrefléctica con debilidad proximal en extremidades, desproporcionada en uno de los miembros superiores, con dolor e hipoestesia en dos pacientes. Se realizó RMN craneal y cervical sin alteraciones señalables; una RMN de plexo que mostró engrosamiento y un análisis de LCR normal. El EMG en todos demostró miopatía y polineuropatía del enfermo crítico, así como una plexopatía braquial, con afectación respectiva de C5-C8, C7-C8 y C7-T1, alcanzando finalmente el diagnóstico de plexopatía traumática. Sólo constan otros 3 casos documentados de plexopatía en pacientes con COVID-19 de perfil clínico similar secundarios a cuidados intensivos prolongados con ciclos de pronación.

El diagnóstico diferencial de plexopatía en este contexto incluye causas inhabituales de afectación disimmune o vascular, no documentadas en nuestros pacientes.

Conclusión. La plexopatía traumática en pacientes con COVID-19, tras cuidados intensivos sometidos a pronación, es una afectación emergente y relevante para su prevención y diagnóstico.

UN ESTUDIO RETROSPECTIVO DEMUESTRA LA EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON DEOXINUCLEÓ(S)IDOS EN PACIENTES CON DÉFICIT DE TIMIDINA QUINASA 2 (DTK2)

Domínguez González, C.¹; Quan, J.²; Fuenmayor, C.¹; Madruga Garrido, M.³; Osorio Nascimento, A.⁴; Munell, F.⁵; Hirano, M.⁶; Paradas, C.⁷

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurociencias. Modis Therapeutics; ³Servicio de Neuropediatría. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neuropediatría. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; ⁵Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁶Servicio de Neurología. Columbia University Medical Center; ⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. El déficit de timidina quinasa 2 (dTK2) es un trastorno recesivo ultra raro, debido a mutaciones en el gen TK2, para el que no existen tratamientos aprobados. Se caracteriza por la presencia de depleción/deleciones múltiples en el ADN mitocondrial. Evaluamos la seguridad, tolerabilidad y eficacia del tratamiento compasivo con deoxinucleótidos (dCMP/dTMP) y deoxinucleósidos (dC/dT) en pacientes con dTK2.

Material y métodos. Estudio retrospectivo que recoge los datos clínicos de pacientes adultos y pediátricos con dTK2, desde el inicio de la enfermedad y tras el tratamiento compasivo con deoxinucleó(s)idos. Se comparan datos de supervivencia, pérdida de ambulación y/o necesidad de ventilación mecánica con los de una cohorte histórica de pacientes no tratados obtenida de la literatura. Se analiza la capacidad para adquirir hitos motores del desarrollo, la función motora general y la necesidad de soporte respiratorio y/o alimentación enteral.

Resultados. Se estudian 38 pacientes, estratificados por la edad de inicio de la enfermedad (≤ 2 años, 2-12 años, y >12 años). La mayoría de los pacientes tratados ($>90\%$) experimentan mejoría o estabilización clínica. Comparado con la cohorte histórica, el tratamiento se asocia con una mejoría significativa de la supervivencia y muchos pacientes recuperan funciones motoras perdidas. Ningún paciente ha fallecido desde el inicio del tratamiento. El único efecto secundario relevante es diarrea dosis-dependiente.

Conclusión. El tratamiento con deoxinucleó(s)idos en pacientes con dTK2 es bien tolerado y se asocia con prolongación de la supervivencia y mejoría de la capacidad motora funcional, sobre todo en pacientes con inicio temprano de la enfermedad.

Enfermedades Neuromusculares II

POTENCIAL DE ACCIÓN MUSCULAR COMPUESTO EN ELECTROMIOGRAFÍA DE SÍNDROME MIASTENIFORME CON ANTICUERPOS ANTI RECEPTOR DE ACETILCOLINA NEGATIVOS

Martín Carretero, M.¹; Iglesias Tejedor, M.¹; León Alonso-Cortés, J.M.¹; Cea Cañas, B.¹; Ayuso Hernández, M.¹; Abete Rivas, M.¹; Valle Peñacoba, G.²; Abad Carrillo, M.³

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

Objetivos. Descartar patología de la unión neuromuscular en paciente con diplopía y disfagia transitorias con respuesta paradójica al bromuro de piridostigmina.

Material y métodos. Paciente de 36 años con antecedentes personales de migraña en tratamiento con almotriptan, presenta episodios de diplopía binocular y disfagia de tres meses de evolución. La exploración neurológica evidencia una diplopía, ptosis bilateral y parálisis del VI par bilateral, sin signos de compromiso respiratorio ni debilidad proximal. Se decide ingreso para ampliar estudio con imagen, serología y electromiografía.

Resultados. Se realiza un primer estudio neurofisiológico que muestra un jitter aumentado con bloqueos de conducción, hallazgos compatibles con afectación de la transmisión neuromuscular a nivel postsináptico. Ante estos datos, junto con unos resultados normales en resonancia craneal, se pautan 60mg de bromuro de piridostigmina. A los 15 días de su administración el paciente presenta fasciculaciones, mioclonías y espasmos generalizados. En este contexto, se repite electromiografía, en la que se obtienen, dos potenciales de acción muscular compuestos en el estudio de conducción y una respuesta decremental del potencial M2 en la estimulación repetitiva, resultados inusuales, compatibles con síndromes miasténiformes congénitos u otros defectos en canales iónicos de la unión neuromuscular mediados por anticuerpos distintos de los anticuerpos anti receptor de acetilcolina (ACRAS). Posteriormente los estudios serológicos revelan ACRA negativos y anticuerpos antimusk positivos. Finalmente se consigue control clínico con ciclos de inmunoglobulinas y corticoides.

Conclusión. Rentabilidad de la electromiografía ante la sospecha de síndromes miasténiformes con clínica atípica, e identificación de un segundo potencial de acción muscular para redirigir pruebas complementarias y tratamiento específico.

EFFECTO EN LA VIDA REAL PERCIBIDO POR PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS: DATOS INICIALES DEL ESTUDIO MY REALWORLD MG

Cortés Vicente, E.¹; Berrih-Aknin, S.²; Claeys, K.³; Friconneau, M.⁴; Pardo, R.⁵; Mantegazza, R.⁶; Meisel, A.⁷; Murai, H.⁸; Palace, J.⁹; Saccà, F.¹⁰; Bagshaw, E.¹¹; Larkin, M.¹¹; Beauchamp, J.¹²; De Ruyck, F.¹²; Paci, S.¹²; Phillips, G.¹²

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Institut de Myologie - Hôpital Pitié-Salpêtrière;

³Department of Neurosciences, Leuven; ⁴Servicio: -; ⁵AMES; ⁶Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta; ⁷Charité, Universitätsmedizin Berlin; ⁸Department of Neurology, International University of Health and Welfare; ⁹Nuffield

Department of Clinical Neurosciences, John Radcliffe Hospital; ¹⁰University Federico II Naples; ¹¹Vitaccess; ¹²Argenx

Objetivos. La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune crónica mediada por inmunoglobulina G, que provoca debilidad muscular. El objetivo es explorar el impacto de la enfermedad en pacientes con MG.

Material y métodos. Estudio en curso (dos años), prospectivo, internacional y observacional de 2000 adultos MG. Los participantes utilizan una app móvil. Rellenan un perfil personal (demografía, características y tratamientos); rastreador mensual de tratamientos, consultas, acontecimientos adversos y productividad; y una selección mensual de escalas funcionales (síntomas, funcionalidad, calidad de vida e impacto de COVID-19).

Resultados. Hasta el 9 marzo 2021 hay incluidas 1110 personas. 650 participantes proporcionaron datos. 69 % de las personas que respondieron fueron mujeres. La mediana de edad en el momento de la aparición de los síntomas de MG fue 37 años ([AIC] 24–52); la mediana de edad al diagnóstico 39 (AIC 26–53). 57 % de las personas que respondieron eran anticuerpos MG+, el 25 % MG- y el 18 % desconocido. Los grados de la Fundación Americana de Miastenia Gravis (MGFA) fueron III (36 % respondieron), II (28 %) y IV (16 %). La mediana de puntuación de la escala de actividades de la vida diaria con miastenia gravis en la última entrada fue 5 (AIC 3–9). La mediana de puntuación de la escala revisada de 15 apartados de calidad de vida con miastenia gravis fue 11 (AIC 6–18).

Conclusión. Este primer análisis de los datos de MyRealWorld MG proporciona una instantánea del efecto de la MG que perciben los pacientes. Se realizará un análisis intermedio completo (mayo 2021). Habrá más análisis a lo largo del estudio.

INCIDENCIA E IMPACTO DEL COVID-19 EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS DE BARCELONA

Esteller Gauxax, D.¹; Martínez Hernández, E.²; Sepúlveda, M.¹; Llufríu, S.¹; Guasp, M.¹; Cabrera Maqueda, J.M.¹; Carbayo Viejo, A.¹; Artola, M.¹; Hernando, A.¹; Graus, F.¹; Blanco, Y.¹; Saiz, A.¹

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

Objetivos. Describir la incidencia, características clínicas, factores de riesgo e impacto de la COVID19 en una cohorte de pacientes con miastenia gravis (MG).

Material y métodos. Estudio de una cohorte de 85 pacientes con MG seguidos en nuestro centro. Se comparó la

incidencia de COVID19 con las estimaciones generales de Barcelona, las características clínicas de los pacientes con y sin COVID19, y la frecuencia de las exacerbaciones de MG con la del mismo periodo del año anterior.

Resultados. La edad media de la cohorte era de 70 años, 64 (75%) tenían MG generalizada y 21 (25%) ocular; 68 (80%) anti-AChR, 4 (5%) anti-MuSK y 13 (15%) seronegativos; 68 (80%) recibían inmunosupresores. De los 69 (92%) que participaron en la encuesta inicial, cuatro tuvieron COVID-19 (5,8%) con una incidencia similar a la población general (6,7%). En total, 14 pacientes tuvieron COVID19, 9 (64%) hombres, edad media de 66 años, 13 (93%) tenían MG generalizada, 7 anti-AChR, 4 anti-MUSK y 4 seronegativos; 13 (93%) recibían inmunosupresores. Once (78%) presentaron síntomas, 7 (50%) requirieron ingreso con una estancia media de 15 días. 3 (21%) requirieron de atención en la UCI. Un paciente (7%) murió el día 2 y 3 (22%) presentaron secuelas de la infección. Un paciente sufrió una exacerbación de MG 3 semanas más tarde. Finalmente, 37 (44%) pacientes presentaron exacerbaciones, frente a los 31 (41%) del año previo.

Conclusión. La incidencia de COVID-19 es similar a la de la población general. No se hallaron factores de riesgo. La pandemia no parece aumentar la frecuencia de exacerbaciones.

ASOCIACIÓN ENTRE SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE Y SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

López Diego, V.; Espada Rubio, S.; Fabiá Polo, L.; Cordero Sánchez, C.; Novillo López, M.E.; Sobrino García, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos. El Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible se presenta como consecuencia de una alteración del endotelio vascular, secundaria a un sinfín de causas, siendo la HTA un desencadenante común. Por otra parte, entre las manifestaciones clínicas del Síndrome de Guillain-Barré se encuentra la parálisis ascendente arrefléxica, afectación de nervios craneales y disautonomía. La disfunción autonómica, complicación que afecta al 60% de los pacientes con SGB, puede manifestarse como fluctuaciones hemodinámicas.

Material y métodos. Se presenta el caso de una mujer de 67 años con cuadro de instauración progresiva de diplegia facial, disfagia, paraparesia arrefléctica e inestabilidad de la marcha. El estudio LCR y neurofisiológico fue congruente con la existencia de una polirradiculoneuropatía aguda desmielinizante con afectación de nervios craneales. Recibido ciclo de IGIV con deterioro de cifras tensionales y desarrollo de episodios confusionales, uno de ellos con alteración en la emisión del lenguaje. En RMN craneal se observaron lesiones de sustancia blanca sugerentes de PRES con resolución posterior, persistiendo un infarto rolandico izquierdo.

Resultados. Se desconoce el mecanismo exacto de la relación entre las afecciones, aunque la disautonomía parece un factor determinante común. El uso de IGIV es un factor de riesgo para el aumento de la TA, hiperviscosidad y vasoespasmos, todos asociados al PRES; pero la existencia de casos asociados sin uso de IGIV sugiere la existencia de un vínculo directo entre ambas patologías, independiente del uso de IGIV.

Conclusión. Se considera mandatorio, como parte del tratamiento sintomático del SGB, un control hemodinámico estricto, pudiendo ser de tal magnitud como para desencadenar un PRES.

RESULTADOS INICIALES DEL ENSAYO FASE 3 COMET DE AVALGLUCOSIDASA ALFA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE POMPE DE INICIO TARDÍO

Díaz Manera, J.¹; Kostera-Pruszczyk, A.²; van der Ploeg, A.³; Toscano, A.⁴; Schoser, B.⁵; Hug, C.⁶; Bouhour, F.⁷; Kushlaf, H.⁸; Lindolfo Borges, J.⁹; W. Day, J.¹⁰; Johnson, J.¹¹; An Haack, K.⁶; Roberts, M.¹²; Dimachkie, M.¹³; Huynh-Ba, O.⁶; Goker-Alpan, O.¹⁴; R. Clemens, P.¹⁵; Kishnani, P.¹⁶; Illarioshkin, S.¹⁷; Erdem Özdamar, S.¹⁸; Ladha, S.¹⁹; Attarian, S.²⁰; Mozaffar, T.²¹; Zhou, T.²²; Straub, V.²³; Chien, Y.²⁴; Choi, Y.²⁵

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

²Departamento de Neurología. Universidad de Medicina de Varsovia; ³Centro de Enfermedades Lisosomales y Metabólicas de Erasmus MC. Centro Médico Universitario de Rotterdam;

⁴Departamento de Medicina Clínica y Experimental del Centro de Referencia de Enfermedades Neuromusculares. Universidad de Messina; ⁵Servicio de Neurología. Instituto Friedrich-Baur de la Clínica de Múnich; ⁶Servicio de Enfermedades Raras. Sanofi Genzyme; ⁷Departamento de Electroneuromiografía y Patologías Neuromusculares. Hospital Pierre Wertheimer; ⁸Departamento de Neurología & Medicina de Rehabilitación y Departamento de Patología & Medicina. Universidad de Cincinnati; ⁹Servicio de Endocrinología y Metabolismo. Centro de Investigación Clínica de Brasil; ¹⁰Departamento de Neurología Pediátrica. Universidad de Stanford; ¹¹Servicio de Farmacovigilancia. Sanofi Genzyme; ¹²Servicio de Neurología. Fundación Salford Royal NHS; ¹³Servicio de Neurología. Centro Médico de la Universidad de Kansas; ¹⁴Unidad de Investigación y Tratamiento de Trastornos Lisosomales. Clínica O&O Alpan LLC de Farfais;

¹⁵Servicio de Neurología. Universidad de Pittsburgh; ¹⁶División de Genética Médica del Departamento de Pediatría. Centro Médico de la Universidad de Duke; ¹⁷Servicio de Neurología. Centro de Investigación de Neurología de Moscú; ¹⁸Servicio de Neurología. Universidad de Hacettepe de Ankara; ¹⁹Servicio de Neurología. Instituto Neurológico Barrow; ²⁰Centro de referencia de Trastornos Neuromusculares y ELA. Hospital La Timone; ²¹Servicio de Neurología. Universidad de California; ²²Servicio de Bioestadística. Sanofi Genzyme; ²³Servicio de Neurología. Centro de Investigación para la Distrofia Muscular John Walton de la Universidad de Newcastle; ²⁴Departamento de Genética Médica y Pediatría. Hospital de la Universidad Nacional de Taiwán; ²⁵Servicio de Medicina. Hospital Gangnam Severance y Universidad de Yonsei

Objetivos. Objetivo primario: determinar el efecto de avalglucosidasa-alfa en la función respiratoria, medido por la capacidad vital forzada (CVF%) estimada en sedestación comparada a alglucosidasa-alfa. Objetivos secundarios: determinar la seguridad y el efecto de avalglucosidasa-alfa en pruebas funcionales motoras y respiratorias, y en calidad de vida. **Material y métodos.** El estudio COMET es un ensayo internacional multicéntrico en el que se analizó la no inferioridad (NI) del CVF% de avalglucosidasa-alfa vs alglucosidasa-alfa (margen de NI =1,1) desde el inicio del tratamiento hasta la semana 49 en pacientes con enfermedad de Pompe del adulto. En el caso de que se demostrase

superioridad de avalglucosidasa-alfa vs alglucosidasa-alfa con un 5% de significación estadística, se evaluaría la superioridad también en los objetivos secundarios.

Resultados. Avalglucosidasa-alfa mejoró notablemente el CVF% comparado a alglucosidasa-alfa durante el seguimiento de los pacientes, manteniéndose la CVF% estable a partir de la semana 13. En la semana 49, los pacientes tratados con avalglucosidasa-alfa mostraron un incremento del 2,43% en la CVF% en comparación con alglucosidasa-alfa (IC-95%: -0,13%; 4,99%). Avalglucosidasa-alfa también aumentó la distancia recorrida en 6MWT en un 4,71% (IC 95%: 0,25%; 9,17%) y 30,01 metros (IC95%: 1,33; 58,69) con respecto a alglucosidasa-alfa.

Conclusión. Se evidenciaron mejoras clínicamente significativas de avalglucosidasa-alfa en comparación con alglucosidasa-alfa tanto en el objetivo primario de no inferioridad en la función respiratoria, como en el principal objetivo secundario de aumento en la distancia recorrida. Asimismo, se observó una tendencia positiva en la valoración muscular, resistencia funcional y calidad de vida, y un perfil de seguridad y tolerabilidad más favorable.

UTILIDAD DE LA BIOIMPEDANCIA ELÉCTRICA COMO BIOMARCADOR EN LA DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO I

Kapetanovic Garcia, S.¹; Iglesias Hernández, N.C.²; Monasterio Jiménez, O.²; Rodrigo Armenteros, P.¹; Varona Franco, L.¹; García Moncó, J.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital de Basurto

Objetivos. La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) asocia con frecuencia endocrinopatías. El análisis de la composición corporal mediante estudio de la impedancia bioeléctrica es útil en la valoración nutricional de estos pacientes. El objetivo de este estudio es investigar además su utilidad como biomarcador de progresión/severidad clínica en la DM1.

Material y métodos. Estudio transversal de 17 pacientes con DM1 atendidos en el último semestre a los que se les realizó una impedanciometría con el dispositivo InBody S10 de análisis multifrecuencia segmental. La debilidad muscular se clasifica según severidad mediante escala MIRS (Muscular Impairment Rating Scale).

Resultados. 6 eran hombres y 11 mujeres. La media de edad fue de 45.8 años. Evaluando la escala MIRS y el ángulo de fase global a 50 kHz mediante la correlación de Pearson, se ha obtenido una concordancia estadísticamente significativa (p 0.02) aunque débil (R = 0.556). Sin embargo, no se ha observado relación entre el MIRS y otros parámetros indirectos medidos por bioimpedanciometría como el IMME o MME, ni con indicadores clásicos nutricionales como el IMC o el porcentaje de pérdida de peso.

Conclusión. Existe una correlación significativa entre la severidad clínica medida por escala MIRS y el ángulo de fase aunque es necesario aumentar el tamaño muestral para mejorar su significación estadística. Dicho marcador resulta más sensible como un marcador de deterioro muscular que cualquiera de los criterios fenotípicos GLIM para el diagnóstico de malnutrición que se relacionan habitualmente con debilidad muscular.

MIOPATÍA NEMALÍNICA TIPO 6 POR UNA VARIANTE PATOGENÉTICA EN EL GEN KBTBD13 EN UNA FAMILIA ESPAÑOLA

González Ortega, G.¹; Olivé Plana, M.²; de Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P.¹; Hernández Laín, A.³; Rodríguez López, A.¹; San Pedro Murillo, E.¹; Morales García, E.¹; Domínguez González, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

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

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La miopatía nemalínica se engloba dentro del grupo de miopatías congénitas y se define por criterios histológicos, que consisten de forma primordial en la presencia de “bastones/nemalinas” a nivel sarcoplásmico. Se han identificado hasta once genes implicados en su desarrollo, siendo el gen KBTBD13 uno de los más infrecuentes.

Material y métodos. Descripción de las características de interés clínico de una familia española con al menos 10 miembros afectados en 4 generaciones por una miopatía nemalínica por mutación del gen KBTBD13.

Resultados. El debut de los síntomas en la familia ocurre de forma homogénea desde edades muy tempranas con lentitud en los movimientos y retraso en la adquisición de hitos motores. El curso clínico es muy lentamente progresivo, sin impedir la marcha autónoma incluso en edades mayores a los 65 años. La debilidad predomina a nivel de cintura pélvica y compromete también de forma típica la musculatura distal de miembros superiores e inferiores. No existe afectación de musculatura ocular, facial, bulbar, respiratoria o cardíaca. La afectación axial no es prominente. No se produce elevación de CK. La RM muestra afectación muscular difusa con cierto predominio en musculatura pélvica y muslos. Uno de los pacientes presentaba además una distrofinopatía tipo Becker, siendo su madre e hija portadoras de la mutación del gen DMD.

Conclusión. Definición del fenotipo clínico y de los principales hallazgos en pruebas complementarias en una familia española con miopatía nemalínica tipo 6 por mutación del gen KBTBD13

ESTUDIO Y CARACTERIZACIÓN MOLECULAR DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON MIOPATÍAS DISTALES

Muelas Gómez, N.¹; Carretero Vilarroig, L.²; Frasset, M.³; Martí, P.⁴; Martínez Vicente, L.³; Sevilla, T.³; Azorín, I.⁴; Poyatos García, J.⁴; Argente Escrig, H.³; Vilchez, R.⁴; Más Estellés, F.⁵; Vázquez Costa, J.F.³; Bataller, L.³; Sivera, R.⁶; Casassus, A.⁷; Vilchez, J.J.³

¹Servicio de Neurología. Hospital La Fe; ²Departamento de Biología Celular. Universidad de Valencia; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁴Servicio de Neuromuscular y Ataxias. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; ⁵Servicio de Neuroradiología. Ascires; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Francisc de Borja de Gandia; ⁷Servicio de Neurología. IIS La Fe, Grupo de Investigación en patología neuromuscular y ataxias

Objetivos. Caracterización clínica y genética de pacientes con miopatías distales (MD).

Material y métodos. Se han identificado 211 pacientes controlados en una Unidad de Referencia (tiempo medio seguimiento 12 años) y analizado datos demográficos, clínicos, niveles de CK, estudios neurofisiológicos, imagen muscular, biopsia muscular y estudios genéticos. Se han empleado técnicas de secuenciación Sanger y de nueva generación (NGS).

Resultados. El 62% eran varones. La mayoría debutó en la edad adulta con una alteración de la marcha; un 29% debutó en la infancia. El 59% fueron familiares, la mayoría con herencia dominante. El fenotipo más frecuente fue disto-proximal (41%), seguido de afectación de pierna posterior (20%), anterior (16,6%) y escapulo-peroneal (9,5%). 20% habían sido erróneamente diagnosticados de neuropatías genéticas, AED u otros. Los hallazgos del examen clínico, biopsia e imagen muscular fueron claves en el diagnóstico. La CK estaba elevada en 56%. El EMG mostró un patrón miopático (70%) con actividad espontánea (58%) y patrones mixtos o neurógenos en un 25%; 22% presentaron disminución de la amplitud de conducciones nerviosas motoras en territorios afectos. La biopsia mostró rasgos distróficos (21%), alteraciones miofibrilares (14%) y de miopatía vacuolar/IBM (7%). Se alcanzó un diagnóstico genético en 63,5%, destacando MYH7 (25,6%), ANO5 (9%), DYSF (7%) y TTN (4,3%). En la era pre-NGS el retraso del diagnóstico fue de 10 años, reduciéndose a 1,5 con esta tecnología.

Conclusión. Las MD son un reto diagnóstico dada su heterogeneidad clínica y genética y su solapamiento con otras enfermedades. Las técnicas NGS han contribuido al diagnóstico pero todavía restan pacientes sin diagnosticar.

VALOR DEL ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO CON TEST DE EJERCICIO DE CORTA Y LARGA DURACIÓN PARA EL DIAGNÓSTICO DE ANDERSEN TAWIL A TRAVÉS DE UN CASO CLÍNICO

De Rojas Leal, C.; León Plaza, O.; Del Pino de Laguno, I.; Carbonell Corvillo, M.D.P.; Pinel Rios, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos. Las canalopatías, como el síndrome de Andersen Tawil (SAT), son enfermedades musculares poco frecuentes, cuyo diagnóstico resulta a menudo difícil, ya que el fenotipo puede ser sutil y en el SAT el estudio genético es negativo en un 40%. Describimos un caso de SAT en el que el EMG con protocolo de test de ejercicio de corta (TEC) y larga duración (TEL) resultó imprescindible, junto al fenotipo y los hallazgos electrocardiográficos.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Un varón de 15 años, sin antecedentes personales de interés, presentaba desde hace varios años mialgias y debilidad tras el ejercicio, con mejoría tras el descanso. Durante uno de los episodios se objetivó hipopotasemia (2,3), siendo prescrito potasio, sin mejoría. En la exploración destacaba orejas de implantación baja, leve sindactilia proximal en 2º-4º dedo pie derecho, ginecomastia y debilidad de musculatura proximal. El ENG y EMG de rutina resultó normal. Sin embargo, al realizar

el EMG siguiendo el protocolo de TEC y TEL se objetivó una caída progresiva de la amplitud del potencial (>60% en fases tardía del TEL), compatible con canalopatía muscular. Esto junto al fenotipo, sugirió un SAT. El ECG mostró prolongación del intervalo QT con onda U prominente. El estudio genético del KCJ2 resultó negativo.

Conclusión. Dado que el estudio genético de SAT (KCJ2) resulta frecuentemente negativo, el protocolo de TEC y TEL resulta de gran valor, junto con el fenotipo y alteraciones electrocardiográficas. Los neurólogos deberían estar atentos a este síndrome por el riesgo de muerte súbita asociado (prolongación del intervalo QT).

MIOPATÍA CONGÉNITA ASOCIADA A MUTACIONES EN FRX1

Kapetanovic Garcia, S.¹; Rodrigo Armenteros, P.¹; Varona Franco, L.¹; Gómez Muga, J.J.²; Hernández Lain, A.³; Mroczek, M.⁴; García Moncó, J.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁴Servicio de Neurología. John Walton Muscular Dystrophy Research Center

Objetivos. Recientemente se han asociado variantes patogénicas bialélicas en FXR1 a 2 diferentes fenotipos de miopatía congénita, una forma severa infantil con mortalidad precoz y una forma menos agresiva que cursa con debilidad de cinturas proximal y supervivencia hasta edad adulta.

Material y métodos. Describimos una paciente afecta de miopatía congénita con 2 variantes patogénicas bialélicas en el exón 15 de FRX1.

Resultados. Mujer de 53 años. Hipotonía generalizada al nacimiento y retraso en el desarrollo motor posterior aunque es capaz de caminar y correr en la infancia. Desarrolla una debilidad de cinturas simétrica con leve afectación distal asociada a expensas de tibial anterior, pseudohipertrofia gemelar, debilidad cervical, rigid spine y cifoescoliosis. Asocia insuficiencia respiratoria precoz que precisa uso de VMNI >12h. No asocia cardiopatía. Los niveles de CK son normales. La RM muscular presenta severa infiltración grasa en muslos con preservación de gracilis, sartorio y recto femoral e infiltración grasa marcada de tibial anterior con relativa preservación de compartimento posterior y lateral en piernas. En la biopsia muscular se objetiva marcada infiltración grasa con leve fibrosis endomisial, núcleos internalizados y fibras en anillo. La ME reveló disrupciones de la trama intermiofibrilar, banda Z y ausencia de mitocondrias. El estudio molecular mediante WES detectó dos variantes patogénicas bialélicas en el exón 15 de FRX1 (c.422dupA p.Pro142Thrfs*7).

Conclusión. Las mutaciones asociadas en FRX1 se asocian con un nuevo tipo de miopatía congénita clínicamente reconocible. Se desconocen los factores que influyen en su variabilidad fenotípica.

ESTUDIOS NEO1/NEO-EXT: RESULTADOS POR RM MUSCULAR EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE POMPE TRATADOS CON AVALGLUCOSIDASA ALFA A LARGO PLAZO

Díaz Manera, J.¹; van der Ploeg, A.²; Schoser, B.³; An Haack, K.⁴; Dimachkie, M.⁵; Goker-Alpan, O.⁶; Kishnani, P.⁷; Ladha, S.⁸; Zhou, T.⁹; Straub, V.¹⁰; Byrne, B.¹¹; Trivedi, J.¹²; Vissing, J.¹³; Eugen Mengel, K.¹⁴; D. M. Pena, L.¹⁵; C. Foster, M.⁴; Laforêt, P.¹⁶; Miossec, P.¹⁷; Young, P.¹⁸; Van Damme, P.¹⁹; G. Carlier, P.²⁰; J. Barohn, R.⁵; Sacconi, S.²¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Centro de Enfermedades Lisosomales y Metabólicas de Erasmus MC. Centro Médico Universitario de Rotterdam; ³Servicio de Neurología. Instituto Friedrich-Baur de la Clínica de Múnich; ⁴Servicio de Enfermedades Raras. Sanofi Genzyme; ⁵Servicio de Neurología. Centro Médico de la Universidad de Kansas; ⁶Unidad de Investigación y Tratamiento de Trastornos Lisosomales. Clínica O&O Alpan LLC de Farfaix; ⁷División de Genética Médica del Departamento de Pediatría. Centro Médico de la Universidad de Duke; ⁸Servicio de Neurología. Instituto Neurológico Barrow; ⁹Servicio de Bioestadística. Sanofi Genzyme; ¹⁰Institute of Genetic Medicine. The John Walton Muscular Dystrophy Research Centre; ¹¹Servicio de Pediatría. Universidad de Florida; ¹²Servicio de Neurología. Centro Médico de la Universidad de Texas Southwestern; ¹³Servicio de Neurología. Universidad de Copenhague; ¹⁴Servicio de Investigación. SphingCS GmbH, Instituto de Ciencias Clínicas para LSD de Hochheim; ¹⁵Servicio de Medicina. Universidad de Cincinnati; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Raymond-Poincaré; ¹⁷Servicio de Investigación y Desarrollo. Sanofi Genzyme; ¹⁸Servicio de Neurología. Medical Park Bad Feilnbach; ¹⁹Servicio de Neurociencias. Universidad Católica de Lovaina; ²⁰Servicio de Medicina. Universidad Paris-Saclay; ²¹Centro de Enfermedades Neuromusculares del Departamento de Neurociencias Clínicas. Hospital Universitario de Niza (CHU)

Objetivos. La resonancia magnética (RM) muscular cuantitativa cuantifica cambios estructurales correlacionados con alteraciones clínicas en pacientes con enfermedades neuromusculares. La secuencia Dixon cuantifica la grasa muscular y podría ser útil como medida de resultado en ensayos clínicos con pacientes LOPD. El objetivo es utilizar la RM muscular para evaluar la carga de la enfermedad en los pacientes con LOPD reclutados en el estudio NEO1 (NCT01898364) y NEO-EXT (NCT02032524).

Material y métodos. NEO1 y NEO-EXT son estudios abiertos, multicéntricos y multinacionales que evaluaron eficacia y seguridad a largo plazo de avalglucosidasa-alfa en pacientes con LOPD. Se utilizaron las secuencias de T1 y Dixon para cuantificar la grasa en los músculos de las extremidades inferiores en el momento basal, al finalizar el estudio NEO1, y cada 2 años durante el estudio NEO-EXT. Se analizó el glucógeno presente en biopsias musculares en el momento basal.

Resultados. La fracción grasa del cuádriceps era, en el momento basal, menor al 20% mientras que en isquiotibiales era variable en un rango de 10% a 73%. Durante el estudio NEO-EXT, la fracción grasa, así como el índice de masa muscular, se mantuvieron generalmente estables durante más de 4,5 años de tratamiento con avalglucosidasa alfa. Se identificó una correlación negativa entre grasa muscular y cantidad de glucógeno en biopsias musculares.

Conclusión. Avalglucosidasa alfa mostró potencial en la preservación muscular al estabilizar la fracción grasa en los pacientes participantes en el estudio NEO-EXT. Este estudio demuestra la utilidad de la RM muscular cuantitativa como medida de seguimiento en pacientes con LOPD en ensayos clínicos.

MIOPATÍA ASOCIADA CON ANTICUERPOS ANTIHMG-COA REDUCTASA, SIN EXPOSICIÓN PREVIA A ESTATINAS, QUE SE MANIFIESTA COMO UNA Distrofia Muscular PROGRESIVA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

González Ortega, G.¹; De Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P.¹; Hernández Lán, A.²; Morales García, E.¹; San Pedro Murillo, E.¹; Rodríguez López, A.¹; Domínguez González, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Las distrofias musculares son un grupo de enfermedades genéticamente determinadas que cursan con degeneración muscular progresiva. En pacientes con debilidad muscular y biopsia compatible con una distrofia, los estudios se centran en la búsqueda del defecto molecular subyacente. Las estatinas pueden provocar una miopatía necrotizante autoinmune asociada a la presencia de anticuerpos anti-HMGCoA reductasa (antiHMGCR). Recientemente se han descrito miopatías asociadas a la presencia de estos anticuerpos, sin exposición previa a estatinas y de debut infanto-juvenil. Presentamos dos casos de estas características donde la presencia de cambios distróficos y no inflamatorios en la biopsia muscular retrasó el diagnóstico etiológico.

Material y métodos. Descripción de dos casos clínicos.

Resultados. Presentamos dos pacientes con debilidad de cinturas progresiva de inicio en la segunda década de la vida e hiperCKemia (1500-9000 UI/l), con histología compatible con el diagnóstico de distrofia muscular y pruebas de imagen sin signos de edema. El fracaso en la demostración de un origen genético condujo al estudio dirigido de anticuerpos anti-HMGCR cuya positividad permitió establecer el diagnóstico definitivo e iniciar un tratamiento específico. Tras 2-3 ciclos de IgIV los niveles de CK se normalizaron y se detuvo la progresión clínica.

Conclusión. En pacientes con miopatías de origen desconocido y datos de necrosis y regeneración en la biopsia muscular, aún en ausencia de infiltrado inflamatorio o edema en las pruebas de RM, deben incluirse las miopatías asociadas a antiHMGCR en el diagnóstico diferencial. El tratamiento precoz es crítico para detener la progresión clínica y revertir los síntomas.

ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO DE MASITINIB EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Gamez Carbonell, J.¹; Mora Pardina, J.S.²; Hermine, O.³; Mansfield, C.D.⁴; Estudio AB10015, G.D.S.⁵

¹Servicio de Neurología. GMA- Universidad Autónoma de Barcelona; ²Unidad de Ensayos Clínicos de ELA. Hospital San Rafael; ³Medical Science. Laboratory of Cellular and Molecular Mechanisms of Hematological Disorders and Ther. AB Science. Imagine Institute, INSERM UMR 1163 and CNRS ERL 8254, Hôpital Necker; ⁴Medical Science. AB Science; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Carlos III y otros

Objetivos. Investigar la supervivencia global (SG) a largo plazo de todos los participantes en el estudio AB10015 (riluzol + masitinib) [ClinicalTrials.gov Identifier NCT02588677] enriquecida con los participantes en el estudio confirmatorio AB19001 [ClinicalTrials.gov Identifier NCT03127267].

Material y métodos. En una cohorte de 84 pacientes, de 19 hospitales y 8 países, incluidos en un programa de acceso mediante uso compasivo de masitinib (Named Patient Program-NPP) se analizó la función de supervivencia (t (S[t]) mediante el test de riesgos proporcionales (long-rank test) y el modelo de riesgos proporcionales (regresión de Cox). Las variables fueron estratificadas y analizadas de acuerdo con la aleatorización inicial, la tasa de progresión de ALSFRS-R y la gravedad basal de la enfermedad.

Resultados. Se obtuvo un beneficio significativo en la supervivencia de 25 meses (p = 0,037) y un riesgo de muerte reducido del 47% (p = 0,025) en aquellos pacientes que recibieron 4,5 mg /kg/día de masitinib versus placebo.

Conclusión. El análisis de la SG a largo plazo (seguimiento medio de 75 meses desde el diagnóstico) indica que masitinib (4,5 mg/kg/día) podría prolongar la supervivencia en más de 2 años en comparación con placebo, siempre que el tratamiento comience antes de que exista un deterioro funcional grave. Grupo de Seguimiento del estudio AB10015: Jesús S. Mora; Walter G. Bradley; Delia Chaverri; María Hernández-Barral; Javier Mascias; Josep Gamez; Gisella M. Gargiulo-Monachelli; Alain Moussy; Colin D. Mansfield; Olivier Hermine; Albert C. Ludolph

Enfermedades Neuromusculares III

ANTICUERPOS DOBLES POSITIVOS CONTRA CASPR1 Y CNTN1 EN DOS PACIENTES CON NEUROPATÍAS INMUNOMEDIADAS DE INICIO AGUDO

Pascual Goñi, E.¹; Lleixà, C.¹; Martín Aguilar, L.¹; Caballero Ávila, M.¹; Höftberger, R.²; Müller, G.J.³; Poppert, K.⁴; Querol, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Institute of Neurology. Medical University of Vienna; ³Department of Neurology, SMZ-Ost Donaustadt, Vienna; ⁴Department of Neurology. Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University, Salzburg

Objetivos. Los anticuerpos anti-Caspr1 y anti-CNTN1 están presentes en subgrupos de pacientes con CIDP agresiva y mala respuesta a IGEV. Recientemente se han descrito pacientes con neuropatías inmunomediadas de inicio agudo con anticuerpos que reconocen ambas proteínas, Caspr1 y CNTN1. El objetivo de este estudio fue estudiar la presencia de anticuerpos dobles positivos contra Caspr1 y CNTN1 en pacientes con CIDP.

Material y métodos. En una cohorte de 18 pacientes con CIDP anti-CNTN1+, testamos los anticuerpos anti-Caspr1 mediante ELISA y CBA. Los anticuerpos anti-paranodales fueron confirmados en tejido de nervio periférico; y los títulos y las subclases de IgG fueron testadas mediante ELISA. Recogimos los datos clínicos de los pacientes dobles positivos retrospectivamente.

Resultados. Identificamos dos pacientes con CIDP y anticuerpos contra Caspr1 y CNTN1. El paciente 1 era un hombre de 54 años con neuropatía predominantemente axonal de inicio subagudo con tetraparesia, hipoestesia en guante y calcetín, ataxia, disfonía y síndrome nefrótico, que respondió bien a corticoides y rituximab. El paciente 2 era un hombre de 74 años con neuropatía desmielinizante de inicio agudo con un curso recurrente-remite con oftalmoparesia, ataxia, temblor, tetraparesia, disfagia e insuficiencia respiratoria que requirió ventilación mecánica. No respondió a IGEV, pero sí parcialmente a recambio plasmático y corticoides. Los anticuerpos eran predominantemente de la subclase IgG4 aunque también se detectó IgG3. Los títulos disminuyeron después del tratamiento.

Conclusión. Nuestras observaciones sugieren que en algunos pacientes con neuropatías inmunomediadas de inicio agudo y curso agresivo se detectan anticuerpos anti-paranodales que reconocen epítomos presentes en ambas proteínas que forman el complejo Caspr1/CNTN1.

CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 4D: DESCRIPCIÓN CLÍNICA DE UNA FAMILIA

Velilla Alonso, G.; Catalina Álvarez, I.; Lozano Ros, A.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Presentamos una familia con tres miembros afectados de neuropatía sensitivo-motora hereditaria autosómica recesiva por mutación en el gen NDRG1.

Material y métodos. El caso índice es una mujer de 32 años que padece una neuropatía progresiva severa con inicio de los síntomas en la primera década de vida. A los 20 años asoció pérdida auditiva. Destaca además postura distónica cervical con temblor asociado. La paciente es de etnia gitana, de padres aparentemente no consanguíneos. Nacida en Madrid, las familias de sus abuelos eran de Extremadura y Portugal. Es la menor de cuatro hermanos y dos de ellos (una mujer de 38 años y un hombre de 36) están afectados por un fenotipo similar. Su hermana también presenta temblor cefálico.

Resultados. La secuenciación del gen NDRG1 mostró una mutación en homocigosis (c.442C>T,p.Arg148Ter). El estudio genético confirmó la presencia de la misma mutación en los otros cinco miembros de la familia: los hermanos afectados en homocigosis y los miembros sanos en heterocigosis. Un electromiograma mostró un temblor distónico cervical a 5 Hz en la paciente y su hermana.

Conclusión. La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 4D (CMT4D, conocida como tipo Lom) es una rara neuropatía autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen NDRG1. Afecta típicamente a población gitana y suele asociar déficit auditivo. El temblor distónico cervical asociado no se había descrito antes en pacientes con CMT4D. Hasta donde conocemos, se trata de la segunda

familia española descrita que presenta una mutación del gen NDRG1 en todos sus miembros y la primera en la Comunidad de Madrid.

ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH POR MUTACIÓN DE GNB4 (CMT-DIF) - VARIANTES FENOTÍPICAS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Campos Fernández, D.¹; Llauredó Gayete, A.¹; Sánchez-Tejerina, D.¹; Salvadó, M.¹; Ballvé Martín, A.¹; Calabria Gallego, M.D.²; Juntas Morales, R.¹

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

²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Descripción de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) asociada a mutación del gen GNB-4 en una familia española.

Material y métodos. Nuestro caso índice fue una mujer de 28 años con síntomas sensitivos insidiosos en piernas. La exploración física mostró pies cavos y disminución de sensibilidad dolorosa y reflejos osteotendinosos. El EMG fue compatible con una polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora longitud-dependiente. Los antecedentes familiares eran positivos en línea paterna con patrón de herencia autosómico dominante. Durante 10 años se estudiaron los genes más frecuentes (PMP-22, MPZ, MFN2, GJB1, SH3TC) sin encontrarse alteraciones, tras lo que finalmente se realizó un exoma clínico identificándose un cambio heterocigoto en el gen GNB4 c.158G>A(p.G53D).

Resultados. El GNB4 codifica una subunidad de proteína G que a nivel periférico se ha identificado en axones y células de Schwann y a nivel central se implica en la diferenciación de oligodendrocitos, indicando un papel predominante en la mielinización. Su mutación representa una etiología infrecuente de CMT (<0.8%) que se caracteriza por su variabilidad clínica (edad de presentación y gravedad muy diversos, con mayor expresividad en varones) y electrofisiológica (se han descrito patrones desmielinizantes, axonales e intermedios). Ésta sería la primera familia europea en que se ha identificado.

Conclusión. La GNB4-CMT presenta gran variabilidad fenotípica, de manera que el patrón clínico y la electromiografía son insuficientes para alcanzar el diagnóstico. Esta familia ilustra la importancia de las nuevas técnicas genéticas (Next Generation Sequencing) a la hora de identificar mutaciones patogénicas infrecuentes o desconocidas, facilitando el conocimiento de su historia natural y la posible aplicación de terapia génica.

CUANDO EL LOBO SE COME LOS NERVIOS: POLIRRADICULONEUROPATÍA AXONAL AGUDA RECURRENTE EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Piquero Fernández, C.¹; Margüenda Contreras, P.²; Medranda Corral, J.¹; García García, M.¹; Martín Ávila, G.¹; Pilo De la Fuente, B.¹; Escolar Escamilla, E.¹; Saenz Lafourcade, C.¹; Pinel González, A.¹; Cárcamo Fonfría, A.¹; Terrero Carpio, R.¹; Méndez Burgos, A.¹; Montalvo Moraleda, M.T.¹; Lebrato Rubio, N.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe;

³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Las manifestaciones neuropsiquiátricas del Lupus Eritematoso Sistémico (LES) se observan entre el 14 y el 95% de los pacientes. La polirradiculopatía desmielinizante aguda es una complicación rara del LES, descrita en el 0,6-1,7%. Dentro de las variantes axonales existen solo 4 casos de neuropatía axonal motora aguda (AMSAN) y 2 de la variante sensitivo-motora (AMSAN) descritos en la literatura.

Material y métodos. Mujer de 27 años diagnosticada en 2011 de LES, sin tratamiento por decisión propia. En noviembre de 2019 presenta un cuadro de paraparesia, deterioro de la función renal y anemia, desarrollando tetraparesia y requiriendo ingreso en UCI sin intubación. Recibe tratamiento con un ciclo de inmunoglobulinas, corticosteroides y 6 ciclos de ciclofosfamida. El ENG muestra hallazgos compatibles con AMSAN. La biopsia renal muestra nefropatía IgA primaria.

Resultados. Tras el alta la paciente recupera su estado funcional previo, sin tratamiento desde febrero de 2020. En marzo de 2021 ingresa por nuevo cuadro similar, requiriendo intubación orotraqueal. El ENG muestra en este caso una AMAN. La biopsia renal resulta de nefritis lúpica tipo IV. Se pauta el mismo tratamiento (en este caso con 2 ciclos de inmunoglobulinas), aunque la evolución es más lenta y tórpida. Actualmente la paciente ha sido extubada y continúa rehabilitación.

Conclusión. La polirradiculoneuropatía inflamatoria axonal asociada a LES es una entidad raramente descrita. Este es el primer caso descrito con un curso recurrente. Puede llegar a presentar un curso fulminante, y en este caso resulta clave el combinar el tratamiento con inmunoglobulinas con el uso de inmunosupresores.

A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE GUILLAIN BARRÉ TRAS VACUNACIÓN COVID: ¿CAUSALIDAD O CASUALIDAD?

Olmedo Saura, G.; Collet Vidiella, R.; Martínez Viguera, A.; Querol Gutiérrez, L.A.

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

Objetivos. Describir dos casos de Guillain-Barré (SGB). Revisar la asociación causal entre SGB y vacunación, especialmente con vacunas COVID19.

Material y métodos. Se revisan dos casos y la evidencia bibliográfica disponible de la asociación de SGB con la vacunación.

Resultados. Varón 66 años HTA y SAHS que consulta por diplopía binocular. Presenta oftalmoparesia y paresia facial izquierda que progresa a plejía facial bilateral, disartria, debilidad proximal 4/5 en extremidades, hiporreflexia y ataxia sensitiva. LCR con disociación albumino-citológica, RM con realce de ambos nervios faciales. Se orienta como diplejía facial y se inicia tratamiento con inmunoglobulinas. Primera dosis Astra-Zeneca dos semanas antes. Mujer 70 años con ERC consulta por parestesias en guante y calcetín asociadas a debilidad proximal de extremidades.

Analicamente destaca hiponatremia. Se orienta como SGB. Tratamiento con inmunoglobulinas. Empeoramiento con tetraparesia, clínica bulbar e insuficiencia respiratoria aguda. Traslado para plasmaféresis. Vacunación con Janssen nueve días antes.

Conclusión. La incidencia de SGB es 1,7/100.000 habitantes-año. A pesar de múltiples estudios de farmacovigilancia, la única vacuna con la que se ha establecido un aumento de riesgo significativo de SGB es la de gripe porcina de 1976. En los ensayos fase 3 para la autorización de Janssen se reportaron dos casos de SGB, no se reportaron en los de Astra-Zeneca, Pfizer o Moderna. Con más de 11.000.000 de personas vacunadas desde enero en España la incidencia estimada de SGB esporádico es de 94 casos. No disponemos de datos que sugieran una relación causal entre vacunas COVID y SGB. Se necesitarán estudios internacionales fase 4 para obtener datos definitivos.

CENTRAL PARECE, PERIFÉRICO ES; EL GEN MME

Barquín Toca, A.¹; Fernández Soberón, S.¹; Sustatxa Zarraga, I.¹; Arranz Martínez, J.J.¹; Martínez Arroyo, A.¹; Rodríguez Sainz, A.¹; Azkune Calle, I.¹; Vázquez Picón, S.¹; Catalli, C.²; Gómez Beldarrain, M.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; ²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. El gen MME codifica la proteína neprilina (NEP), expresada en SNP y SNC, que participa en el aclaramiento amiloide del SNC, sin un claro papel en la enfermedad de Alzheimer (EA). Las neuropatías motoras distales hereditarias (dHMN) son causa poco frecuente de neuropatía del adulto. Mutaciones en homocigosis del gen MME causan dHMN. Expondremos un caso de una mujer de 60 con dHMN con mutación en MME con deterioro cognitivo leve por EA.

Material y métodos. Mujer, 67 años sin antecedentes de interés. Madre con EA tardía; hermano con neuropatía axonal motora. A los 58 años presenta quejas subjetivas de memoria con exploración: MMSE 30/30 (GDS2), pies cavos, debilidad y atrofia en extremidades inferiores.

Resultados. RM craneal: leucopatía extensa microangiopática. EMG: polineuropatía axonal motora distal. Despistaje de enfermedades autoinmunes, tóxico-metabólicas, infecciosas y oncohematológicas: negativo. Estudio genético de leucoencefalopatías y PSEN 1/2: negativos; el de neuropatías mostró una mutación patogénica en el gen MME c.1342C>T (p.Arg448Ter). Un estudio neuropsicológico a los 67 años evidencia un síndrome disejecutivo. Se realizan biomarcadores de EA en LCR con patrón compatible con EA.

Conclusión. Hay algunos estudios que investigan el papel de la NEP y la relación con los niveles de 1-42 beta-amiloide en EA, sin que aún se haya esclarecido. Hay muy pocos pacientes descritos con dHMN por mutación en el gen MME, pero esta es la primera que presenta deterioro cognitivo asociado con biomarcadores de EA positivos en LCR, llevándonos a plantear la posible implicación de la mutación en MME en el deterioro cognitivo de nuestra paciente.

NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL POST COVID-19: A PROPÓSITO DE UN CASO

Llansó Caldentey, L.; Esteller Gauxax, D.; Alejandre, A.; Martínez Hernández, E.; Campolo, M.; Navarro-Otano, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. La neuropatía motora multifocal (NMM) es una neuropatía inmunomediada de carácter desmielinizante con bloqueos de conducción. Se caracteriza de una debilidad progresiva asimétrica de predominio en extremidades superiores, sin afectación sensitiva, de musculatura respiratoria o bulbar ni signos de primera motoneurona. Responde bien a inmunoglobulinas endovenosas y se asocia frecuentemente a anticuerpos antigangliósidos GM1 (30-80%).

Material y métodos. Mujer de 72 años con antecedente de neoplasia mamaria en remisión, ingresada en UCI por neumonía bilateral grave por SARS-CoV-2. Consultan por tetraparesia. Traqueostomizada, a la exploración neurológica está vigil, sin obedecer órdenes ni movilizar extremidades (facies reactiva al dolor), con hiporreflexia distal. Durante la evolución no se observó oftalmoparesia ni síntomas bulbares.

Resultados. Se realiza un electroencefalograma que muestra enlentecimiento difuso y RM cerebral sin lesiones agudas. El electromiograma muestra desmielinización con latencias motoras distales alargadas y amplitudes normales sin cronodispersión, ondas F ausentes en extremidades inferiores y alargadas en superiores, con bloqueos de conducción en lugares no susceptibles de presión, sin afectación de la neurografía sensitiva, siendo todo ello compatible con NMM. LCR normal con microbiología negativa. Se administraron inmunoglobulinas 0.4g/Kg durante 5 días. Los anticuerpos antigangliósidos fueron negativos. Al mes, la paciente presentaba fuerza normal sin amiotrofias, y el electromiograma mostró desaparición de los signos de desmielinización y de los bloqueos de conducción.

Conclusión. Describimos un caso de NMM post-COVID-19 grave, con alteraciones electrofisiológicas típicas y buena respuesta a inmunoglobulinas, si bien se necesita un seguimiento más largo. Ante un paciente con tetraparesia, el estudio electrofisiológico puede orientar al diagnóstico de entidades potencialmente tratables.

SÍNDROME EATON-LAMBERT CON MANIFESTACIÓN INICIAL DE PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA Y SIN HALLAZGO TUMORAL: UNA RARA EXPERIENCIA

Fernández Soberón, S.¹; Arranz Martínez, J.J.¹; Sustatxa Zarraga, I.¹; Barquín Toca, A.¹; Martínez Arroyo, A.¹; Rodríguez Sáinz, A.¹; Ortega Galán, M.²; Pinedo Brochado, A.¹; Sainz Pelayo, A.¹; Gómez Beldarrain, M.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer un caso de Síndrome Eaton-Lambert (SEL) con presentación inicial infrecuente y sin neoplasia subyacente.

Material y métodos. Varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que ingresa en Neurología por parálisis facial unilateral subaguda, que en la anamnesis refiere cuadro

insidioso de disfonía y disartria fluctuantes de 5 meses de evolución, acompañado en las últimas semanas de disfagia más sequedad ocular y bucal.

Resultados. Los resultados de laboratorio demostraron anticuerpos contra canales de calcio voltaje dependientes (antiVGCC) muy elevados (492,7 pmol/L) y una de cuatro determinaciones de antireceptor de acetil-colina ligeramente elevados (0,56 nmol/L). El electromiograma con estimulación repetitiva mostró incremento patológico a altas frecuencias con ligero decremento a bajas frecuencias, traduciendo una alteración de placa neuromuscular de perfil preganglionar con discretas alteraciones postsinápticas. La RM craneal, TC-body y PET-TC realizados al ingreso y en estudios repetidos posteriores son normales. El paciente mejoró con 3-4 DAP, fue necesaria la administración de inmunoglobulinas y corticoides con escasa mejoría por persistencia de los síntomas. Actualmente en tratamiento con Azatioprina.

Conclusión. Una manifestación inicial atípica, como en este caso, una parálisis facial unilateral asociado a un síndrome bulbar, puede dificultar el diagnóstico inicial de SEL. Es necesario incluirlo en el diagnóstico diferencial y solicitar los antiVGCC y un estudio neurofisiológico adecuado para detectarlo. Un diagnóstico precoz es vital, ya que frecuentemente se trata de un síndrome paraneoplásico secundario a un tumor subyacente. Aunque el estudio de despistaje inicial sea negativo es preciso repetirlo periódicamente dependiendo de la estratificación del riesgo del paciente.

NEURALGIA AMIOTRÓFICA UNILATERAL POST-VIRAL. ¿HAY DIFERENCIAS ENTRE VIRUS DISTINTOS?

Sánchez Soblechero, A.; Catalina Álvarez, I.; Portela Sánchez, S.; Lozano Ros, A.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. La neuralgia amiotrófica (NA) suele presentarse como dolor y debilidad proximal unilateral. Cuando se asocia el virus de la hepatitis E (VHE) suele producir una hepatitis anictérica previa a la debilidad y dolor, que suele ser bilateral y asimétrica (20% casos unilateral). Las infecciones por Citomegalovirus (CMV) son poco frecuentes en sanos, y muy raramente se asocian a NA. De los 5 casos descritos, solo uno muestra afectación unilateral. Nuestro objetivo es comparar características clínicas y evolución de los pacientes con NA unilateral por CMV y VHE tras un año de seguimiento.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes atendidos en nuestra unidad en los últimos 10 años por NA unilateral post viral.

Resultados. 3 pacientes con NA por VHE: • 2 pacientes consultaron meses tras la aparición de afectación braquial unilateral. La IgG para VHE fue positiva en los dos. Solo uno refirió cuadro gastrointestinal previo al inicio de la clínica. Ambos fueron tratados con rehabilitación. • 1 de los pacientes sufrió la clínica de NA 7 días después de un cuadro gastrointestinal con elevación de enzimas hepáticas e IgM positiva para VHE. Recibió Inmunoglobulinas. 1 paciente con NA por CMV: sufrió debilidad y dolor unilateral 10 días después de un cuadro de mal estado general. Hubo elevación

de enzimas hepáticas y la IgM para CMV fue positiva. Recibió Inmunoglobulinas.

Conclusión. La afectación unilateral en una NA post viral puede presentarse de manera subaguda o crónica. Si la presentación es subaguda, el CMV puede ser una opción diagnóstica, y la elevación de enzimas hepáticas, la clave.

NUEVA MUTACIÓN DEL GEN EMD: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Rodríguez Vallejo, A.¹; Alemañ Díez, J.¹; De León Hernández, J.C.¹; Hernández Tost, H.¹; Rodríguez Baz, Í.¹; Castelló López, M.¹; Fregel Rodríguez, C.¹; González Coello, V.¹; Sosa Cabrera, Y.¹; Solé Sabater, M.¹; Martínez Burgallo, F.²; Castro Lopez-Tarruella, V.³; Bello Baéz, A.⁴; Hernández García, C.⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Unidad de Genética. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

³Servicio: Anatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; ⁴Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; ⁵Servicio de Cardiología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Se describen los hallazgos clínicos en 2 pacientes con la presencia en hemigigosis de una nueva mutación patogénica (mutación c.77T>C) en el gen que codifica la emerina, relacionado con la Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss (EDMD).

Material y métodos. Descripción y análisis de las historias clínicas de dos pacientes portadores de la mutación c.77T>C (p.Val26Ala) en el gen EMD de nuestro centro. Revisión sistemática de la literatura.

Resultados. Se trata de dos varones, de familias no relacionadas, de 44 y 38 años, que debutaron con un cuadro de insuficiencia cardíaca aguda en el contexto de una miocardiopatía dilatada no isquémica con disfunción ventricular severa asociada. En ambos se detectó en hemigigosis la variante patogénica c.77T>C (p.Val26Ala) en el gen EMD. Asintomáticos desde el punto de vista neurológico, en el estudio realizado no se objetivaron alteraciones dignas de mención, salvo una polineuropatía leve mixta de carácter axonal y evolución crónica junto con una anatomía patológica con expresión de emerina en las membranas nucleares de fibras musculares en uno de los casos. Los dos casos se sometieron a trasplante cardíaco tras varios años de evolución clínica. Finalmente, uno de ellos falleció por un cuadro séptico.

Conclusión. La EDMD es una miopatía hereditaria por mutación del gen EMD caracterizada por la triada consistente en patología cardíaca, contracturas articulares y debilidad con atrofia muscular. En la variante patogénica presentada, no descrita previamente, existe afectación de forma prácticamente aislada del músculo cardíaco, sin que exista compromiso de musculatura esquelética ni articular, a diferencia de otras variantes descritas en la bibliografía.

UN CASO DE LIPODISTROFIA PARCIAL CON CARDIOPATÍA E INTOLERANCIA AL EJERCICIO SECUNDARIO A UNA MUTACIÓN EN EL GEN DE LAMINA

Ariton, D.M.¹; Salvado, M.¹; Juntas Morales, R.¹; Sánchez-Tejerina San José, D.¹; Rivas Gandara, N.²; Veintemillas Arraiz, M.T.²; García Arumi, E.²

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

²Servicio de Medicina. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El gen LMNA codifica para las proteínas Lamina A y C, un tipo de filamentos intermedios que forman parte de la estructura de la envoltura nuclear. Las mutaciones en este gen da lugar a las denominadas laminopatías, que se asocian a un amplio espectro clínico que incluye la progeria, Charcot-Marie-Tooth tipo 2B, miopatías como el síndrome de Emery-Dreifuss y manifestaciones cardíacas, entre otras.

Material y métodos. Paciente de 56 años sin antecedentes familiares conocidos, con clínica de lipodistrofia, miocardiopatía, intolerancia al ejercicio y portadora de una variante patogénica en el gen LMNA (c.1444C>T).

Resultados. La paciente relataba historia de intolerancia al ejercicio, mialgias y roturas fibrilares de repetición. A la exploración presentaba lesiones papulosas leucomelanodérmicas, lipodistrofia y cardiomiopatía hipertrófica. En la analítica presentaba hipertrigliceridemia y moderada hiperCKemia. La biopsia muscular mostró cambios distróficos, con expresión de distrofina y sarcoglicanos preservada. Dada la lipodistrofia y la cardiopatía se sospechó una laminopatía, confirmada mediante el estudio genético, que mostró la variante patogénica (c.1444C>T) en el gen LMNA que traduce el cambio p.(Arg482Trp).

Conclusión. Los distintos fenotipos asociados a variantes en el gen LMNA comprenden lipodistrofia, progeria, lesiones cutáneas, cardiopatía, miopatías como el síndrome de Emery-Dreifuss y Charcot-Marie-Tooth tipo 2B. La variante descrita en esta paciente se encuentra en un hotspot asociado a fenotipo muscular, cardíaco y del tejido adiposo, pudiendo dar lugar a síndrome overlap. Conocer esta entidad y sus características nos permite realizar un estudio genético dirigido y un abordaje precoz del paciente y sus complicaciones.

NEUROPATÍA SENSITIVA ATAXIANTE COMO MANIFESTACIÓN DE SÍNDROME ANTI-HU: A PROPÓSITO DE UN CASO

Macías Gómez, A.; Estragués Gázquez, I.; Suárez Pérez, A.; Revert Barberà, A.; Susín Calle, S.; Bojtos, L.; Bertran Recasens, B.; Rubio Pérez, M.Á.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. Los síndromes paraneoplásicos neurológicos son trastornos asociados a cáncer causados por mecanismos diferentes a la propia neoplasia o a su tratamiento y pueden afectar cualquier elemento del sistema nervioso. El síndrome anti-Hu es un trastorno causado por anticuerpos dirigidos contra proteínas neuronales intracelulares. La detección de estos suele indicar la presencia de una neoplasia subyacente (sobre todo en carcinoma microcítico pulmonar), el 70% presentando síntomas antes del diagnóstico del tumor. Comprende distintos síndromes clínicos: encefalomiелitis, degeneración cerebelosa, neuronopatía sensitiva, disfunción autonómica, entre otros. Para el diagnóstico se requiere la detección sérica del anticuerpo, y pueden ayudar pruebas de neuroimagen, electrofisiológicas o punción lumbar. Descubrir la neoplasia subyacente es fundamental, pues el

tratamiento precoz de esta, junto con inmunomoduladores, es lo más efectivo para mejorar los síntomas neurológicos.

Material y métodos. Presentamos un caso de neuropatía sensitiva-ataxiante secundaria a un síndrome anti-Hu.

Resultados. Mujer de 62 años fumadora e hipertensa que consulta por dolor y parestesias ascendentes en las 4 extremidades, arreflexia y ataxia. La punción lumbar muestra hiperproteínorraquia y el electromiograma neuropatía sensitivo-motora. Presenta empeoramiento sintomático y electromiográfico, iniciando inmunoglobulinas y prednisona, sin mejoría. Ingresa a los 9 meses por progresión clínica, con tetraparesia y disautonomía, iniciándose rituximab. Se realiza fibrobroncoscopia después de múltiples episodios de broncoaspiración, encontrando una masa exofítica con histología de carcinoma microcítico. Se solicitan anticuerpos onconeuronales, positivos para anti-Hu. Finalmente, es éxitus.

Conclusión. Es importante pensar en trastornos paraneoplásicos en pacientes con síndromes neurológicos compatibles, pues el diagnóstico y tratamiento oncológicos precoces mejoran los síntomas neurológicos y el pronóstico.

UTILIDAD DE LA RM MUSCULAR EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MIOPATÍAS DISTALES Y NEUROPATÍAS MOTORAS DISTALES HEREDITARIAS

Payá Montes, M.; Muelas Gómez, N.; Frasset, M.; Cabello Murgui, F.J.; Vilchez Padilla, J.J.; Sevilla Mantecón, T.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Las miopatías distales (MD) y las neuropatías motoras distales hereditarias (NMDh) son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas que producen debilidad de predominio distal. En ocasiones son difíciles de distinguir y existe un solapamiento entre ellas. El objetivo es estudiar si la RM muscular tiene utilidad para su diagnóstico y buscar patrones característicos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes con MD y NMDh en una Unidad de Referencia Neuromuscular. Se analizan datos demográficos, clínicos y de RM muscular. Se estudió el grado de fibrosis mediante escala de Fischer modificada en secuencias T1 de pelvis y miembros inferiores (incluyendo pie), la presencia de atrofia y gradiente disto-proximal; se analizó la presencia de brillos en STIR.

Resultados. 83 pacientes estudiados, 51 con MD (20 Laing, 4 Nonaka, 3 miotilinoopatías, 14 anoctaminopatías, 5 Miyoshi) y 32 con NMDh (BICD2, GARS, HSPB1, DNAJB2 y DYNC1H1). Los patrones de afectación fueron heterogéneos en las MD mientras que en las NMDh predominó la afectación de compartimento posterior de la pierna. La afectación del pie no fue selectiva de las NMDh, aunque la gravedad de afectación fue mayor en NMDh. Se observó un patrón disto-proximal en las NMDh pero no en las MD. La atrofia predominó en las NMDh. La presencia de brillos en STIR predominó en pacientes con menor tiempo de evolución de enfermedad.

Conclusión. El diagnóstico diferencial entre MD y NMDh es complejo. La RM muscular es una herramienta de utilidad en la práctica clínica para orientar el diagnóstico molecular de estas enfermedades.

Epilepsia I

RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL DE MEMORIA VERBAL: USO DE UN PARADIGMA CLÍNICO

Conde Blanco, E.¹; Pascual Díaz, S.²; Pariente, J.C.³; Muñoz Moreno, E.³; Ceneno, M.¹; Khawaja, M.⁴; Manzanares Téllez, I.⁴; Donaire, A.¹; Carreño Martínez, M.D.M.¹; Bargalló, N.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²IDIBAPS; ³Servicio de Neurología. IDIBAPS;

⁴Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. La resonancia magnética funcional (RMf) se postuló como herramienta no invasiva para predicción de déficits mnésicos en pacientes postquirúrgicos en epilepsia del lóbulo temporal (ELT). El poder predictivo reportado es heterogéneo. Nuestro objetivo es evaluar la validez de la RMf para lateralizar la memoria verbal con un paradigma clínico frente a la neuropsicología.

Material y métodos. Protocolo de RMf con fases de codificación y evocación. Se usa un índice de lateralidad con máscara en hipocampo y otro índice antero-posterior hipocámpico. La tarea es una versión adaptada del test de Aprendizaje Verbal Auditivo de Rey.

Resultados. 50 pacientes, 32 mujeres, mediana de edad 31 años (IQR: 43-27), 40 de ellos con ELT izquierda, y 22 controles sanos (CS). En la ELT izquierda, la lateralización de la memoria verbal fue hacia la derecha en 11 (32,35%) pacientes, 14 (41,18%) mostraron una activación hacia la izquierda y 9 (26,47%) activación en ambos hipocampos mientras que la ELT derecha sólo 1 (10%) paciente se activó bilateralmente y en CS sólo 3 (13,6%). La activación de la memoria verbal en el hipocampo derecho fue significativamente mayor en los pacientes 272 (IQR 622) en comparación con la CS 62,5 (IQR 376) [p=0,035]. La activación de la memoria verbal en el hipocampo izquierdo no fue significativamente diferente entre CS, ELT izquierda y ELT derecha [$\chi^2(2) = 5,38$; p=0,07]. Resultados preliminares.

Conclusión. La fMRI puede ser clínicamente relevante si hay una adecuada activación hipocámpica. La ELT izquierda muestra mayor activación bilateral, potencialmente secundaria a la reorganización cortical en la codificación de la memoria.

MONITORIZACIÓN PROLONGADA-VEEG (MPVEEG) EN PACIENTES REMITIDOS POR EPILEPSIA REFRACTARIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: ESTUDIO DE SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD CLÍNICA

Becerra Cuñat, J.L.¹; Grau López, L.²; Jiménez González, M.²; Ciurans Molist, J.²; Fumanal Domenech, S.²; García Lorenzo, B.³; Dávalos Errando, A.²; Rocamora Zúñiga, R.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans

Trias i Pujol;³Evaluación Tecnología Sanitaria. Kronikguner;

⁴Servicio de Neurociencias. Hospital del Mar

Objetivos. Analizar el uso de la MPVEEG en pacientes remitidos por epilepsia refractaria (ER) en términos de seguridad y efectividad clínica.

Material y métodos. Cohorte prospectiva de pacientes remitidos por ER (noviembre 2007-mayo 2017) a la unidad de epilepsia de nuestro centro. El diseño del estudio fue un antes-después comparando las variables antes y un año tras MPVEEG. Seguridad: Se determinaron las complicaciones médicas durante MPVEEG y se realizó un análisis de las variables asociadas. Efectividad clínica: Se compararon los pacientes según el diagnóstico de certeza tras la MPVEEG evaluando los factores clínicos asociados al cambio del diagnóstico (Cdx).

Resultados. Se incluyeron 278 pacientes con un año de seguimiento. Seguridad: La tasa de complicaciones fue del 7,2%. Los pacientes con mayor número de crisis durante el ingreso (OR 1,04; 95% CI: 1,02-1,06, $p=0,002$), con cinco o más crisis, área bajo la curva (ABC) de 0,76 (sensibilidad 0,75, especificidad 0,71), $p=0,04$ y con dos o más crisis generalizadas tónico-clónicas con ABC de 0,77 (sensibilidad 0,83, especificidad 0,74), $p=0,02$ presentaron mayor probabilidad de complicaciones. Efectividad: Se realizó CDx en el 46,9% y un cambio terapéutico en el 59,4% de los pacientes. El grupo CDx presentó mayor reducción de la frecuencia de crisis ($p=0,03$), del número de FAES ($p=0,001$) y mayor mejoría en la calidad de vida ($p=0,006$) al año frente al grupo sin CDx. Se derivó al 32% de los pacientes a procedimientos quirúrgicos.

Conclusión. La MPVEEG es una tecnología sanitaria segura y efectiva. Debería presentar una mayor implementación en nuestro medio.

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD CEREBRAL DE BASE EN EL EEG CUANTITATIVO EN EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

Fonseca Hernández, E.¹; Quintana, M.¹; Seijo-Raposo, I.¹; Ortiz de Zárate Caballero, Z.¹; Abaira, L.¹; Santamarina, E.¹; Álvarez-Sabin, J.²; Toledo, M.¹

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

Objetivos. Evaluar la utilidad del electroencefalograma cuantitativo (EEGc) en el análisis de la actividad basal en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) e identificar medidas asociadas con la duración de la enfermedad y refractariedad.

Material y métodos. Estudio transversal de pacientes adultos con ELT y controles a los que se les realizó una monitorización vídeo-EEG. Se seleccionaron fragmentos representativos del EEG basal en vigilia sin artefactos. Se utilizó la transformada rápida de Fourier para el análisis espectral, con cálculo de los ratios alfa-delta (RAD) y alfa-theta (RAT) para ambos hemisferios. Se compararon estas medidas en pacientes y controles y se analizó su potencial valor como predictores de la duración de la epilepsia y refractariedad.

Resultados. Se incluyeron 39 pacientes con ELT (edad media $44,2 \pm 14,4$; 48,7% mujeres) y 23 controles. Los

pacientes presentaron un RAD reducido en el cuadrante posterior ipsilateral (1,44 vs. 1,97; $p=0,048$) y un menor RAT en los cuadrantes anterior (1,02 vs. 1,28; $p=0,045$) y posterior (1,25 vs. 1,73; $p=0,01$), y en la región temporal (1,21 vs. 1,66 ($p=0,02$) ipsilaterales al foco epiléptico. La mayor duración de la epilepsia se correlacionó con una mayor potencia theta en los cuadrantes anterior ($r: 0,541$; $p=0,005$) y posterior ($r: 0,465$; $p=0,015$) contralaterales. Ninguna medida de EEGc predijo la refractariedad.

Conclusión. El análisis cuantitativo de la señal EEG puede contribuir al diagnóstico de ELT y proporcionar información útil sobre la duración de la enfermedad.

IMPORTANCIA DEL ESTUDIO GENÉTICO EN LAS EPILEPSIAS FOCALES DE INICIO MUY PRECOZ

Medranda Corral, J.¹; Piquero Fernández, C.¹; García García, M.¹; Martín Ávila, G.¹; Escolar Escamilla, E.¹; Urtiaga Valle, S.¹; Astudillo Rodríguez, I.²; Montalvo Moraleda, T.¹; Pinel González, A.¹; Martínez Menéndez, B.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Las epilepsias focales de inicio muy precoz, de aparición en los 3 primeros meses de vida, obliga al neuropediatra a descartar causas orgánicas (metabólicas, estructurales, infecciosas, etc.) como probable etiología. Las epilepsias de inicio a esta edad durante décadas ante la ausencia de una causa etiológica clara fueron catalogadas como criptogénicas o idiopáticas. Desde la aparición de los paneles genéticos dirigidos para epilepsias según algunas series publicadas hasta un 70% de las que antes se daban por idiopáticas, pueden ser atribuidas a mutaciones genéticas. Entre este tipo de epilepsias de inicio precoz y de causa genética poco habitual se encuentran las epilepsias focales familiares autosómico dominantes. Objetivo: Mediante la presentación de dos casos clínicos enfatizar la utilidad de los estudios genéticos en las epilepsias focales de inicio muy precoz con diagnóstico electro-clínico indeterminado.

Material y métodos. Presentamos dos niñas con crisis focales evidenciadas clínica-electroencefalográficamente de inicio a los 2 y 3 meses de edad sin antecedentes relevantes. Se realizó estudio etiológico completo con pruebas de imágenes, bioquímica, autoinmunidad, panel de enfermedades metabólicas, resultando todo normal. Ambas tuvieron mala respuesta a levetiracetam y buena al ácido valproico con lo cual se encuentran asintomáticas hasta la actualidad. Se solicitó exoma para completar estudio.

Resultados. Ambos casos mostraron mutaciones en los genes DEPDC5 y NPRL 2; relacionados con la vía descendente del m-TOR, descritos en epilepsias focales familiares autosómicas dominante.

Conclusión. El exoma dirigido tiene utilidad en las crisis focales de inicio dentro de los primeros 3 meses de vida y podría suponer cambios en el estudio etiológico de estos pacientes.

PREVALENCIA Y MORTALIDAD POR COVID-19 EN PERSONAS CON EPILEPSIA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL

Sánchez Larsen, Á.¹; Conde Blanco, E.²; Viloria Alebesque, A.³; Sánchez-Vizcaíno Buendía, C.⁴; Espinosa Oltra, T.⁴; Álvarez Noval, A.⁵; Aledo Serrano, A.⁶; Martín García, R.⁷; Ramos Araque, M.E.⁸; Campos Blanco, D.⁹; Valle Peñacoba, G.⁹; Sierra Gómez, A.⁸; De Ceballos Cerrajería, P.¹⁰; Agúndez Sarasola, M.¹⁰; Khawaja, M.²; Hampel, K.G.¹¹; Serra Martínez, M.¹²; Arbós Barber, C.¹²; Gómez Ibáñez, A.¹³; Villino Boquete, R.¹⁴; Cabezudo García, P.¹⁵; Rodríguez Lavado, I.¹⁵; Príncipe, A.¹⁶; Sopelana Garay, D.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Neurología. Hospital General de la Defensa de Zaragoza; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Povia; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ⁸Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital de Urduliz; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Son Llàtzer; ¹³Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; ¹⁴Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. Evaluar la prevalencia de COVID-19, su gravedad y mortalidad en personas con epilepsia (PcE). Analizar la frecuencia de crisis (FdC) durante y después de la infección.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, observacional y multicéntrico en 14 hospitales españoles. Se seleccionó aleatoriamente una muestra de PcE ≥18 años seguidas en consultas de neurología, revisando sistemáticamente sus historias clínicas, registrando los casos positivos para SARS-CoV-2 durante 2020. Se revisó su FdC durante la fase aguda y convalecencia de COVID-19.

Resultados. Se incluyeron 2751 PcE, edad media 48,8 años (18-99), 50,8% varones; 71,5% epilepsia focal, 23,1% epilepsia generalizada; 2/3 tenían epilepsia activa y 1/3 eran farmacorretractarios. La prevalencia de COVID-19 en las PcE fue 5,53%, superior a la población general española (4,26%). Padecer COVID-19 grave (11,8%) se asoció significativamente con edad avanzada, discapacidad intelectual, institucionalización en residencias (IeR) y dislipemia. Fallecer por COVID-19 se asoció con edad avanzada, hipertensión, dislipemia, enfermedad cardíaca e IeR. Las PcE fueron hospitalizadas, ingresadas en UCI y fallecieron por COVID-19 casi el doble en proporción con la población general. La FdC se mantuvo estable en el 90,1% de PcE durante la fase aguda del COVID-19, empeorando en el 8,6%; sólo la mitad (4,6%) mantuvo dicho empeoramiento durante el seguimiento posterior.

Conclusión. Las PcE tuvieron ligeramente mayor prevalencia de COVID-19, fueron hospitalizadas, ingresadas en UCI y fallecieron más frecuentemente que la población general. La edad avanzada, dislipemia, IeR y discapacidad intelectual fueron factores de riesgo de COVID-19 grave. La FdC se mantuvo estable en la mayoría de casos durante y posterior a la COVID-19.

LA ESCALA ADAN PARA EL DIAGNÓSTICO DEL ESTADO EPILEPTICO: VALIDACIÓN PROSPECTIVA MULTICÉNTRICA

Restrepo Vera, J.L.¹; Quintana, M.²; Sala Padró, J.³; Parejo Carbonell, B.⁴; Ciurans Molist, J.⁵; Grau López, L.⁵; Jiménez González, M.⁵; Becerra, J.L.⁵; Campos Fernández, D.²; García Morales, I.⁴; Santamarina, E.¹

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

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

³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari de Bellvitge;

⁴Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos;

⁵Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. Validar prospectivamente la escala ADAN, recientemente propuesta para identificar episodios de estado epileptico (EE).

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional, prospectivo y multicéntrico de adultos (> 17 años) con sospecha de crisis epileptica/EE que fueron atendidos a nivel hospitalario durante un período de 9 meses. Se evaluaron las características clínicas y el diagnóstico final basado en la semiología y los criterios de electroencefalograma. Se analizó la curva ROC de la escala para evaluar su valor predictivo para el diagnóstico de EE y la presencia de patrón de EE en EEG urgente.

Resultados. Se reclutaron 297 pacientes: 101 (34%) cumplieron criterios de EE. En el análisis de regresión múltiple, la alteración del habla (P <0,001), desviación ocular (P = 0,031), automatismos (P = 0,021), estado de estupor / coma (P = 0,004) y el número de crisis epilepticas motoras (P <0,001) demostraron estar asociados de forma independiente al diagnóstico final de EE. En cuanto al EE confirmado por EEG (<6h), la presencia de automatismos y la disminución del nivel de conciencia no mostraron estar asociados de forma independiente, a diferencia del resto de ítems. La capacidad predictiva de la escala fue del 84,3% (intervalo de confianza del 95%, 79,6%-89%) para identificar EE como diagnóstico final y del 82,2% (77,1%-87,3%) para EE confirmado por EEG. El 77% de los pacientes con puntuación > 2 tenían EE.

Conclusión. Se valida prospectivamente la escala ADAN como una herramienta clínica sencilla para identificar aquellos pacientes en alto riesgo de estado epileptico para así agilizar su diagnóstico y tratamiento.

CUERPOS APOPTÓTICOS NEURONALES Y GLIALES COMO BIOMARCADOR NO INVASIVO DE APOPTOSIS NEURONAL EN CRISIS EPILEPTICAS AUTOLIMITADAS

Sánchez Larsen, Á.¹; Sopelana Garay, D.¹; Serrano De las Heras, G.²; Grande Martín, A.³; González Villar, E.¹; Iniesta López, E.⁴; Segura, T.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete;

²Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete;

³Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete;

⁴Servicio de Psiquiatría. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos. Durante una crisis epileptica (CE) se inducen alteraciones fisiológicas potencialmente lesivas para el

cerebro. Esto se ha confirmado en los status epilepticus, pero se desconoce si una CE autolimitada produce algún tipo de lesión histológica. En el ictus, el análisis en sangre periférica de un biomarcador subrogado de muerte neuronal, los cuerpos apoptóticos neuronales y gliales (CA), ha demostrado correlacionarse con la lesión resultante. No existe actualmente ningún biomarcador de CE que pueda traducir un daño neuronal secundario, o que cuente con utilidad clínica para el diagnóstico diferencial de CE.

Material y métodos. Estudio piloto prospectivo, analítico, observacional. Se analizaron los CA basales y post-ictus en diferentes tiempos tras: (1) CE monitorizadas mediante video-EEG; (2) terapia electroconvulsiva (TEC); (3) Episodios paroxísticos no epilépticos (EPNE) monitorizados mediante video-EEG.

Resultados. Se incluyeron 6 pacientes (todas mujeres, edad media 48 años): 1 CE focal subclínica, 1 CE generalizada tónico-clónica (CGTC) primaria, 1 TEC, 3 EPNE. Se objetivó un aumento de CA en suero tras CE a los 10min, 90min y 3h (mayor cuanto más precoz), retornando a niveles basales tras 24h. El aumento fue marcadamente mayor tras CGTC (espontánea y post-TEC). Encontramos diferencias significativas en los niveles de CA neuronales y de neurona s+astrocitos+oligodendrocitos post-evento entre sujetos con CGTC y el resto de participantes ($p < 0,001$).

Conclusión. Nuestros resultados sugieren que existe muerte neuronal y glial por apoptosis tras CE autolimitadas. La determinación serológica de CA podría tener utilidad en el diagnóstico diferencial de CE con EPNE como biomarcador sanguíneo precoz y no invasivo. Posteriores estudios deberán ratificar estos resultados.

RESULTADOS CLÍNICOS TRAS TERMOCOAGULACIÓN MEDIANTE RADIOFRECUENCIA GUIADA POR ESTEREO-ELECTROENCEFALOGRAFÍA EN EPILEPSIAS FOCALES NO LESIONALES

Panadés de Oliveira, L.; Barguilla Arribas, A.; Principe, A.; Ley Nacher, M.; Perez Enriquez, C.; Rocamora Zuñiga, R.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. La estero-electroencefalografía (SEEG) es un procedimiento diagnóstico invasivo para epilepsias refractarias que permite realizar lesiones ablativas o termocoagulación mediante radiofrecuencia (TC-RF) dirigida a la zona epileptógena utilizando los electrodos profundos implantados. La técnica se ha mostrado segura, aunque con resultados altamente variables entre estudios. Nuestro objetivo fue valorar la eficacia y seguridad de la TC-RF guiada por SEEG en epilepsias refractarias no lesionales.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo que incluyó 32 pacientes con epilepsia refractaria no lesional estudiados mediante SEEG en los que se realizó TC-RF tras completar el estudio diagnóstico. Indicadores primarios: libertad de crisis al año y en la última revisión (mínimo 3 meses). Indicadores secundarios: reducción de al menos 50% de crisis (respondedores) al año y en la última revisión, e incidencia de complicaciones.

Resultados. Tras un periodo medio de seguimiento de 35 meses (intervalo 3-70), un 35% de los pacientes fueron respondedores y un 22% quedaron libre de crisis en la última

revisión. Completaron al menos un año de seguimiento 25 pacientes: 32% fueron respondedores y 24% mostraron libertad de crisis tras dicho periodo. Se registraron complicaciones no esperadas en 9 pacientes: 8 fueron menores, subclínicas y transitorias, y 1 fue una complicación mayor permanente.

Conclusión. Estos datos muestran una eficacia superior a lo reportado en estudios previos (1/3 de pacientes fueron respondedores y 1/5 de pacientes mostraron libertad de crisis en última revisión). Además, confirman la seguridad de la TC-RF mediante SEEG en epilepsias refractarias no lesionales con la ventaja de utilizar los mismos electrodos implantados con fines diagnósticos.

FACTORES DE RIESGO CLÍNICOS PREDISPONENTES PARA EL DESARROLLO DE EPILEPSIA TRAS HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ANEURISMÁTICA

Campos Fernández, D.¹; Quintana Luque, M.¹; Santafé Colomina, M.²; Fonseca Hernández, E.¹; Ballvé Martín, A.¹; Llauredó Gayete, A.¹; Toledo Argany, M.¹; Santamarina Pérez, E.¹; Abaira Del Fresno, L.¹

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

²Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Describir los factores de riesgo asociados a la presencia de crisis sintomáticas agudas (CSA) (≤ 7 días) y del desarrollo de epilepsia en pacientes con hemorragia subaracnoidea aguda aneurismática (aHSA).

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con aHSA entre 2017 y 2020. Se recogieron variables clínicas y radiológicas, pronóstico funcional y frecuencia de CSA (≤ 7 días) y epilepsia. Mediante un análisis de regresión lineal múltiple evaluamos los factores asociados a la presencia de CSA y desarrollo de epilepsia.

Resultados. Se incluyeron 85 pacientes con aHSA (edad media 58,7 (+/-12), 72% mujeres). El 26% presentaron CSA (82% < 24 h) y 23 pacientes fallecieron durante el ingreso. El seguimiento fue de 922 días (694-1256), 8 pacientes (13,6%) desarrollaron epilepsia con una mediana de latencia de 257 días (106-523). La aparición de CSA se asoció con antecedente de HTA (HR 4.3[1.3-14.8], $p=0.019$), presencia de meningismo (HR 6.7[1.9-23.5], $p=0.003$) y una menor puntuación en escala SOFA (Sequential Organ Failure Assessment) al ingreso (HR 1.3[1.1-1.6], $p=0.002$). El desarrollo de epilepsia se asoció con signos radiológicos de hipertensión intracraneal (HR 8.3[1.7-41.1], $p=0.01$), presencia de hematoma parenquimatoso asociado (HR 14.9[2.8-79.9], $p=0.002$) y una menor puntuación en escala GOS (Glasgow Outcome Scale) al alta hospitalaria (HR 5.9[2.3-14.9], $p<0.001$). Los pacientes con CSA tendían a mostrar mayor desarrollo de epilepsia (26,7% vs 10,6%), aunque sin presentar diferencias significativas ($p=0,138$).

Conclusión. La presencia de lesión estructural (hipertensión intracraneal, hematoma intracraneal) y una peor evolución funcional se asocian con el desarrollo de epilepsia en pacientes con aHSA.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE NUESTROS PACIENTES CON EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL (ELT) ASOCIADA A ENCEFALOCELE TEMPORAL (ET). ¿EXISTE RELACIÓN ENTRE EDAD DE DEBUT, PESO Y ETIOLOGÍA DEL ET?

Ojeda Lepe, E.¹; Ocete Pérez, R.F.²; Piñero González de la Peña, P.²; Murillo Amaya, C.¹; Morales Martínez, M.D.¹; Arenas Cabrera, C.M.¹

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

Objetivos. El ET es una herniación del parénquima cerebral a través de defectos óseos de la base del cráneo. Es una causa infrecuente de ELT potencialmente tratable. La epileptogénesis parece debida a cambios histopatológicos reactivos de la corteza adyacente. La etiología del ET es controvertida, la mayoría se consideran congénitos, pero los casos bilaterales parecen estar asociados a otras causas como la hipertensión intracraneal benigna (HTIB) o la hidrocefalia. Es importante conocer las características de los unilaterales versus bilaterales para establecer estrategias diagnóstico-terapéuticas.

Material y métodos. Revisión de casos clínicos

Resultados. Presentamos seis pacientes (5M/1V) con ET y ELT. Cuatro mujeres tuvieron una edad media de debut de 41.7 años, tres tienen epilepsia controlada y sobrepeso, dos tienen ET unilateral y signos radiológicos de HTIB y la otra ET bilaterales. La cuarta tiene epilepsia refractaria, es normopesa y tiene una lesión calcificada con hidrocefalia triventricular secundaria y ET bilaterales. Los 2 casos restantes, tuvieron una edad media de debut de 18.5 años, son normopesos y tienen ET unilaterales congénitos, uno de ellos fue intervenido por epilepsia refractaria.

Conclusión. Nuestros hallazgos concuerdan con la escasa literatura al respecto. La ELT asociada a ET de debut tardía es más frecuente en obesos, con HIC y ET bilateral. En jóvenes son más frecuentes los ET unilaterales congénitos. Conocer la etiología puede mejorar los procesos diagnóstico-terapéuticos.

ESTATUS EPILEPTICO SUPERREFRACTARIO DE NUEVA APARICIÓN CRIPTOGÉNICO (CNOSRSE) POSTVACUNAL FRENTE A SARS-COV2. RELACIÓN CAUSAL VS INCIDENTAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Mayorga Moron, C.¹; Palomino García, A.²; Gómez Fernández, F.J.¹; Castela Murillo, A.²; Arzalluz Luque, J.¹; Hernández Ramos, F.J.²; Jiménez Hernández, M.D.¹

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

Objetivos. Se presenta un caso clínico de estatus epileptico superrefractario de nueva aparición criptogénico (cNOSRSE), emergencia neurológica caracterizada por el desarrollo de estado epileptico en un paciente sin epilepsia ni enfermedad neurológica conocida y sin clara causa estructural, tóxica o metabólica, que recurre tras 24h de coma inducido, y estudio etiológico extenso normal.

Material y métodos. Hombre de 40 años con antecedentes de meningitis bacteria en la infancia sin secuelas y déficit de proteína S sin tratamiento. Veintiún días tras vacunación con virus atenuado SARS-CoV2 presenta fiebre y cefalea sin foco infeccioso. En 72 horas evoluciona a confusión y crisis generalizadas tónico-clónicas, que persisten a pesar de tratamiento antiepiléptico óptimo, precisando sedación e IOT en UCI.

Resultados. La TC craneal fue normal. La RM craneal inicial mostró hiperintensidad cortical frontal bilateral en T2-FLAIR, y progresión a una extensa afectación cortical bilateral y asimétrica, con discreto edema, sin otros cambios. El EEG mostró sucesión de patrones salva-supresión y estatus generalizado en función de la anestesia y ventana terapéutica. El primer examen de LCR fue normal y el control mostró pleocitosis mononuclear e hiperproteínoorraquia leve. Autoinmunidad, serología, microbiología, marcadores tumorales y body-TC normales. Tras 60 días en UCI y sucesión de pautas terapéuticas (antiepiléptica, inmunomoduladora y control de complicaciones), el paciente comienza a conectar con el medio.

Conclusión. El NORSE representa un síndrome infrecuente pero devastador. El 52% es criptogénico, siendo las etiologías autoinmune y paraneoplásica las más frecuentes. Habiéndose descrito en la encefalitis por SARS-CoV2, se desconoce su posible asociación con la vacuna de virus atenuado.

Epilepsia II

USO PRECOZ DE LA KETAMINA EN EL ESTADO EPILEPTICO REFRACTARIO Y SÚPER-REFRACTARIO

Rodrigo Gisbert, M.¹; Fonseca, E.²; Abaira, L.²; Toledo, M.²; Quintana, M.²; Sánchez, A.³; Santafé, M.³; Campos-Fernández, D.²; Álvarez-Sabín, J.¹; Santamarina, E.²

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

²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El estado epileptico refractario (EER) y súper-refractario (EESR) se asocian con una alta morbi-mortalidad y son las fases donde se plantea un tratamiento anestésico. Nos propusimos examinar la eficacia y seguridad de la administración de Ketamina (KET) endovenosa en ambas situaciones.

Material y métodos. Estudio retrospectivo unicéntrico de pacientes con EER / EESR tratados con KET endovenosa entre septiembre-2019 y mayo-2021.

Resultados. Se registraron 22 pacientes (31.8% mujeres, edad media 59,5 años) con diagnóstico de EER o EESR. De ellos, 15 (68.2%) pacientes presentaron síntomas motores prominentes. La media para la Status Epilepticus Severity Score modificada (mSTEES) fue de 4,0 (SD 1,51) y de 89.73

(SD 24,01) para la Epidemiology base Mortality Score in Status Epilepticus (EMSE). En 3 pacientes (13,6%) la Ketamina fue la primera opción anestésica, en 5 pacientes (22,7%) fue la segunda opción y en el resto (63,7%) la tercera o sucesiva. 17 pacientes (77,3%) presentaron respuesta electroclínica con patrón electroencefalográfico delta-theta difuso (45,5%) y discontinuo o brote-supresión (31,8%). Únicamente 9 pacientes (40,9%) presentaron recurrencia tras su administración. 5 pacientes (22,7%) no presentaron respuesta. Existe una tendencia a presentar mayor tasa de respuesta tras la administración precoz como primer anestésico ($P=0,109$) así como menor tasa de recurrencia ($P=0,124$).

Conclusión. Nuestros datos sugieren que la administración precoz de KET endovenosa en la fase refractaria podría correlacionarse con una mayor tasa de respuesta y menor recurrencia. Futuros estudios prospectivos son necesarios para definir el espectro terapéutico de la KET en el EE.

ANAKINRA EN EL TRATAMIENTO DEL ESTATUS EPILEPTICO REFRACTARIO DE NUEVA APARICIÓN (NORSE): REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

Palacios Mendoza, M.A.; Gómez Roldós, A.; Prieto Montalvo, J.; Massot Tarrús, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Describir un caso de Estatus epileptico refractario de nueva aparición (NORSE) tratado con Anakinra con respuesta parcial.

Material y métodos. Varón de 23 años, con primo paterno con encefalopatía epileptica, que presentó estatus epileptico (EE) refractario, precedido de fiebre, requiriendo sedación e ingreso en UCI. Analítica con elevación de IL-1 β , IL-6 y TNF- α . RM cerebrales sin alteraciones. Líquido cefalorraquídeo (LCR) con leve pleocitosis, hiperproteínoorraquia, elevación de IL-1 β e IL-6 y microbiología negativa. Anticuerpos anti-neuronales y anti-neuropilo negativos en suero/LCR. El vídeo-EEG mostró enlentecimiento difuso. TC toraco-abdomino-pélvico y ecografía testicular sin hallazgos. La secuenciación de exoma no reveló variantes del ADN. El paciente fue diagnosticado de infección nosocomial por SARS-CoV-2. Presentó evolución tórpida, persistiendo crisis epilepticas (CE), a pesar de varios fármacos anti-crisis y sedación con barbitúricos. Vídeo-EEGs sucesivos mostraron patrón brote-supresión alternando con CE multifocales de predominio fronto-temporal izquierdo, progresando a EE continuo al reducir sedación. Se ensayaron metilprednisolona, Ig-IV, plasmaféresis y tocilizumab sin respuesta.

Resultados. Se inició Anakinra 5mg/kg/dosis revirtiéndose el patrón de EE en EEG, mejorando el nivel de consciencia y retirándose la sedación. Persistían varias CE por día, que mejoraron progresivamente en frecuencia e intensidad. Anakinra fue suspendido 4 semanas después por neutropenia. Tras 3 meses en UCI y hospitalización, fue dado de alta. Un mes después, presentaba CE c/3-4 días, de menor intensidad, estando en tratamiento con ácido valproico, brivaracetam, zonisamida, perampanel, dieta cetogénica y cannabidiol.

Conclusión. Dada la inmunopatogenia propuesta para el NORSE, Anakinra constituye una alternativa terapéutica. Reportamos un caso de NORSE con respuesta positiva, aunque incompleta, a Anakinra.

RESULTADOS DEL INICIO DEL TRATAMIENTO CON ZONISAMIDA EN UN HOSPITAL SECUNDARIO

Gómez Enjuto, S.; Fouz Ruiz, D.; Hernando Jiménez, I.; Lapeña Motilva, J.; Ogando Durán, G.; Hernando Requejo, V.; Huertas González, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. La zonisamida es un fármaco aprobado en mono y politerapia para las crisis de inicio focal. Hemos evaluado los resultados tras su inicio en los pacientes de la consulta de epilepsia de nuestro centro.

Material y métodos. Hemos analizado los pacientes tratados con zonisamida durante un mínimo de 6 meses (media 29,5 meses) en los últimos 10 años en un hospital secundario, obteniendo 54 pacientes, de los cuales 29 estaban en monoterapia. Del total de pacientes, 45 presentaban crisis de inicio focal.

Resultados. De los 41 pacientes que presentaban crisis al inicio del tratamiento con zonisamida, 16 estaban en monoterapia y 25 en politerapia. Redujeron el número de crisis en más del 50%, el 51,2% de los pacientes (68,8% Vs 40% $p=0,14$); el 34,14% quedaron libres de crisis (68,8% Vs 12% $p=0,005$); se redujeron las crisis en un 28,13% (50% Vs 10% $p=0,12$). El seguimiento a 2 años fue del 68,75% Vs 56% respectivamente. Los efectos secundarios fueron mayores en el grupo de politerapia (60% vs 37,5% $p=0,27$). En el modelo ajustado, alcanzaron significación estadística la presencia de efectos secundarios (OR 0,09) y que se tratase de una epilepsia focal (OR 8,47) para los pacientes libres de crisis.

Conclusión. En nuestra serie, los efectos secundarios fueron el factor limitante más importante para que los pacientes quedaran libres de crisis. De los pacientes que lo toleraron se obtuvieron tasas de respuesta similares a las descritas con una alta tasa de retención. Así mismo, los pacientes que cumplían la indicación de crisis focales obtuvieron una mejor respuesta.

RELEVANCIA DEL REGISTRO DE POLO TEMPORAL EN MONITORIZACIÓN INVASIVA MEDIANTE ELECTRODOS PROFUNDOS (SEEG) DE EPILEPSIA TEMPORAL

Barguilla Arribas, A.; Panadés-de Oliveira, L.; Principe, A.; Rocamora Zúñiga, R.A.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. La exploración mediante SEEG del lóbulo temporal es una herramienta útil para planificar intervenciones específicas y personalizadas y reducir efectos secundarios. Escuelas tradicionales descartan el estudio del polo temporal (PT) al planificar la implantación. El objetivo fue determinar en qué casos fue relevante para el tratamiento y pronóstico la monitorización del PT y con ello evaluar si la inclusión de electrodos de forma sistemática en PT es relevante para indicar cirugías más dirigidas.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo. De entre los pacientes en nuestro centro con SEEG 04/2013-03/2021(n=86), se seleccionaron pacientes con electrodos en PT.

Resultados. Se colocaron electrodos en PT en 43 pacientes. Durante la monitorización se realizó estimulación del polo en 10 pacientes de los cuales en 5 casos presentaron crisis típicas. En 10 pacientes se registraron crisis espontáneas en polo temporal y en 19 casos actividad interictal. A 14 de estos pacientes se les realizaron intervenciones específicas en polo temporal. De 11 pacientes tratados mediante electrotermocoagulación, 8 tuvieron buena respuesta clínica (6 libertad de crisis Engel Ia, 1 persisten auras y 1 reducción de crisis del 60%). De 3 pacientes tratados con polectomía, 2 Engel Ia, 1 Engel IIa.

Conclusión. De 43 pacientes con electrodos temporales un 32% de los pacientes recibieron un tratamiento específico con electrotermocoagulación o polectomía, de los cuales el 72% obtuvieron buena respuesta. Estos resultados nos indican que la intervención específica del polo temporal en casos seleccionados puede tener respuesta favorable con un potencial menor riesgo cognitivo y requiere registros específicos que lo respalden.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE EL USO DEL ESTIMULADOR DEL NERVI VAGO (ENV): EXPERIENCIA EN NUESTRA UNIDAD DE EPILEPSIA EN TENERIFE

Hernández Javier, C.¹; Iacampo Leiva, L.D.²; García Álvarez, D.M.²; Hernández García, M.J.¹; González Toledo, G.¹; Crespo Rodríguez, M.¹; Lobato González, M.²; Carrillo Padilla, F.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos. La estimulación del nervio vago es una terapia paliativa en epilepsia con eficacia demostrada y en auge en epilepsias focales no quirúrgicas y síndromes epilépticos específicos. Nuestro objetivo es describir nuestra población con epilepsia farmacorresistente tratada con ENV, evaluando efectividad y seguridad del dispositivo.

Material y métodos. Se realizó un análisis retrospectivo y descriptivo a través de las historias clínicas de los pacientes con ENV entre 01/01/2000 – 01/01/2021. Análisis con R Studio.

Resultados. Obtuvimos una muestra de 30 pacientes, 63% varones. La edad media de implantación del ENV fue de 29 años (rango 6-64 años). La etiología más frecuente fue la epilepsia focal sintomática (53%) y la encefalopatía epiléptica (30%). El 60% presentaba discapacidad intelectual y 13% fue sometido a cirugía previa. Se obtuvo una reducción de crisis al comparar la frecuencia mensual previa y posterior a la implantación. A corrientes de salida de 1mA la tasa de respuesta fue del 36,6%, con 2mA 50% y con dosis >2mA 50%. Los principales efectos secundarios fueron disfonía (36%), seguido de tos y ronquera (33%). En 2 pacientes se produjo aparición de SAHOS. Hasta un 43% refirió mejoras en la conducta y estado de ánimo.

Conclusión. La estimulación vagal constituye una terapia a tener en cuenta en pacientes con síndromes epilépticos o epilepsias focales no quirúrgicas refractarias

farmacorresistentes. Es un tratamiento efectivo, con mejoría en frecuencia de crisis y por tanto en calidad de vida. No se reportaron efectos adversos incapacitantes o que motivaran su retirada, encontrándose otros positivos como la mejoría del estado de ánimo/comportamiento.

FACTORES CLÍNICOS RELACIONADOS CON LA INCAPACIDAD LABORAL EN PACIENTES CON EPILEPSIA: ANÁLISIS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Hernández Stahl, M.¹; Gea Rispal, M.¹; Grau-López, L.¹; Jiménez González, M.¹; Ciurans Molist, J.²; Becerra Cuñat, J.L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers

Objetivos. Existen controversias sobre la estigmatización laboral del paciente con epilepsia. El objetivo de este estudio es describir el porcentaje de pacientes con epilepsia desempleados, temporalmente incapacitados o con incapacidad laboral permanente y analizar los factores clínicos relacionados con la incapacidad laboral.

Material y métodos. Estudio observacional transversal y retrospectivo. Se incluyeron de forma consecutiva pacientes visitados en la unidad de epilepsia de un hospital terciario con un seguimiento mínimo de 12 meses. Analizamos el porcentaje de pacientes laboralmente activos, desempleados o con incapacidad laboral (temporal o permanente) y comparamos sus características demográficas, clínicas, tratamiento y calidad de vida.

Resultados. Se incluyeron 742 pacientes (53 % hombres, edad media 44,3 ± 13,7 años). De estos, el 40,5 % empleados, el 29,2 % desempleados, el 19 % con incapacidad laboral temporal y el 11,1 % con incapacidad laboral permanente. La depresión y peor calidad de vida se asoció a desempleo (OR 2,3, p=0,02 y OR 1,8, p=0,01), incapacidad laboral temporal (OR 1,4, p=0,05 y OR 1,7, p=0,02) e incapacidad laboral permanente (OR 1,9, p=0,01 y OR 2,2, p=0,01). Los trabajos no cualificados fueron predictivos de desempleo (OR 1,9, p=0,04), incapacidad laboral temporal (OR 2,8, p=0,03) e incapacidad laboral permanente (OR 1,7, p=0,04). Una mayor frecuencia de crisis se asoció a incapacidad laboral permanente (OR 2,01, p=0,02).

Conclusión. Menos de la mitad de los pacientes con epilepsia están empleados. Una mayor frecuencia de crisis, trabajos de menor cualificación, depresión y peor calidad de vida son factores asociados al desempleo e incapacidad laboral.

ENCEFALOPATÍA RELACIONADO CON GNAO1: FENOTIPADO PROFUNDO Y COMORBILIDADES DE UNA MUESTRA NACIONAL

San Miguel Oroz, M.¹; Aledo Serrano, Á.²; Gómez Mayordomo, V.³; Toledano Delgado, R.²; García Morales, I.²; Gil-Nagel Rein, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; ²Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Descripción de las características clínicas y genéticas de la encefalopatía por la mutación en el gen

GNAO1, con especial atención a comorbilidades no descritas.

Material y métodos. Estudio observacional transversal y retrospectivo con evaluación por telemedicina del fenotipo neurológico y análisis sistematizado de historia clínica, pruebas diagnósticas y respuesta a tratamientos. Estudio implementado en colaboración con la Asociación GNAO1 España.

Resultados. Se incluyen 13 pacientes con variantes patogénicas en GNAO1 (6 varones; edad mediana=8 años). La muestra se agrupa según trastorno de movimiento y epilepsia: siete pacientes presentan epilepsia y trastornos del movimiento (2 mutaciones relacionadas con pérdida de función (LOF); dos con mutación con ganancia de función (GOF); mutaciones no catalogadas en tres). Cinco presentan trastornos del movimiento sin epilepsia (dos GOF; tres no catalogadas); uno presenta únicamente epilepsia (mutación LOF). Todos los pacientes presentan hipotonía en los primeros meses de vida. 12 asocian discapacidad intelectual grave, sólo uno de ellos presenta lenguaje verbal. El trastorno del movimiento más frecuente es el coreodistónico. Las crisis más frecuentes son tónicas bilaterales. En cuanto otras comorbilidades neurológicas: todos presentan datos de disautonomía, y en 12 existe un trastorno del sueño.

Conclusión. Las variantes patogénicas en GNAO1 son una causa de encefalopatía epiléptica y del neurodesarrollo asociada a trastorno del movimiento. En nuestro estudio se observan perfiles clínicos diferentes según el efecto de la mutación, así como una extensa comorbilidad en disautonomía y sueño no descrita hasta el momento.

CRISIS REFLEJAS A COMER. UN SIGNO SEMIOLÓGICO DEL POLO DEL HEMISFERIO DERECHO

Tena Cucala, R.¹; Caravaca Puchades, A.¹; Teixidor Panella, S.¹; Hernández Pérez, G.¹; Ruiz Esteve, F.¹; Bea Sintés, M.¹; Lombardo Del Toro, P.¹; Villarreal Miñano, J.J.¹; Montes Gallego, A.¹; Sala Padró, J.¹; Jaraba, S.¹; Santurino, M.¹; Fernández Coello, A.²; Rosello Gomez, A.²; Camins Simon, A.³; Naval Baudin, P.³; Fernández Viñas, M.³; Rodríguez Bel, L.³; Reynés, G.³; Falip Centellas, M.M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari de Bellvitge;

³Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. Las crisis inducidas por el acto de comer son una forma infrecuente de crisis reflejas, y pueden ser debidas a distintos procesos. Al ser una forma poco frecuente de crisis reflejas, nuestro objetivo es reportar una serie de casos con este tipo de crisis.

Material y métodos. Realizamos un análisis retrospectivo unicéntrico de todos los pacientes consecutivos diagnosticados de epilepsia con crisis reflejas a comer entre el año 2008 y el año 2020.

Resultados. Incluimos 8 pacientes (6 mujeres 75%), edad media 54.75 (rango 40-79), edad de inicio 30.75 (9-51) Crisis desencadenadas durante una comida 5/8 (en la cena en 1/8, en el desayuno 1/8, sin preferencia horario 3/8), por un sabor determinado 1/8, por comer diferentes texturas o beber bebidas gaseosas 1/8, por cortar la comida 1/8. Otros tipos de crisis reflejas asociadas 3/8. Crisis originadas en hemisferio derecho 7/8 (87%). En 5/8 (62%) las crisis

cursaban con alteración de conciencia y realización automatismos oromandibulares. Fármacoresistentes 6/8 (75%). Etiología más frecuente encefalocle temporal 4/8 (50%). Sometidos a tratamiento quirúrgico 3/8, Engel IA 1 año 3/3 (100%). Tratados con estimulador vagal 3/8. Mc Hugh A 1 año 2/3 (66%)

Conclusión. Las crisis reflejas a la comida se observaron en pacientes con epilepsias focales frecuentemente fármacoresistentes. En nuestra serie, observamos que se inician predominantemente en hemisferio derecho, en la mitad de los casos por afectación del polo temporal.

CARACTERÍSTICAS DE LA PRIMERA CRISIS EPILÉPTICA EN ADULTOS, SERIE DE CASOS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Mayorga Moron, C.¹; Gómez Fernández, F.J.¹; Castela Murillo, A.²; Arzalluz Luque, J.¹; Ojeda Lepe, E.¹

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

Objetivos. Las crisis representan aproximadamente el 1% de todas las visitas a urgencias, y una cuarta parte de ellas son primeras crisis. Presentamos un estudio descriptivo de una muestra de primera crisis epiléptica en adultos en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes mayores de 14 años que consultaron en urgencias por primera crisis durante un mes. Se recogen variables epidemiológicas, clínicas, datos eléctricos, radiológicos y terapéuticos.

Resultados. De 9.848 pacientes, 17 consultaron por primera crisis. El 35.3% había presentado episodios previos similares, de los cuales 66.6% consultaron previamente. Las crisis que presentaron fueron: focal sin alteración de conciencia (11.8%), focal a tónico-clónico bilateral (17.6%), generalizadas (11.5%), de inicio desconocido (52.9%) y estatus focal motor (5.9%). Se realizó TC craneal en 82.4%, sin hallazgos en 76.5%. La etiología fue desconocida en 58.9%, sintomática remota en 17.6% y sintomática aguda en 23.5%, siendo la patología vascular la más frecuente en las dos últimas (50 y 66.6% respectivamente). El electroencefalograma fue realizado en 78.9%, resultando normal en el 94.1%, realizándose todos en las primeras 24 horas. Del 88.2% dados de alta, el 33.3% lo hizo con tratamiento antiepiléptico. Se derivaron a consulta de Neurología el 41.2%. Sólo el 5.9% recibió al alta información sobre conducción de vehículos.

Conclusión. Los pacientes con primera crisis no provocada precisan estudio y seguimiento, pudiendo algunos de ellos, cumplir criterios de epilepsia y precisar tratamiento antiepiléptico. Es preciso mejorar el trabajo multidisciplinar del paciente epiléptico en Urgencias, habiendo demostrado su utilidad la consulta de primeras crisis.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DEMOGRÁFICAS DE PACIENTES CON CRISIS CONVULSIVAS GENERALIZADAS EN UNA UNIDAD DE EPILEPSIA

López Maza, S.¹; Lallana, S.¹; Fonseca, E.²; Quintana, M.²; Abaira, L.²; Santamarina, E.²; Álvarez Sabin, J.¹; Toledo, M.²

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

²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Describir las características clínicas y demográficas de los pacientes con epilepsia que presentan crisis convulsivas generalizadas (CTCG) durante el seguimiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo incluyendo 100 pacientes adultos con diagnóstico de epilepsia y un seguimiento mínimo de 2 años, seleccionados consecutivamente a partir de las consultas especializadas de epilepsia de un hospital terciario durante un período de un mes. Se recogieron datos demográficos y clínicos desde el debut de la epilepsia.

Resultados. 59 pacientes habían presentado CTCG (edad media 45,4±19,6 años, 64,4% hombre). 48 (81,4%) tenían epilepsia focal y 11 (18,3%) cumplían criterios de epilepsia refractaria. Las etiologías más frecuentes eran desconocida (27,1%), genética (18,6%), postraumática (13,6%), vascular (13,6%) y tumoral (11,9%). El debut de la epilepsia fue en forma de CTCG en 40 pacientes (67,3%), de los cuales 13 (32,5%) no recurrieron durante el seguimiento. El número total de CTCG desde el debut de la epilepsia fue 1 crisis (32,2%), <5 crisis (32,2%), 5 a 10 crisis (16,9%), >10 crisis (18,6%). 11 pacientes (18,1%) presentaron una CTCG en los últimos 12 meses de seguimiento.

Conclusión. Más de la mitad de los pacientes con epilepsia presentarán una CTCG a lo largo del seguimiento. En un porcentaje importante de pacientes, esta crisis será la forma de debut de la epilepsia, y no presentarán recurrencias una vez establecido el diagnóstico.

EPILEPSIA HIPERMOTORA DEL SUEÑO: DESCUBRIENDO UNA ENTIDAD HETEROGÉNEA A TRAVÉS DE DOS CASOS DE EPILEPSIA FRONTAL

Seoane Fernández, D.; Muñoz García, M.; Roca Rodríguez, L.; Martín Jiménez, P.; González De La Aleja, J.; Saiz Díaz, R.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Introducir una entidad inicialmente considerada distonías paroxísticas nocturnas, posteriormente denominada epilepsia frontal nocturna y desde 2014 epilepsia hipermotora del sueño (EHS), término más descriptivo y preciso.

Material y métodos. Presentación de dos casos representativos de EHS y revisión narrativa de la literatura.

Resultados. El primero es un varón con antecedentes familiares directos de epilepsia de inicio adulto. Con 48 años comenzó con crisis nocturnas hemiclónicas y episodios estereotipados de deambulación nocturna automática, sin lesiones justificantes. Se sospechó una epilepsia frontal nocturna autosómica dominante y el análisis genético molecular identificó una variante "missense" no descrita previamente en el gen NPRL3 del complejo GATOR1 (regulador de la vía de mTOR), aunque no se pudo acceder a los familiares para su estudio genético. Se controló bien. Representa una etiología no lesional hereditaria de EHS con crisis motoras y vagabundeo nocturno. El segundo es un varón sin antecedentes familiares, con crisis nocturnas tónicas bilaterales asimétricas desde joven, documentadas

en video-EEG ("postura del esgrimista"), en relación a una displasia cortical focal tipo IIB en el giro frontal superior. Se controló bien, sin necesidad de cirugía. Representa una etiología lesional adquirida de EHS con crisis hipermotoras típicas del área suplementaria.

Conclusión. La EHS se caracteriza por crisis hipercinéticas, vagabundeo nocturno y/o crisis tónicas asimétricas asociadas al sueño, requiriendo diagnóstico diferencial con las parasomnias. Corresponde a la hiperactivación de regiones frontales y puede ser lesional o no y esporádica o hereditaria, incluyendo mutaciones del receptor nicotínico neuronal de acetilcolina, un canal de potasio (KCNT1) y genes reguladores de la vía de mTOR.

Epilepsia III

ESTUDIO DE AUTOINMUNIDAD Y TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN CASOS CON SOSPECHA DE EPILEPSIA AUTOINMUNE DESDE UNA CONSULTA ESPECÍFICA: ¿PODRÍAMOS AUMENTAR SU RENTABILIDAD?

Moreno Estébanez, A.¹; Marinas Alejo, A.¹; Garamendi Ruiz, I.¹; González Eizaguirre, A.¹; Reurich Gómez, N.²; Boyero Durán, S.¹; Mendibe Bilbao, M.¹; Cabral Martínez, L.¹; Martín Prieto, J.¹; Sifontes Valladares, W.R.¹; Rebollo Pérez, A.¹; Fernández Rodríguez, V.¹; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces;

²Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos. Analizar los casos con sospecha de epilepsia autoinmune de una consulta específica de referencia entre 2014-2021, estudiando diferencias según se obtuvieran o no resultados compatibles y según respondieran o no a inmunosupresores.

Material y métodos. Análisis descriptivo-retrospectivo. **Resultados.** Se identificaron 26 pacientes (1.64%) de 1582 (2014-2021); 69.2% mujeres, edad media debut 31 años; con crisis focales el 88.5% (38.5% multifocales), todas ellas sin lesión estructural, farmacorretractarias (92.3%). Un 38.5% presentó status epiléptico. El 30.8% tenía antecedentes de autoinmunidad. Obtuvieron resultados paraclínicos compatibles 13 (50%): 5 anticuerpos positivos, 4 pleocitosis/BOC positivas, 4 RM con hiperintensidad temporal. La puntuación media en la escala APE-score fue 3.42, siendo ≥4 (predictor diagnóstico) en 9 (34.6%), y en la RITE-score 3.57, siendo ≥7 (predictor de respuesta terapéutica) en 2 (7.7%). 11 pacientes (42.3%) fueron tratados con inmunosupresores, respondiendo 4 (36.3%, 15% del grupo inicial), incluyendo 1 paciente con pruebas normales. El tiempo medio transcurrido entre el debut y el estudio en no respondedores duplica el de los respondedores (14.25 vs 7.5 años) y es significativamente mayor en pacientes con resultados normales que en aquéllos con apoyo paraclínico

(16 vs 7.4 años, $p < 0.015$). Ningún respondedor presentaba esclerosis mesial temporal. No encontramos otras diferencias significativas entre pacientes con resultados compatibles y/o respuesta terapéutica y el resto.

Conclusión. La epilepsia autoinmune es una entidad infrecuente, habitualmente farmacorretractaria. Su diagnóstico precoz permite ofrecer tratamiento etiológico. La demora del estudio podría normalizar resultados y minimizar probabilidades de respuesta terapéutica. Es necesario perfeccionar la selección precoz de pacientes epilépticos que pueden beneficiarse del estudio de autoinmunidad.

MUJERES X FRÁGIL: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO DE EPILEPSIA CON DELECCIÓN FMR1 Y REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA

Torres Iglesias, C.¹; Alonso García, G.¹; Couso Pazó, I.¹; Sequeiros Fernández, S.¹; Reparaz Andrade, A.²; Castro Vilanova, M.D.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²Servicio de Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos. Las crisis epilépticas en mujeres con deleciones que afectan al gen FMR1 han sido escasamente descritas. Presentamos un nuevo caso y realizamos una revisión de la literatura.

Material y métodos. Revisión sistemática (PubMed; 05-04-2021) y aporte de un caso. Mujer de 40 años con discapacidad intelectual (DI) moderada-severa y crisis epilépticas generalizadas farmacorresistentes desde los 14 años. En los electroencefalogramas se observaba actividad epileptiforme generalizada y la RM cerebral era normal. El estudio genético demostró una deleción Xq27.2-Xq28 extensa (8,4 Mb) de “novo”, incluyendo los genes FMR1, AFFC e IDS.

Resultados. Estudiamos, incluyendo nuestro caso, 7 pacientes. La mediana de edad al estudio fue de 12 (2-40) años. Todas presentaban DI entre moderada y severa. El 66.7% tenían crisis generalizadas y el 33,3% crisis focales con alteración de conciencia. La mediana de edad de inicio de las crisis fue de 3 (1.5-14) años. El 75% no consiguieron control completo con fármacos antiepilépticos. En todas las pacientes con electroencefalograma se observó actividad epileptiforme generalizada. La RM cerebral fue normal en el 83,3%. El estudio genético demostró deleción Xq27-Xq28 en el 85,7% y deleción Xq26-Xq27 en una paciente. El 85,7% eran mutaciones de “novo” y una de herencia materna.

Conclusión. Las mujeres con deleción del gen responsable del síndrome X frágil presentan generalmente epilepsia farmacorresistente, lo que contrasta con lo descrito en la literatura acerca de las pacientes con expansión de trinucleótidos. Probablemente se trate de una entidad subestimada, por lo que debemos realizar estudios genéticos en toda paciente con DI y epilepsia de causa no aclarada.

ESTUDIO EXPLORATORIO DE BIOMARCADORES SANGUÍNEOS EN PACIENTES CON EPILEPSIA POSTICTUS

Abraira del Fresno, L.¹; Quintana, M.¹; Fonseca Hernández, E.¹; Toledo Argany, M.¹; Grau-López, L.²; Ciurans, J.³; Jiménez, M.²; Becerra, J.L.²; Bustamante, A.⁴; Penalba Morenilla, A.⁵; Montaner, J.⁴; Álvarez Sabin, J.¹; Santamarina Pérez, E.¹

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i

Pujol; ³Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁴Laboratorio de Investigación Neurovascular. Vall d'Hebron Institut de Recerca; ⁵Laboratorio de Investigación Neurovascular. Vall d'Hebron Institut de Recerca

Objetivos. Describir nuevos biomarcadores séricos presentes en el momento del ictus en pacientes que desarrollan epilepsia postictus y evaluar su expresión a los 5 años de seguimiento.

Material y métodos. De 51 pacientes con epilepsia postictus (isquémico y hemorrágico) seleccionamos 15 pacientes con epilepsia y 15 controles pareados por edad, sexo, tipo y gravedad del ictus. Se analizaron 480 proteínas (Olink®, 5 paneles de 96 proteínas [inflamación, neurología, cardiovascular I y II, cardioembólico] en el momento basal (<6 horas desde el inicio del ictus) y a los 5 años de seguimiento. Se evaluaron las diferencias de expresión en ambas muestras y los cambios de su comportamiento a lo largo del tiempo.

Resultados. Se incluyeron 15 pacientes con epilepsia postictus (edad media 61,7±10,5; 13,3% mujeres) y 15 controles. Nueve proteínas se expresaron de forma disminuida en la muestra basal (CASP-8, TNFSF-14, STAMB, ENRAGE, EDA2R, SIRT2, TGF-alfa, OSM y CLEC1B). El patrón de comportamiento a lo largo de tiempo fue diferente para TNFSF-14 (Epilepsia (E): +11,4%, Controles (C): -7,5%), CLEC1B (E: +5,1%, C: -1,8%) y OSM (E: +7,9%, C: -3%). Se identificó un mayor incremento relativo de los siguientes biomarcadores en pacientes con epilepsia respecto al grupo control: SRC (E: +2,6%, C: -18,2%) y de ST1A1 (E: 16,1%, C: -29,2%).

Conclusión. Los pacientes con epilepsia postictus presentan una expresión de proteínas diferente frente a los que no presentan crisis. Estos resultados podrían sugerir una disregulación en la función de las proteínas que, además, podrían estar implicadas en la epileptogénesis postictus.

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A LA APARICIÓN Y RECURRENCIA DE CRISIS CONVULSIVAS GENERALIZADAS EN UNA UNIDAD DE EPILEPSIA

Lallana Serrano, S.¹; López-Maza, S.¹; Fonseca, E.²; Quintana, M.²; Abraira, L.²; Santamarina, E.²; Álvarez-Sabin, J.¹; Toledo, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Unidad de Epilepsia, Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Determinar factores asociados a la aparición y recurrencia de crisis convulsivas generalizadas (CTCG).

Material y métodos. Estudio analítico retrospectivo incluyendo pacientes adultos con diagnóstico de epilepsia y un seguimiento mínimo de 2 años, seleccionados consecutivamente a partir de las consultas especializadas de epilepsia de un hospital terciario durante un período de un mes. Se recogieron datos demográficos y clínicos desde

el debut de la epilepsia, analizándose los factores de riesgo asociados a la presencia y a la recurrencia de CTCG.

Resultados. Se reclutaron 100 pacientes (edad media $50,72 \pm 19,7$ años, 54% hombres), el 41% no había presentado ninguna CTCG, el 19% había presentado una CTCG y el 40% había presentado más de una CTCG. El 87% tenía epilepsia focal, las principales etiologías eran desconocida (25%), tumoral (17%), vascular (15%), genética (13%) y postraumática (11%). Únicamente la epilepsia generalizada genética se asoció a un mayor riesgo de aparición de CTCG (OR=10,2; 95% CI, 1,2-82). Ningún dato semiológico o electroencefalográfico se asoció a la aparición de CTCG. El análisis de regresión logística señaló que en las epilepsias focales, el retraso psicomotor ($p=0,001$) y la edad más temprana al debut de la epilepsia ($p=0,017$) se asociaban de manera independiente a la recurrencia de CTCG. Los principales factores precipitantes de CTCG más fueron: cambio/olvido FAE (68%), privación de sueño (15,5%) y consumo enólico (6,9%).

Conclusión. Los pacientes con epilepsia generalizada genética presentan un mayor riesgo de desarrollar CTCG. El inicio precoz de la epilepsia y un retraso del desarrollo psicomotor se asociaron a la recurrencia de CTCG en epilepsias focales.

CONSECUENCIAS DEL CONFINAMIENTO EN LA CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON EPILEPSIA Y SUS CUIDADORES DE ESPAÑA Y MÉXICO

Andrade Zumárraga, L.; Blanco Ruiz, M.; Milán Pinilla, R.; Iglesias Espinosa, M.; Mejías Olmedo, V.; Quiroga Subirana, P.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. Valorar estado de ánimo, frecuencia de las crisis, adherencia al tratamiento, asistencia médica recibida durante el confinamiento por la pandemia COVID-19 en España y México mediante encuesta online.

Material y métodos. Encuesta online y autoadministrada en pacientes con epilepsia y a sus cuidadores en junio de 2020. La encuesta se realizó desde dos plataformas, “Vivir con epilepsia” y “Convive” a través de redes sociales, dirigidas para pacientes y cuidadores.

Resultados. En la encuesta participaron 306 personas entre pacientes y cuidadores. El 86% de pacientes pasó el confinamiento con familiares. El 22% necesitó cambio de medicación durante el confinamiento. En un 52,7% de los pacientes no cambiaron el número de crisis y un 34,7% un aumento leve (1-2 crisis). El 54,7% de los pacientes no tuvo contacto con su neurólogo habitual, mientras que un 25,3% lo hizo con una frecuencia similar a la habitual. Un 80% tenían preferencia por una atención presencial. Desde el punto de vista anímico un 19,4% manifestaron cambios de manera negativa y un 44% de manera positiva, mientras que un 36,7% no reportaron cambios. Los cuidadores manifestaron hasta en un 59,9% aumento en la carga asistencial durante el confinamiento. Un 13,4% refirió cambios anímicos negativos. Un 80% tenía preferencia por consulta telefónica.

Conclusión. Las consecuencias del confinamiento en la calidad de vida y seguimiento de las personas con epilepsia no han implicado un efecto negativo significativo, teniendo

un buen control clínico, terapéutico y buen seguimiento por medio de la teleconsulta.

SATISFACCIÓN RESPECTO A LA CONSULTA TELEFÓNICA DURANTE LA ALERTA SANITARIA COVID-19 EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Alonso García, G.; Torres Iglesias, C.; Sequeiros Fernández, S.; Couso Pazó, I.; Castro Vilanova, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos. La alerta sanitaria por COVID-19 nos llevó a rediseñar la atención de los pacientes epilépticos hacia una modalidad de consulta telefónica (CT) programada. El objetivo es evaluar la satisfacción acerca de las CT realizadas durante el periodo de alerta sanitaria de pacientes en seguimiento en consultas de epilepsia y valorar su preferencia respecto a la modalidad de esta.

Material y métodos. Estudio observacional de una cohorte de pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de epilepsia seguidos con consultas presenciales (CP) programadas que durante el periodo de alerta sanitaria fueron valorados mediante CT programada. Para evaluar la satisfacción respecto a la CT se elaboró un cuestionario de dieciocho preguntas utilizando la escala de Likert con cinco alternativas de respuesta.

Resultados. Se incluyeron 43 pacientes. 55,42% mujeres con una mediana de edad de 45 años (rango 18-79). El 74,4% presentaban una epilepsia activa. El 67,4% se mostró satisfecho con la CT, considerándola el 46,5% una vía aceptable para recibir atención médica y un 51,1% una vía que les facilitó el acceso a la consulta. Sólo el 23,3% mostró su preferencia por la CT y el 37,3% consideraron la CP como única forma de atención. Aunque el 55,8% manifestó su preferencia porque la siguiente consulta fuese presencial, el 53,5% se mostró dispuesto a una nueva CT.

Conclusión. Los pacientes con diagnóstico de epilepsia que siguen revisiones presenciales se mostraron satisfechos con la CT realizada para el seguimiento de su enfermedad durante el periodo de alerta sanitaria. Aunque dispuestos a una nueva CT, mostraron preferencias por las CP.

EPILEPSIA Y GESTACIÓN: REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRA COMUNIDAD DURANTE 2016-2021

Martí Sánchez, T.¹; Gómez Eguilaz, M.¹; Fernández Hernández, A.²; Pérez Imbernón, J.M.¹; Zambrano Vera, M.¹; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.¹; Reurich Gómez, N.¹; Castillo Álvarez, F.¹; Marzo Sola, M.E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro; ²Servicio de Medicina. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos. Analizar y describir las características clínicas y los resultados perinatales de pacientes gestantes con diagnóstico de epilepsia.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo. Se recogen datos clínicos y demográficos de pacientes con epilepsia que hayan estado embarazadas durante el periodo 2016-2021.

Resultados. Se registraron 40 gestaciones de 33 mujeres distintas, edad media 32,9 años. Tipo de epilepsia: 13 pacientes epilepsia focal (39,4%), 12 generalizada (36,4%), 8 desconocida (24,25%). Se registraron 31 gestaciones (77,5%) bajo tratamiento antiepiléptico (26 monoterapia, 5 biterapia), 9 restantes (22,5%) sin tratamiento. La lamotrigina y el levetiracetam fueron los FAEs (fármacos antiepilépticos) más usados en monoterapia (30%-30%), 6,4% con valproico. Veintiuna gestaciones siguieron un control estricto en CEX de Neurología (52,5%). Hubo crisis epilépticas en 6 gestaciones (15%). Tuvieron crisis el 50% de las pacientes mal controladas (al menos una crisis el año previo a la concepción) y el 10,3% de las bien controladas (ninguna crisis el año previo). Complicaciones perinatales: bajo peso en 5 gestaciones (12,5%), 4 CIR (10%), 5 abortos espontáneos (12,5%, una paciente sin FAE), 3 prematuros (7,5%). Seguimiento de 24 hijos de madres con FAEs: no malformaciones congénitas mayores; el 8,3% cáncer infantil; retrasos del desarrollo leves el 15%.

Conclusión. La mayoría de las pacientes tuvieron un embarazo sin complicaciones. La lamotrigina y el levetiracetam fueron los fármacos más utilizados. Un factor asociado con crisis durante el embarazo fue la presencia de crisis el año previo. La tasa de abortos fue del 12,5%, similar a la población general. No se registraron malformaciones congénitas mayores.

ESTUDIO COMPARATIVO DE UN TEST DE SIMULACIÓN EN PACIENTES CON CRISIS PAROXÍSTICAS NO EPILÉPTICAS VERSUS PACIENTES CON EPILEPSIA FOCAL DEL LÓBULO TEMPORAL

Puig Marqués, I.¹; Grau López, L.²; Martínez, S.²; Jiménez Gómez, M.²; Ciurans Molist, J.²; Hernández Stahl, M.²; Fumana, A.²; Becerra, J.L.²; Cáceres, C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. El Test de Memoria Visual de Rey (TMVR) es utilizado para detectar simulación. El objetivo fue comparar el TMVR en pacientes con crisis paroxísticas no epilépticas (CPNEs) y pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) durante el ingreso en una unidad de monitorización de epilepsia (UME).

Material y métodos. Se reclutaron pacientes diagnosticados de CPNEs y ELT y se registraron variables demográficas, clínicas, neuropsicológicas y terapéuticas. Se compararon el número de ítems correctos, número de ítems en localización correcta y número de intrusiones en el TMVR entre los dos grupos. También se evaluó la relación de las puntuaciones del TMVR con el índice de deterioro cognitivo global, funciones ejecutivas y funciones de atención en los dos grupos de pacientes.

Resultados. Se incluyeron 24 pacientes con CPNEs y 24 con ELT. No se encontraron diferencias entre ambos grupos en el número de ítems correctos ($p=0,26$), número de ítems en localización correcta ($p=0,14$) y nombre de intrusiones ($p=0,19$). En pacientes con CPNEs un mayor número de intrusiones se relacionó con peor rendimiento cognitivo ($p=0,13$), peor función ejecutiva ($p=0,05$) y peor función

atencional ($p=0,018$). En los dos grupos un mayor número de ítems correctos se relacionó con una mejor función cognitiva global ($p=0,05$).

Conclusión. Un mayor número de ítems correctos en el TMVR se relaciona con un mayor rendimiento cognitivo global. No se observaron diferencias en un test de detección de simulación entre pacientes con CPNEs y ELT, lo que confirma que las CPNEs no son consecuencia de una voluntad consciente de engaño sino de un mecanismo conversivo.

CAPACIDAD PRONÓSTICA DE LAS ESCALAS EN EL ESTATUS EPILÉPTICO

Pérez Navarro, L.M.; Amela Peris, R.; Sánchez-Miranda Román, I.; Díaz Díaz, A.; Ruano Hernández, A.; Fernández Pérez, L.; Pinar Seden, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias

Objetivos. El estatus epiléptico (EE) constituye una emergencia neurológica. Se han desarrollado varias escalas (mSTESS, END-IT) para tratar de prever la evolución y adaptar la agresividad del tratamiento. Con el objetivo principal de conocer la capacidad pronóstica de dichas escalas en nuestra población, se decidió llevar a cabo este estudio.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de 19 EE con EEG Urgente realizado en nuestro hospital entre 2018 y 2020.

Resultados. El 68,4% eran mujeres, siendo la edad media de $63,89 \pm 15,3$ años. El 68,4% ($n=13$) tenían diagnóstico previo de epilepsia. El síntoma inicial fue: crisis generalizada (42,1%), crisis focal (26,3%), alteración del nivel de conciencia (26,3%) o del lenguaje (5,3%). Se empleó de forma empírica fundamentalmente Levetiracetam, Lacosamida o Valproato; habiendo cambio de tratamiento en 12 pacientes tras EEG Urgente. La evolución fue favorable en el 84,2%, produciéndose 2 éxitos. La puntuación media en la escala mSTESS fue de $3,47 \pm 2,366$ y en la escala END-IT de $2,63 \pm 1,012$. No se asociaron dichas puntuaciones con éxitos durante ingreso, pero sí la presencia de crisis generalizada ($p=0,008$). Hubo correlación entre mSTESS y modified Rankin Scale (mRS) al alta; así como asociación entre los ítems edad ≥ 70 años ($p=0,05$) y mRS basal ($p=0,041$), y discapacidad moderada-severa al alta.

Conclusión. Un diagnóstico y tratamiento temprano del EE, conlleva evolución favorable. En nuestra cohorte, las escalas mSTESS y END-IT no tuvieron capacidad de predecir éxitos durante ingreso. La escala mSTESS se correlacionó con estado funcional al alta; requiriéndose más estudios, de mayor tamaño muestral.

DANDO DE COMER A LA NEURONA: ASPECTOS DIAGNÓSTICOS Y DE TRATAMIENTO EN PACIENTE MELAS CON STROKE-LIKE TARDÍO

Piquero Fernández, C.¹; Martín Ávila, G.¹; Medranda Corral, J.¹; García García, M.¹; Montalvo Moraleda, M.T.¹; Escolar Escamilla, E.¹; Pilo De la Fuente, B.¹; Saenz Lafourcade, C.¹; Lara Torres, J.M.²; Sánchez Torres, J.M.²; Astudillo Rodríguez, I.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Getafe;

³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. El síndrome MELAS (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes) es una encefalopatía mitocondrial cuya característica principal, obligatoria para el diagnóstico, son los episodios stroke-like, lesiones focales de causa metabólico-isquémica. Aunque la amplia mayoría de los síntomas debutan entre los 2-40 años, un 1-6% de los individuos los desarrollan por encima de los 40.

Material y métodos. Varón de 43 años con antecedentes de hipoacusia neurosensorial bilateral y epilepsia generalizada de origen metabólico mitocondrial (presenta biopsia muscular con fibras rojas rasgadas y estudio genético con mutación m.3243A>G en gen MT-TL1), tratada con valproato. Presenta estatus epiléptico generalizado, llegando a nuestro hospital en coma y precisando intubación orotraqueal. En el TC craneal urgente se aprecia de forma precoz una hipodensidad cortico-subcortical parietotemporal izquierda. En LCR hay un aumento de lactato.

Resultados. Dados los antecedentes del paciente se sospecha cuadro de stroke-like en el contexto de un MELAS (cumpliendo criterios diagnósticos de Yatsuga et al.), por lo que se sustituye el valproato (toxicidad mitocondrial) por levetiracetam y se inicia suplementación de la cadena respiratoria con arginina. Se confirma en RM cerebral una lesión compatible con stroke-like y se añade al tratamiento creatina, carnitina y coenzima Q. Clínicamente, el paciente mejora de forma progresiva recuperando el nivel de consciencia lentamente, sin aparente focalidad neurológica.

Conclusión. Presentamos un caso atípico de MELAS por su presentación tardía. Aunque no existen ensayos clínicos al respecto, la recomendación actual para el tratamiento agudo en el stroke-like es administrar arginina lo antes posible y evitar fármacos con toxicidad mitocondrial.

SÍNDROME DE DOOSE Y CLASIFICACIÓN DE LAS CRISIS ATÓNICAS EN LA INFANCIA

Martín Carretero, M.; Iglesias Tejedor, M.; León Alonso-Cortés, J.M.; Ayuso Hernández, M.; Abete Rivas, M.; Cea Cañas, B.

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. Enmarcar episodios paroxísticos en un síndrome epiléptico concreto, y optimizar el tratamiento en función de los resultados.

Material y métodos. Paciente varón de 6 años con antecedentes personales de capacidad intelectual límite con afectación global de los aprendizajes y crisis mioclónicas en tratamiento con levetiracetam y clobazam. Presenta aumento de crisis a pesar de modificación de antiepilépticos (levetiracetam, clobazam y valproato) descritas como episodios de 15 segundos de duración con hipotonía cervical y espasmo tónico de extremidades superiores, asociando desconexión del medio e incontinencia de esfínteres. Ingresa para completar estudio por videoelectroencefalografía (V-EEG) de 24h y control de crisis.

Resultados. El registro muestra un trazado basal en vigilia y sueño poco evolucionado y lentificado. Durante la vigilia

y fundamentalmente en sueño, se observan descargas generalizadas de punta-onda (PO) a 2-3Hz periódicas cada 4 minutos sin clínica. Se observan varios tipos de crisis, las más llamativas, con caída brusca de cabeza, posición tónica breve seguida de mioclonías en miembro superior derecho coincidentes con PO a 2-3Hz que se continúan de ondas delta difusas (postcrítico). Asimismo, se registran descargas de polipunta-onda acompañadas de mioclonías palpebrales. Estos hallazgos son compatibles con un síndrome de Doose, habiéndose demostrado crisis mioclónicas en racimos y crisis mioclónico-astáticas.

Conclusión. La monitorización V-EEG de larga duración nos permite estudiar en profundidad a los pacientes con descompensación de epilepsia, permitiendo aproximar el diagnóstico hacia una determinada encefalopatía epiléptica y hacer un diagnóstico diferencial con otras epilepsias que cursan con crisis clínicamente similares, pero con distinciones en la frecuencia de los episodios y patrones electroencefalográficos.

Gestión y Asistencia Neurológica + Neuroterapia Ocupacional

MONITORIZACIÓN PROLONGADA-VEEG (MPVEEG) EN PACIENTES REMITIDOS POR EPILEPSIA REFRACTARIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: EVALUACIÓN ECONÓMICA

Becerra Cuñat, J.L.¹; Jiménez González, M.²; Grau Lopez, L.²; Ciurans Molist, J.²; Fagúndez Garzón, O.²; Rocamora Zúñiga, R.³; Dávalos Errando, A.²; García Lorenzo, B.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ³Servicio de Neurociencias. Hospital del Mar; ⁴Evaluación Tecnología Sanitaria. Kronikgune

Objetivos. Realizar evaluación económica del uso de la MPVEEG vs a continuar con tratamiento farmacológico con FAES en pacientes remitidos por epilepsia refractaria (ER) en España.

Material y métodos. Se realizó un estudio económico comparando opción MPVEEG vs no MPVEEG (grupo antes de la intervención) basado en cohorte prospectiva de pacientes remitidos por ER (noviembre 2007-mayo 2017) a la unidad de epilepsia de nuestro centro. Se implementó análisis de coste-efectividad mediante un árbol de decisión y un modelo de Markov, que simulaba los costes y los resultados de salud para un horizonte temporal, desde la perspectiva hospitalaria. La medida de efectividad utilizada fueron los años de vida ajustados por calidad (AVAC). Se llevó a cabo un análisis de sensibilidad extenso, incluyendo un análisis probabilístico.

Resultados. El grupo MPVEEG frente a los que continúan con el tratamiento farmacológico, presentan una estimación

del coste medio incremental de 17.472 Euros por paciente y una efectividad incremental de casi 8 AVACs, generando una ratio de coste efectividad incremental (RCEI) de 2.175 Euros por AVAC, una cifra inferior al umbral coste efectividad (umbral CE) de 20.000€ por AVAC en España. Los análisis de sensibilidad de escenarios presentan resultados estables y robustos. La probabilidad de que la MPVEEG sea una tecnología sanitaria coste-efectiva frente al tratamiento farmacológico fue del 100%.

Conclusión. La MPVEEG es una tecnología sanitaria eficiente vs no MPVEEG recomendando su financiación en España. El presente estudio es pionero en Europa y su escalabilidad permite que sus resultados puedan ser considerados en economías similares a la española.

ANÁLISIS DE LA DEMANDA ASISTENCIAL DE ATENCIÓN PRIMARIA POR PROBLEMAS NEUROLÓGICOS RELACIONADOS CON EL SÍNDROME POST-COVID

Miralles Martínez, A.¹; Ubach Badía, B.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía;

²Servicio de Continuidad Asistencial. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. Tras más de un año del inicio de la pandemia por infección por el SARS CoV-2. Las manifestaciones neurológicas del síndrome post-COVID empiezan a estar bien definidas y clasificadas. Nos proponemos analizar la demanda asistencial por este motivo procedente directamente desde Atención Primaria (AP).

Material y métodos. Estudio prospectivo y descriptivo donde analizamos todas las primeras consultas procedentes de AP recibidas durante los primeros 15 meses tras el inicio de la pandemia, y seleccionamos aquellas que su médico consideraba que podían estar relacionadas con la infección COVID. Se recogieron datos demográficos y asistenciales, tiempo de evolución desde la infección a la solicitud de la consulta, motivo de consulta, diagnóstico neurológico y consideración de su relación con la infección según criterio del neurólogo.

Resultados. Se recibieron 3741 peticiones de AP, de ellas 117 (3.12%) estaban relacionadas con la infección COVID. El 63.2% fueron mujeres. La edad media 50.4 años (18-91 años). Tiempo de evolución medio desde el diagnóstico 4 meses (1-14), moda 1 mes. Solo una minoría de los pacientes (12%) habían estado ingresados en planta o UCI. Los motivos de consulta más frecuentes fueron cefaleas (41%), síntomas cognitivos (21.3%), anosmia/ageusia (12%) y trastornos sensitivos (12%). En el 71.8% de casos se consideró que los síntomas estaban relacionados con la infección por coronavirus.

Conclusión. El síndrome postCOVID es un motivo de consulta neurológico infrecuente dentro de las solicitudes de Atención Primaria. La gran mayoría de los casos no habían precisado ingreso hospitalario. Las cefaleas y los síntomas cognitivos fueron los más motivos de consulta más frecuentes.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DEL USO DE LA RED SOCIAL TWITTER DURANTE LA 1ª REUNIÓN ANUAL DE LA SEN EN FORMATO VIRTUAL

Lapeña Motilva, J.¹; Gómez Enjuto, S.²; Fouz Ruiz, D.²; Ogando Durán, G.²; Hernando Jiménez, I.²; Benito León, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. El auge de los congresos virtuales a raíz de la pandemia provocada por el SARS-CoV-2 pone en valor el uso de las redes sociales como medio de comunicación. Para optimizar próximos eventos es necesario realizar un análisis del uso que los congresistas hacen de las mismas.

Material y métodos. Se ha recogido 1182 “tweets” de la red social Twitter que usaban los “hashtags” #raSEN y #raSEN20 desde el 18/11/2020 al 06/12/2020 y se han analizado las características, frecuencias de “hashtags” e interacciones entre usuarios (“retweets” y menciones).

Resultados. Los 1182 mensajes fueron realizados por 244 usuarios únicos, 63 institucionales y 181 personales ($p < 0.001$) pero sin embargo realizaron 595 vs 589 “tweets” respectivamente ($p = 0.88$) de los cuales eran originales (no se trataba de “retweets”) 477 y 122 (80.16% vs 20.71% $p < 0.001$). La media de “tweet” por usuario fue de 9.44 vs 3.25 ($p = 0.016$) en ambos grupos. De los 122 “tweets” originales, el 34.44% pertenecen a un mismo usuario teniendo el siguiente 6.55% de los mismos. Entre los “hashtags” más usados se encontraban #raSEN20, #neurología, #neurologia y #raSEN, seguido de #encefalopatiasepilépticas #cefaleas, #lesionmedular, #neurovoice, #migraña y #covid19 y tras ser analizados si el usuario no era institucional, se mantiene #encefalopatiasepilépticas pero desaparecen los posteriores apareciendo #neuropalativos y #neurodesafío en las posiciones 9 y 10.

Conclusión. La representación del congreso en Twitter está marcada por las cuentas manejadas por instituciones con escasa participación de usuarios individuales. Existe una escasez de “hashtags” temáticos en las primeras posiciones lo que dificulta el seguimiento de información relacionada.

IMPLANTACIÓN DE UNA RED ASISTENCIAL PARA EL ABORDAJE DE LA PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR EN ARAGÓN

Bestué Cardiel, M.¹; Sancho Lozano, L.²; Atienza Ayala, S.³; Giménez Muñoz, A.⁴; Capablo Liesa, J.L.⁵; Cano Alonso, M.I.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet; ²Servicio de Estrategias. Dirección General Asistencia Sanitaria; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. En una comunidad autónoma de 1.321.000 habitantes, baja densidad demográfica (28 habitantes/Km2) y desequilibrio territorial (73% población concentrada en una provincia), ofertar atención sanitaria con equidad a pacientes con enfermedades crónicas y baja prevalencia es un reto asistencial. La Dirección General asistencia sanitaria (DGAS) se plantea (2018), el abordaje de las enfermedades neuromusculares (ENM). El objetivo de la comunicación es presentar la estrategia desarrollada para la atención a pacientes con ENM.

Material y métodos. Creación de un grupo multidisciplinar (Neurología, Neumología, Neurofisiología, Endocrinología, Rehabilitación, Enfermería, atención primaria y gestores

sanitarios) que, coordinados por la DGAS, definen el programa de atención autonómico y la estrategia de implantación.

Resultados. Teniendo como clave la integración de servicios y gestión de casos, se diseña una red asistencial compuesta por una unidad de referencia y 5 nodos asistenciales. Se estiman 800-900 pacientes susceptibles de atención especializada (bases datos locales y prevalencia), de las 2300 personas con ENM. Se establece como eje de conexión y comunicación de la red asistencial, el diseño de un módulo informático incluido en historia clínica electrónica, que presenta la información relevante de los pacientes necesaria para el seguimiento, accesible a profesionales de cualquier nivel asistencial. Se incluyen ayudas en los sistemas de información de atención primaria (OMI-AP), se reordenan los recursos personales, y se establecen criterios de atención en cada nivel asistencial y criterios de derivación.

Conclusión. La integración de servicios sanitarios desarrollada, supone una oportunidad de mejora en la atención a personas con ENM, garantizando la continuidad asistencial y mejora en la calidad de vida.

PACIENTES DERIVADOS A UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL: ¿QUÉ HA CAMBIADO DURANTE LA PANDEMIA DE COVID19?

Manso Calderón, R.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Nuestro objetivo es determinar el impacto de la pandemia de COVID19 sobre el perfil de los pacientes derivados para una primera visita en consultas de Neurología.

Material y métodos. Estudio observacional de casos y controles citados en una consulta de Neurología general de un hospital de tercer nivel. Se registraron de forma prospectiva los datos disponibles telemáticamente de primeras visitas consecutivas entre junio 2020 y febrero 2021 (n=357) y se compararon con un grupo control de 272 casos nuevos remitidos en periodo pre-COVID.

Resultados. La edad media de los pacientes derivados durante la pandemia de COVID19 fue de 62 años (rango: 15-92 años). El 60,2% eran mujeres. Los motivos de consulta más frecuentes fueron deterioro cognitivo (29,4%), cefaleas (28,9%), neuromuscular (9%), epilepsia (7,8%), trastornos del movimiento (7,6%) y patología vascular (5,9%). El 62,7% habían sido derivados por Atención Primaria [AP], el 22,4% por Atención Especializada [AE] y el 14,8% por Urgencias. Un 17,6% no acudieron a la consulta. No se observaron diferencias entre los pacientes citados en periodo COVID y pre-COVID por edad y sexo ($p>0,05$); sí en cuanto a los motivos de consulta ($p=0,016$), con una mayor demanda por deterioro cognitivo y cefaleas. Se halló un porcentaje significativamente mayor de pacientes derivados desde AE y menor desde AP ($p<0,0001$), así como un mayor absentismo ($p<0,0001$).

Conclusión. La pandemia de COVID19 ha originado una mayor demanda de valoraciones por deterioro cognitivo y cefaleas. Es conveniente organizar las consultas externas de neurología teniendo en cuenta esta realidad, potenciando la creación de consultas monográficas.

ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA ASISTENCIA NEUROLÓGICA AMBULATORIA EN EL ÁREA SANITARIA 11 DE MADRID ENTRE LOS AÑOS 1986 Y 2009

Martínez Salio, A.; Villarejo Galende, A.; Bermejo Pareja, F.; Pérez Martínez, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Comparación de las características de los pacientes atendidos las consultas de neurología extrahospitalaria a lo largo de 33 años.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes atendidos en las consultas de neurología extrahospitalaria con cortes en 1986-87, 1996, 2004 y 2019, recogiendo datos demográficos, motivo de consulta y diagnóstico.

Resultados. Se aprecia un aumento de la demanda asistencial. Aunque la proporción por sexo no varía (60% mujeres, 40% varones), hay un progresivo aumento de la edad media (de 38,4 a 65,3) de la población atendida. Los motivos de consulta han cambiado, pasando la pérdida de memoria a ser la primera causa de demanda, por delante de la cefalea, con aumento de los trastornos del movimiento, y la aparición de nuevos problemas tales como la alteración de la marcha o quejas sobre el sueño. En cuanto a los diagnósticos, junto a la migraña y la cefalea tensional, aumentan el deterioro cognitivo ligero, la enfermedad de Alzheimer y las quejas mnésicas sin deterioro cognitivo, así como la enfermedad de Parkinson y el temblor esencial. Hay una disminución de los síncope y la patología no neurológica, que eran los principales motivos de consulta, junto a las cefaleas al inicio de la serie histórica.

Conclusión. Existe un aumento progresivo de la edad y de las quejas cognitivas, aparecen nuevas demandas asistenciales y disminuyen los pacientes con patología no neurológica o banal. Esta mayor complejidad de la consulta ha de ser considerada para ajustar los tiempos y la oferta de asistencia neurológica ambulatoria.

¿ES RENTABLE REALIZAR UN ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO A LOS PACIENTES CANDIDATOS A CIRUGÍA CARDÍACA DE RECAMBIO VALVULAR AÓRTICO?

Tejero Juste, C.¹; Marín Gracia, C.M.¹; Cantero Lozano, D.²; Pérez Lázaro, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La estenosis aórtica es una valvulopatía frecuente en nuestro medio que afecta aproximadamente al 2-7% de los pacientes mayores de 65 años y que presenta una alta morbilidad. Las manifestaciones neurológicas detectadas en el postoperatorio de la cirugía de recambio valvular aórtico oscilan entre 2-17%. Para disminuir el riesgo se realiza un estudio neurosonológico previo a la cirugía en todos los pacientes candidatos. Describimos las características clínicas y principales hallazgos del estudio neurosonológico de pacientes candidatos a esta cirugía cardíaca en nuestro Hospital.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y transversal. Pacientes candidatos a cirugía cardíaca que fueron derivados por cardiología para estudio preoperatorio incluyendo valoración neurosonológica entre Enero-2015 y Abril-2021. Se incluyen datos clínicos y neurosonológicos.

Resultados. 57 pacientes con edad media 76.45 ± 8.4 ; 77.1% varones. Un 25% no tenía ningún factor de riesgo vascular conocido, el 36% 3 o más. Un 25% tenían antecedente de ictus isquémico/AIT previo. El estudio carotídeo fue normal en el 22.7%, ateromatosis carotídea con estenosis superior al 30% en 29.5%; problemas en las vertebrales en el 11.36%. En el 13.6% se detectó estenosis intracraneal. Con la valoración del estudio neurosonológico se consideró de alto riesgo de complicaciones a un 13.6%, aunque solo fue necesario intervenir a 2 pacientes (4.54%).

Conclusión. El estudio neurosonológico previo a la realización de cirugía de recambio valvular aórtico permite detectar situación de alto riesgo de complicaciones isquémicas hasta en un 13.6% de los pacientes.

MEJORA DE INDICADORES ASISTENCIALES EN NEUROLOGÍA TRAS ANÁLISIS POR PROCESOS

Cardona Portela, P.¹; Lara, B.¹; Quesada, H.¹; Paipa Merchan, A.J.¹; Núñez Guillen, A.¹; Sánchez, R.¹; Cortes Sevilla, F.²; Álvarez Soto, A.¹; Mongay, N.¹; Arroyo, P.¹; Martínez Yélamos, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

²Gerencia. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. La estancia media y diferentes indicadores de actividad asistencial hospitalaria de un servicio de neurología puede presentar muy discretas variaciones a pesar ciertas intervenciones puntuales para su mejora o variabilidad en número de ingresos. Cambios en los procesos de hospitalización y en urgencias con metodología Lean, Kata y análisis de elementos diagnósticos y terapéuticos de los pacientes pueden tener un importante impacto en diferentes indicadores.

Material y métodos. Analizamos la evolución de los principales indicadores de hospitalización (Ene 2018 - Abril 2021) en un hospital de alta complejidad en el servicio de Neurología y los diferentes elementos que han podido intervenir en su evolución tras análisis y trabajo mediante procesos sin implementación de personal o fungibles. Durante los 3 años previos la estancia media de ingreso fue de 13.1 días con una variabilidad de 0.3 días.

Resultados. Se analizaron 4055 pacientes, con una media de edad 73.3 ± 14 años, 51% hombres, Rankin basal 0-2 en 77% pacientes. Tras implantación de diferentes modelos de análisis de procesos en hospitalización se redujo la estancia media de forma significativa de 12.9 días a 9.6 días (1,1 día/año) sin reducción significativa en número de ingresos ni complejidad. Diferentes intervenciones como priorización y disminución del número de exploraciones complementarias radiológicas 9,8% y ecográficas 1.2% contribuyeron a estos resultados. La mortalidad media (9,06%) y reingreso 30 días (3.3%) no presentó variabilidad significativa.

Conclusión. La metodología de trabajo por procesos y diferentes intervenciones pueden disminuir de forma considerable la estancia media sin afectar a parámetros de seguridad como mortalidad o reingreso y sin requerir recursos personales o material asistencial.

CARACTERÍSTICAS DE LA RESERVA COGNITIVA E IMPLICACIONES DESDE EL PUNTO DE VISTA DE LA OCUPACIÓN EN PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE: DISPARIDAD DE GÉNERO

Mendoza Holgado, C.¹; López Espuela, F.²; Moran, J.M.²

¹Terapia Ocupacional. Servicio de neurorrehabilitación cognitiva PIDEEX. SEPAD. Centro de Salud Mejestilla-Cáceres;

²Facultad de Enfermería y Terapia Ocupacional. Universidad de Extremadura

Objetivos. El propósito de este estudio es caracterizar la reserva cognitiva en personas con Deterioro Cognitivo Leve (DCL) desde el punto de vista de la ocupación

Material y métodos. En el estudio participaron 125 personas con DCL, edad 74.3 ± 6.6 años; 56 hombres (7.04 ± 7.42) y 69 mujeres (74.43 ± 5.98). Se tomaron en cuenta variables sociodemográficas. Se utilizó el test de cribado cognitivo Montreal Cognitive Assessments (MoCA) para evaluar el estado cognitivo, el test Cognitive Reserve Index Questionnaire (CRIq) para establecer el perfil de la reserva cognitiva y la Escala de Depresión Geriátrica abreviada para el estado anímico. El análisis descriptivo se hizo calculando el porcentaje y frecuencia en las variables categóricas y la media $\pm$ DE en las variables continuas. U de Mann-Whitney para la diferencia entre grupos, y correlación de Spearman.

Resultados. Niveles educativos más altos se asociaron con puntuaciones más altas en MoCA ($r = 0.261$, $p = 0.003$). Se obtuvo una correlación estadísticamente significativa de la puntuación de MoCA con el CRIq en el resultado total ($r = 0.385$, $p < 0.000$); educación ($r = 0.231$, $p < 0.010$); actividad laboral ($r = 0.237$, $p < 0.008$) y las actividades de ocio y tiempo libre ($r = 0.319$, $p < 0.001$). Por género, las mujeres registraron puntuaciones más bajas. Se observaron diferencias estadísticamente significativas entre las puntuaciones en MoCA ($p = 0.016$), CRIq ($p = 0.001$) y Actividad laboral ($p < 0.001$).

Conclusión. Nuestro estudio demuestra la importancia de considerar factores ambientales y sociales en el estatus cognitivo. Sugiere la necesidad de incorporar una perspectiva de género en la intervención de terapia ocupacional en DCL.

Historia

LOS MÉDICOS Y LA ASISTENCIA SANITARIA EN LA NARRATIVA GALDOSIANA

González Hernández, A.¹; Layos, A.²; García de la Rocha, M.L.³; Guerrero, Á.⁴; Ezpeleta Echávarri, D.⁵; García Ramos, R.⁶; Lacruz Ballester, L.⁷; Maestre, J.⁸; Villarejo Galende, A.⁹; Mercade, J.¹⁰; Timiraos, J.¹¹; Alonso Frech, F.¹²; Olaskoaga, J.⁸; Macías, M.¹³; Rodríguez Vico, J.¹⁴; Iniasta, I.¹⁵; Hernansanz, M.D.L.A.¹⁶; Pérez, A.¹⁷; Sobrido, M.J.¹⁸; Álvaro, L.C.¹⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital San Roque Las Palmas de GC; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; ³Neuróloga jubilada. Hospital Nuestra Señora del Prado; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ⁸Servicio de Neurología. Neurólogo jubilado; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General Juan Cardona (Santo Hospital de Caridad); ¹⁴Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; ¹⁵Servicio de Neurología. Palmerston North Hospital; ¹⁶Consultoría; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Quirón A Coruña; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos. La enfermedad y la patología neurológica están plenamente integradas en la narrativa galdosiana. En estas aparecen médicos y asistentes sanitarios de distinta cualificación, en ambientes heterogéneos. Revelan características humanas, capacidades y recursos cuyo conocimiento aporta información histórica. Nuestro objetivo aquí es caracterizar estas descripciones.

Material y métodos. 20 neurólogos han hecho una lectura dirigida de 14 novelas y de una serie y media de cinco de los Episodios Nacionales. Se extraen y analizan fragmentos con aparición de médicos y su actividad.

Resultados. Aparecen tres figuras médicas conocidas en otras narrativas del autor: Dr. Augusto Miquis (2 apariciones), buen psicólogo y festivo, Dr. Moreno Rubio (2), observador solícito y resolutivo, gran semiólogo de auscultación, y Dr. Pablo Nomdedeu, de gran entendimiento y muy querido en su hospital y en la guerra. Miquis y Moreno Rubio atienden clientela en domicilio y consulta, con frecuencia desinteresadamente. Como ellos, Nicomedes o Don Acisclo son muy estimados en su medio, amantes de hábitos saludables, higiene o rusticación y críticos con carencias sociales. Teodoro Golfín es un oculista abnegado surgido de la pobreza que desmonta el pesimismo degeneracionista. Un forense con 2.000 autopsias, un estudiante (Quevedito), un alienista y varios médicos anónimos completan el cuadro médico galdosiano.

Conclusión. Galdós exaltó la capacidad y las cualidades humanas de los médicos de su época, actuando en condiciones de enorme dificultad. Algunos son alter ego de prestigiosos colegas contemporáneos: Miquis de Manuel Tolosa Latour o Moreno Rubio de Federico Rubio y Galí. Reales o de ficción, sobresalieron en un paisaje moral y social desolador.

GALDÓS, GALEOTE Y SIMARRO. TRES VISIONES DISTINTAS PARA UN MISMO PROBLEMA

Ceballos Hernansanz, M.A.¹; García de la Rocha, M.L.²

¹Neuróloga jubilada. Hospital 12 de Octubre; ²Neuróloga jubilada. Hospital Nuestra Señora del Prado

Objetivos. A través de la actividad periodística de D. Benito Pérez Galdós, y concretamente con los trabajos para el diario La Nación de Buenos Aires, se descubre una faceta del

escritor en la que se mezcla la narración con la interpretación de sus experiencias, lo que nos permite contrastarlo con las vivencias sufridas en primera persona por el cura Galeote y cotejarlas con la versión de un profesional como es el Dr. Luis Simarro Lacabra.

Material y métodos. Se han analizado los artículos periodísticos sobre el tema del asesinato del Obispo de Madrid D. Narciso Martínez Izquierdo, realizados por D. Benito Pérez Galdós, así como las actas del proceso judicial donde constan las declaraciones del cura Galeote autor de los hechos y los informes periciales realizadas por el Dr. Simarro, donde aflora la controversia entre enfermo mental o simplemente asesino.

Resultados. Este trabajo permite comprobar como un hecho de interés personal, pasa a ser de interés general, a través de la comunicación escrita, pasando por el filtro de la justicia y de los conocimientos y puntos de mira del profesional médico, dándonos un prisma con diferentes caras, donde se muestra la situación que en el siglo XIX tenían tanto las cárceles como los hospitales psiquiátricos y en que se basaban los informes periciales médicos.

Conclusión. A través de este trabajo se ha podido, siguiendo el hilo de un hecho luctuoso recogido por D. Benito Pérez Galdós tener una idea de cómo eran las peritaciones médicas a finales del siglo XIX.

CIENCIA Y LITERATURA (SIMARRO Y GALDÓS) EN EL PROCESO GALEOTE

García de la Rocha, M.L.¹; Ceballos Hernansanz, M.D.L.A.²

¹Neuróloga jubilada. Hospital Nuestra Señora del Prado;

²Neuróloga jubilada. Hospital 12 de Octubre

Objetivos. Estudio del caso Galeote como ejemplo de la discusión sobre el estado mental de un reo ("loco o no") a través de la Psiquiatría forense (informe pericial del Dr. Simarro) y los escritos de Galdós.

Material y métodos. Se plantea el estudio comparativo de los puntos de vista sobre el estado mental del cura Galeote, asesino del Obispo de Madrid-Alcalá, a través del informe forense del Dr. Simarro, de las crónicas periodísticas de Galdós, así como el informe de otros peritos de la Academia de Medicina y otros comentarios periodísticos. Se utiliza también bibliografía sobre la situación de la Psiquiatría y más concretamente la Psiquiatría Forense, en la Restauración y sobre el contexto socio-cultural de la época y el dilema de imputabilidad y la pena correspondiente (¿pena de muerte, manicomio?) para comprender las claves que dirigieron las posturas de cada actor.

Resultados. El informe pericial se encuentra mediatizado por la adscripción a una teoría (el degeneracionismo) y la necesidad de reivindicación de la Psiquiatría como saber especializado. Galdós aporta una visión más totalizadora, y si bien no duda de la "locura" del reo se pregunta sobre la imputabilidad y la pena.

Conclusión. La Psiquiatría utilizó los procesos penales como escaparate para presentarse a la sociedad y demostrar su capacidad diagnóstica. El reto para la sociedad (y así lo hizo notar Galdós) era el "manejo" del reo "loco", pues la única alternativa era sustituir cárcel por manicomio en una condena perpetua. Galdós en sus crónicas muestra la misma profundidad psicológica que en sus novelas.

LA HUELLA DE LOS DIOS: NEUROMITOLOGÍA

Lafuente Gómez, G.; Leal Hidalgo, R.; De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Los epónimos en neurología generalmente hacen referencia al médico que describió la enfermedad. Sin embargo, existen muchos otros referidos a diferentes aspectos culturales entre los que se encuentran los relacionados con la mitología.

Material y métodos. Presentamos una revisión sobre los epónimos neurológicos relacionados con la mitología griega tras búsqueda en PubMed de los términos “neurological eponyms” y “eponyms mythology”.

Resultados. La influencia de la mitología griega se ha hecho patente en epónimos neurocientíficos. Encontramos ejemplos desde la neuroanatomía donde hablamos del hipocampo en relación al ser mitológico mitad caballo mitad pez, de la aracnoides en relación a la mortal convertida en araña por Atenea o del atlas por el gigante mitológico que sujetaba al mundo. En el campo de la semiología tenemos el reflejo aquileo en relación al único punto débil del héroe de la guerra de Troya. En patología hablamos de la enfermedad de Hércules en relación a la epilepsia por sus fuertes movimientos, de la enfermedad de Penélope por la mujer de Ulises que destejía por la noche lo que realizaba por el día, del síndrome de Ulises en relación al héroe griego protagonista de la Odisea cuando regresó a Ítaca y del síndrome de Elpénor en relación al joven que quedó profundamente dormido cuya dificultad para despertar le costó la vida en un accidente.

Conclusión. La mitología ha dejado marca en la jerga neurológica. Este es uno de los múltiples ejemplos de la impronta que tiene la cultura en la medicina, y en especial, en la neurología.

MARGUERITTE BOTTARD LA ÚNICA MUJER QUE REGAÑÓ A CHARCOT

Zarranz Imirizaldu, J.J.

Instituto Biocruces. Universidad del País Vasco

Objetivos. Mlle Bottard es una figura poco conocida entre los neurólogos salvo los que la reconozcan en el cuadro “Una lección clínica en la Salpêtrière” de Boruillet. Sin embargo su contribución fue decisiva como supervisora durante más de 20 años en el servicio de Charcot. Esta comunicación pretende resaltar su memoria a partir de una pequeña anécdota relatada por Guillaín.

Material y métodos. En 1925, la Sociedad de Neurología de París organizó un homenaje a Charcot en el que intervinieron altas autoridades, delegados extranjeros, antiguos discípulos, etc. todo recogido en la Revue Neurologique. Guillaín hizo un breve perfil del maestro al que dedicó años después una biografía de referencia.

Resultados. Mlle Bottard ingresó de joven en la Salpêtrière como ayudante de enfermería y ascendió por méritos a supervisora. Su dedicación al servicio fue total poniendo orden en aquel maremagnum de médicos y visitantes de todo el mundo, personal y pacientes variopintas desde las histéricas a las pobres inválidas. Pasó años sin descansar y

sin salir del hospital. Fue un icono de la enfermería laica y mereció varias condecoraciones. Guillaín relata la anécdota de que Charcot participó una noche en una fiesta de los internos en la sacrosanta sala de guardia, recinto siempre vedado a los patrones. El alboroto fue mayúsculo y alertó al director por la noche. Por la mañana Mlle Bottard se permitió regañar al “cesar de la Salpêtrière”.

Conclusión. La vida y obra de Mlle Bottard han quedado inmortalizadas pues se ha dado su nombre a un nuevo pabellón en la Salpêtrière.

EPÓNIMOS USADOS EN MEDICINA QUE SE DEBERÍAN OLVIDAR: ENFERMEDAD DE HALLERVORDEN-SPATZ

Gujarro Castro, C.¹; Gómez Moreno, I.²; Gómez Romero, L.²; Ochoa Mulas, M.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Madrid Sanchinarro; ²Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; ³Servicio de Neurología. Hospital de Madrid-Montepríncipe

Objetivos. Julius Hallervorden (1882-1965) en colaboración con otro médico nazi, Hugo Spatz (1888-1969), describió el síndrome de neurodegeneración asociada a la pantotenato quinasa (PKAN), una enfermedad rara caracterizada por una degeneración progresiva del sistema nervioso y el acúmulo de hierro en las células nerviosas formando unas intensas imágenes descritas como “ojo de tigre”. Se hereda de forma autosómica recesiva y está causada por mutaciones en el gen PKAN2.

Material y métodos. Se ha investigado la biografía y publicaciones de ambos.

Resultados. Hallervorden estaba afiliado al partido nazi NSDP y fue nombrado Jefe del Departamento de Neuropatología del Instituto Kaiser Wilhelm para la Investigación del Cerebro (1938). Su investigación se realizaba sobre los cerebros de prisioneros ejecutados. También participó en el programa de “eutanasia de Aktion T4”, donde se asesinaba a enfermos psiquiátricos, niños nacidos con enfermedades hereditarias o defectos congénitos, judíos y gitanos. El propio Hallervorden realizaba las extracciones de los cerebros, previo examen del paciente todavía vivo. Lo que la historia nos ha enseñado, es que la profesión médica mantenga el contrato con la sociedad que desde hace 3000 años tenemos, el de salvaguardar el mejor interés de los pacientes, y no dejarnos llevar por los intereses políticos. Las normas éticas para la investigación médica vigentes en Alemania en 1931 eran tan estrictas como las que después se establecieron en Helsinki.

Conclusión. El comportamiento contrario a la ética de los médicos que realizaron estos descubrimientos, junto con otros que han tenido epónimos, como Hans Reiter, Max Clara y Wegener, debe sancionarse, no usando sus nombres.

VISIÓN GENERAL DE HALLAZGOS DE PATOLOGÍA EN UNA LECTURA NEUROLÓGICA COLECTIVA Y ENCICLOPÉDICA DE LA OBRA NARRATIVA DE BENITO PÉREZ GALDÓS

Álvaro González, L.C.¹; Layos, A.²; García de la Rocha, M.L.³; Guerrero, Á.L.⁴; Ezpeleta, D.⁵; García Ramos, R.⁶;

González, A.⁷; Lacruz Ballester, L.⁸; Maestre-Moreno, J.F.⁹; Villarejo Galende, A.¹⁰; Mercadé, J.¹¹; Timiraos Fernández, J.J.¹²; Alonso Frech, F.¹³; Olaskoaga, J.⁹; Macías, M.¹⁴; Rodríguez Vico, J.¹⁵; Inieta, I.¹⁶; Ceballos Hernansanz, M.D.L.Á.¹⁷; Pérez, A.¹⁸; Sobrido, M.J.¹⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete;

³Neuróloga jubilada. Hospital Nuestra Señora del Prado;

⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quirónsalud; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Roque, Las Palmas de Gran Canaria; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ⁹Neurólogo jubilado; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital General (Málaga); ¹²Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Juan Cardona, Ferrol; ¹⁵Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; ¹⁶Neurology. Palmerston North Hospital; ¹⁷Neuróloga jubilada. Hospital 12 de Octubre;

¹⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Quirón A Coruña

Objetivos. El realismo literario se caracteriza por una descripción fiel y precisa en los caracteres, en la trama y en los ambientes. Reflejados de forma especular, permiten conocer datos históricos de alto valor para la historia de la enfermedad y los sistemas sanitarios del momento. Esto hace prever hallazgos neurológicos, hipótesis confirmada en estudios previos que planteamos ampliar con una lectura colectiva de la obra galdosiana.

Material y métodos. 20 neurólogos han hecho una lectura dirigida de 14 novelas contemporáneas pendientes de estudio y de una serie y media de cinco de los Episodios Nacionales. Extraemos y aquí analizamos fragmentos con descripciones de patología. La lectura fue por pares, excluyendo los hallazgos con desacuerdo.

Resultados. Encontramos: 1-Migraña sin y con aura/status (12 descripciones); 2- Síncopes vaso-vagales (12); 3-Trastornos neuropsiquiátricos: ansioso-depresivos (10), depresión mayor (2), bipolaridad (2), suicidio o intento (3), catatonía (2), trastorno obsesivo-compulsivo (1), trastorno delirante/psicótico primario (3), ludopatía (1); 4-Trastornos conversivos: pseudocrisis (6), pseudocorea (1), facticios y simulación (3); 5-Epilepsia generalizada o parcial (4); 6-Retraso psicomotor (5); 7- Síndrome confusional infeccioso o de fase final de la vida (7); 8-Demencia degenerativa (4); 9- Trastornos del movimiento (3), Parkinson (1); 10-Traumatismos craneales diferente gravedad (10); Alcoholismo(4); 11- Ictus fulminante (1); 12-Degeneración macular/otras cegueras (4); 13- Trastornos de sueño diferentes a insomnio (6); 14- Semiologías específicas (4); 15- Gigantismo hipofisario (1) ; 16- Patologías médicas diversas (11) y agonía- muerte(4).

Conclusión. La patología neurológica está plenamente integrada en la prosa galdosiana: es un hallazgo sistemático, con 5-6 por obra en promedio. Algunas son repetidas, consistentes. Revelan carencias y desajustes sociales emergentes en la sociedad urbana moderna.

SISTEMAS ASISTENCIALES Y CARENCIAS SOCIALES EN LA NARRATIVA GALDOSIANA

Villarejo Galende, A.¹; González, A.²; García Ramos, R.³; Layos, A.⁴; García De La Rocha, M.L.⁵; Guerrero, Á.L.⁶; Ezpeleta, D.⁷; Lacruz Ballester, L.⁸; Maestre, P.⁹; Mercade, J.¹⁰; Timiraos, J.¹¹; Alonso Frech, F.³; Olaskoaga, J.¹²; Macías, M.¹³; Rodríguez Vico, J.¹⁴; Inieta, I.¹⁵; Ceballos Hernansanz, M.A.¹⁶; Pérez, A.¹⁷; Sobrido, M.J.¹⁸; Álvaro, L.C.¹⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Roque;

³Servicio de Neurología. Hospital Clínico de San Carlos;

⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario;

⁵Neuróloga jubilada. Hospital Nuestra Señora del Prado;

⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quirónsalud; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ⁹Neurólogo Jubilado;

¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu;

¹²Neurólogo Jubilado; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Juan Cardona, Ferrol; ¹⁴Servicio de Neurología. Fundación Jiménez

Díaz-Ute; ¹⁵Servicio de Neurología. Palmerston North Hospital;

¹⁶Neuróloga jubilada. Hospital 12 de Octubre; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria;

¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Quirón A Coruña; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos. El realismo literario surge como respuesta al idealismo precedente. Aparece en una sociedad moderna, de avances rápidos pero impregnada de carencias. Los sistemas sanitarios asistenciales dan res-puesta a la enfermedad, intrínseca, con ambientes y costumbres desajustados que pueden explicarla. La narrativa de Galdós es una excelente fuente para describirlos.

Material y métodos. 20 neurólogos han hecho una lectura dirigida de 14 novelas contemporáneas pendientes de estudio y de una serie y media de cinco de los Episodios Nacionales. Se extraen y analizan fragmentos con descripciones de sistemas asistenciales y ambientes sociales. La lectura fue por pares, excluyendo hallazgos con desacuerdo.

Resultados. Sistemas asistenciales: 1- Gotas de leche, instituciones con nodrizas (riesgo conocido para transmitir infecciones); 2- Hacinamiento en hospitales; 3- Sistemas de beneficencia religiosa, de pobres recursos asistenciales; 4- Morgue y medicina forense; 5- Medicina de guerra urbana (Zaragoza) y marina (Trafalgar), precarias; 5- Casas de Socorro y Sociedad General para Socorro de Inválidos; 6- Medicina Rural; 7- Curanderismo, severamente criticado. Como carencias sociales dominantes: 1-Infancia, privada de educación, con trabajos y mendicidad; 2- Femeninas, con maltrato “normalizado”; 3- Prostitución; 4- Hambre y guerra; 5- Desprecio social eugenésico de la pobreza; 6- “Mal de piedra del cerebro” (rigidez pedagógica); 7- Aparece el “virus del loco apetito” (lujo).

Conclusión. Ambientes sociales, ideología dominante y asistencia sanitaria en expansión pero precaria explican parte de los males y enfermedades del momento. Son ejemplos las de la infancia (mortalidad o mal-formaciones) o mujer (alta incidencia de trastornos conversivos y emocionales, recogidos en su obra).

“LOS DEJERINE” CON JUMENTIÉ DESCRIBIERON LA MIELOPATÍA NECROTIZANTE SUBAGUDA ANTES QUE FOIX Y ALAJOUANINE

Zarranz Imirizaldu, J.J.

Instituto Biocruces. Universidad del País Vasco

Objetivos. Presentar un trabajo del matrimonio Dejerine con Jumentié del año 1914 en el que describieron un caso de mielopatía necrotizante subaguda con vasos anormales, doce años antes que Foix y Alajouanine.

Material y métodos. Se revisa el artículo original de los Dejerine y Jumentié y se compara con las descripciones posteriores y con la bibliografía moderna.

Resultados. Un hombre sano de 22 años comenzó con dolores y parestesias en las piernas, con claudicación de la marcha, seguidos de debilidad hasta la paraplejia en unos meses. Se añadió una doble incontinencia. El trastorno sensitivo predominaba en los segmentos sacros y en las sensibilidades profundas. Las sensibilidades superficiales estaban muy poco alteradas en los segmentos lumbares. El paciente presentaba signos de espasticidad con rotulianos exaltados y signo de Babinski combinados con signos de lesión periférica (abolición del aquileo derecho, leve hipotonía con pie pendulo derecho y reacciones anormales en la estimulación eléctrica). El paciente falleció por escaras de decúbito. En la autopsia se encontraron dos focos de “mielitis necrótica” con grandes vasos anormales y trombosados, uno dorsal de claro predominio sobre los cordones posteriores y otro que destruía completamente los tres últimos segmentos sacros. Además, los autores describieron con extrema minuciosidad las degeneraciones secundarias ascendentes y descendentes en los cordones medulares.

Conclusión. El interés principal de los Dejerine y Jumentié al describir este caso fue anatómico, como una contribución al conocimiento de la estructura interna de la médula. Hicieron muy poco énfasis en la parte clínico-patológica y eso explica, probablemente, que hay pasado después casi completamente desapercibido.

CÓMO ENFERMEDADES INVENTADAS PUEDEN SALVAR MUCHAS VIDAS

Guijarro Castro, C.¹; Estallo Guijarro, L.²; Barroso Merinero, A.¹; Morillo Muñoz, A.³; Ochoa Mulas, M.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Madrid Sanchinarro; ²Servicio de Neurociencias. Universidad Autónoma de Madrid; ³Servicio de Neurología. Hospital de Madrid-Montepríncipe

Objetivos. Los trastornos neurológicos funcionales, antes llamados trastornos conversivos, son un problema clínico frecuente en los servicios de neurología y psiquiatría, y han aumentado durante esta pandemia. Los médicos pueden “inventarse” enfermedades para salvar vidas.

Material y métodos. Se han revisado situaciones en las cuales los sanitarios se han inventado enfermedades, para salvar a colectivos vulnerables.

Resultados. El 16/10/1943 se esconden en el hospital de la isla Tiberina (Fatebenefratelli), 87 judíos, que los nazis querían deportar a campos de concentración. Les

hicieron creer dos médicos y un estudiante, que tenían una enfermedad neurodegenerativa, altamente infecciosa, la enfermedad K, y así no los inspeccionaron. Dos médicos polacos: Lazowski y Matulewicz, salvan a 8000 judíos del gueto de Rozwadow, inyectándoles bacterias muertas del tifus, que daban falsos positivos en la prueba de Weil-Felix en 1941. Eduardo Martínez Alonso, un médico vigués, espía británico que trabajaba en la Cruz Roja de Madrid, falsificaba salvoconductos a los perseguidos por los nazis, para que desde la cafetería Embassy, pasaran a Portugal y emitió informes médicos falsos alegando que reclusos habían contraído afecciones graves, y redactaba una carta recomendando a las autoridades españolas su evacuación, por razones humanitarias o para evitar contagios. En 1942, Irena Sendler, enfermera polaca en el gueto de Varsovia, rescató más de 2500 niños en ambulancias como víctimas de tifus o escondidos en cajas y en ataúdes. Guardó sus verdaderos nombres en botes de cristal que enterró, para que pudieran volver con su familia.

Conclusión. Quien salva una vida es como si hubiese salvado el mundo entero.

NeuroCOVID19 I

TELECONSULTA PARA SOBREVIVIR EN TIEMPOS DE PANDEMIA DE COVID19. UNA EXPERIENCIA LOCAL

Ramió Torrentà, L.¹; González, M.²; Álvarez, G.²; Robles Cedeño, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ²Servicio de Neurología. Hospital Santa Caterina

Objetivos. La pandemia de COVID19 nos ha obligado a cambiar la forma en que interactuamos con los pacientes. Se ha tenido que reinventar la consulta médica y se ha extendido el uso de las nuevas tecnologías, permitiendo mantener el contacto entre los profesionales sanitarios, los pacientes y sus familiares. Tanto los pacientes como los profesionales sanitarios han tenido que adaptarse rápidamente a su uso. Esto nos ha permitido identificar qué tipo de visitas se pueden realizar de forma electrónica y cuáles deben ser en persona. La teleconsulta, con sus ventajas y desventajas, ha permitido mantener el seguimiento de los pacientes crónicos de forma bastante óptima. El objetivo es presentar la experiencia de un servicio de neurología de un hospital de referencia y una consulta monográfica sobre neuroinmunología y esclerosis múltiple en el uso de la telemedicina desde el inicio de la pandemia COVID19.

Material y métodos. Datos de actividad telemática.

Resultados. Desde junio de 2020 a febrero de 2021 se han realizado 19670 videoconsultas en 17 hospitales de Cataluña, 5.535 en los dos hospitales de Girona-Salt y 322 en la Unidad de Neuroinmunología y Esclerosis Múltiple de Girona. Además, en esta unidad se han realizado

4761 consultas telefónicas. Se realizaron más visitas de seguimiento (4781) por teleconsulta que las primeras visitas (287). La satisfacción de los profesionales y de los pacientes y sus familias ha sido buena o muy buena.

Conclusión. La teleconsulta ha permitido realizar un seguimiento de los pacientes crónicos, como los afectados por la esclerosis múltiple durante la pandemia de COVID19.

MUTACIONES DEL SARS-COV-2 Y SU RELACIÓN CON CUADROS NEUROLÓGICOS. ANÁLISIS DE UNA COHORTE DE PACIENTES DE LA PRIMERA Y SEGUNDA OLA

Moreno Jiménez, L.¹; Benito Martín, M.S.¹; Matías-Guiu Antem, J.¹; Porta Etessam, J.¹; Sánchez Ramón, S.²; Culebras López, E.³; Molina Roldán, E.M.⁴; Ortega Medina, L.⁴; Jaén, E.⁵; Estrada Pérez, V.⁵; Comas, I.⁶; González Candelas, F.⁷; Delgado-Iribarren García-Campero, A.³; Matías-Guiu Guía, J.¹; Gómez Pinedo, U.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Microbiología. Hospital Clínico San Carlos; ⁴Servicio de Anatomía Patológica / Biobanco. Hospital Clínico San Carlos; ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico San Carlos; ⁶Instituto de Biomedicina de Valencia, CSIC, Consorcio seqCOVID; ⁷FISABIO/Universidad de Valencia. Consorcio seqCOVID

Objetivos. En los últimos meses se ha relacionado el COVID19 con la afección neurológica mostrando distintos grados de sintomatología, señalando que el SARS-CoV-2 tiene un tropismo por el tejido neural. El objetivo principal del trabajo es analizar si mutaciones específicas del SARS-CoV-2 se asocian a cuadros severos de la enfermedad y si la sintomatología del SARS-CoV-2 ligada a manifestaciones neurológicas puede ser característica de cepas específicas del virus.

Material y métodos. Previo consentimiento informado, tras diagnóstico de COVID por qPCR, el RNA extraídos de 200 pacientes de la primera y segunda ola se remitirán para su secuenciación mediante tecnología IonTorrent. Se analizarán las historias clínicas de los pacientes participantes en el estudio, correlacionando los datos de la secuenciación del virus con el cuadro clínico documentado en la historia clínica.

Resultados. Las muestras secuenciadas mostraron la filogenia según los linajes Pango: A, A.2, A.5, B, B.1, B.1.1, B.1.157 y B.1.177. Siendo la mutación predominante la B.1, siendo la cepa predominante en un 69% en los pacientes en planta y un 65% en UCI, de nuestra muestra analizada. Los pacientes se clasificaron en 4 grupos según los síntomas clínicos neurológicos (de 0 al 4 muy severos) y se relacionaron. La cepa B.1 mostro en el 82% de los pacientes algún síntoma neurológico, pero solo en el 7% se mostraron síntomas neurológicos severos como ictus o encefalopatías.

Conclusión. El conocer la secuencia del SARS-CoV-2 podría definir si existe algún tropismo neuronal específico, lo que permitiría establecer protocolos de abordaje terapéutico para el mejor manejo de los pacientes.

ESTUDIO DE LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS A INFECCIÓN POR SARS-COV-2 EN PACIENTES INGRESADOS EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO A LO LARGO DEL PRIMER AÑO DE LA PANDEMIA

Pérez Gil, D.; Martínez García, B.E.; Garay Albizuri, P.; Llanes Ferrer, A.; Celdrán de Castro, A.; Baena Álvarez, B.; García Madrona, S.; de Felipe, A.; Pérez Torre, P.; García Ribas, G.; Masjuan Vallejo, J.; Corral Corral, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. Analizar frecuencia y características de las complicaciones neurológicas en pacientes ingresados con infección por SARS-CoV-2. Estudiar diferencias entre la primera y sucesivas olas epidémicas, así como factores pronósticos.

Material y métodos. Pacientes con diagnóstico confirmado de infección por SARS-CoV-2 ingresados entre 01/03/2020 y 01/03/2021, con síntomas neurológicos, atendidos por Neurología. Comparación de frecuencia, estudios, diagnósticos y evolución entre la primera ola (hasta 01/08/2020) y las siguientes.

Resultados. De los 5525 pacientes ingresados, 128 (2.3%) presentaron sintomatología neurológica (60.2% hombres, 68.5 ± 13.3 años). El diagnóstico más frecuente fue ictus (26.2%, 20.7% isquémico, 5.5% hemorrágico). Entre las alteraciones del estado mental, 8.5% síndrome confusional agudo asociado a deterioro cognitivo, 10.4% encefalopatía metabólica y 14% encefalopatía solo asociada a COVID-19. Ésta última, junto con polineuropatía (8.5%), mononeuropatía (5.5%) y miopatía (4.9%) fueron más frecuentes en pacientes que precisaron UCI. Otros diagnósticos fueron: AIT (4.9%), trastorno del movimiento (4.9%), neuropatía craneal (3%), crisis epilépticas (2.4%). La mortalidad fue del 21.9%: el único factor asociado fue el diagnóstico de ictus isquémico o hemorrágico. No se encontraron diferencias entre la primera y las siguientes olas.

Conclusión. Un 2% de los pacientes ingresados por infección por SARS-CoV-2, presentaron complicaciones neurológicas. Lo más frecuente fueron ictus, que se asociaron a mortalidad. La encefalopatía asociada a COVID-19 y la patología neuromuscular se relacionaron con estancia en UCI. No ha habido diferencias entre la primera y las sucesivas olas.

UN AÑO DE LA PANDEMIA COVID-19: ESTUDIO LONGITUDINAL DE LOS EFECTOS DEL CONFINAMIENTO EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO (ESTUDIO COGVID)

García Escobar, G.¹; Fernandez Lebrero, A.²; Lemes Herrera, J.¹; Sorrentino Rodríguez, A.²; Estragués Gázquez, I.²; Revert Barberá, A.²; Barguilla Arribas, A.²; Manero Borrás, R.M.²; Puente Périz, V.²; Navalpotro Gómez, I.²; Puig Pijoan, A.²

¹Servicio de Neurociencias. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM); ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. Describir el impacto del distanciamiento social generado por la COVID-19 en pacientes con deterioro

cognitivo no institucionalizados, valorando diferentes aspectos como actividades de la vida diaria, estadije del deterioro, síntomas neuropsiquiátricos o sobrecarga del cuidador.

Material y métodos. Estudio descriptivo longitudinal mediante una entrevista telefónica estructurada a los cuidadores entre los 6 y 8 meses desde la valoración inicial (junio-julio 2020) incluyendo el “Neuropsychiatric Inventory -NPI-”, la escala “Zarit Burden Interview-ZBI-”, y el estadije global del deterioro mediante la “Clinical Dementia Rating-CDR-” realizada durante el mismo periodo. Se realizará un último seguimiento en junio/julio de 2021.

Resultados. De la cohorte inicial (n=60) se completa el seguimiento a 41 pacientes (pérdidas: 8 institucionalizados, 4 éxitus, 7 no disponibles/declinan participar). La edad media es 76.2±4.4 años, siendo el 61% mujeres. Un año después del inicio del confinamiento, el 73.2% de los pacientes no ha recuperado sus actividades cotidianas, el 61.5% ha disminuido la actividad física, el 70% ha dejado de acudir a centros de estimulación cognitiva y sólo un 12.2% utiliza herramientas telemáticas. Los cuidadores perciben un empeoramiento emocional (50%) y cognitivo (71%) de los pacientes a pesar de que no hay cambios significativos en la escala CDR. La sintomatología neuropsiquiátrica (puntuación NPI total) no muestra cambios significativos comparada con la previa (p = 0,224). Un 39% de los cuidadores refieren sobrecarga, con una media de la ZBI total de 8.7.

Conclusión. Un año después del inicio del confinamiento persiste la afectación en diferentes ámbitos de la vida diaria de los pacientes con deterioro cognitivo y sus cuidadores.

AFECTACIÓN NEUROPSICOLÓGICA, NEUROLÓGICA Y NEUROPSIQUIÁTRICA EN LONG COVID

Azcue González, N.¹; Acera Gil, M.¹; Pérez Concha, T.¹; Tijero Merino, B.¹; Murueta-Goyena Larrañaga, A.¹; Lafuente Sánchez, J.V.²; Fernandez Valle, T.¹; Ayo Mentxakatorre, N.¹; Prada Iñurrategui, Á.³; Mínguez Olaondo, A.⁴; López de Munain, A.⁵; Ruiz Irastorza, G.⁶; Ribacoba Bajo, L.⁷; Gabilondo Cuellar, I.¹; del Pino Sáez, R.¹; Gómez Esteban, J.C.¹

¹Servicio de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Sanitaria Biocruces Bizkaia; ²Departamento de Neurociencia. Universidad del País Vasco/Euskal Herriko Unibertsitatea (UPV/EHU); ³Servicio de Inmunología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ⁴Servicio de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Sanitaria Biodonostia; ⁵Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria Biodonostia; ⁶Servicio de Enfermedades Autoinmunes. Instituto de Investigación Sanitaria Biocruces Bizkaia; ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Analizar la asociación de las alteraciones cognitivas, síntomas ansiosos y depresivos, disfunción autonómica, pérdida de olfato, alteraciones del sueño y fatiga en pacientes con Long COVID para definir un posible fenotipo de pacientes con afectación neurológica.

Material y métodos. Se incluyeron 30 pacientes diagnosticados de infección por SARS-CoV-2 con al

menos 12 semanas de persistencia sintomatológica tras la fase aguda. Se evaluó el estado cognitivo y neurológico, la sintomatología depresiva y ansiosa, impacto y severidad de la fatiga, calidad de sueño, olfato, síntomas autonómicos, análisis de parámetros hemodinámicos no invasivos durante la respiración profunda, maniobra de Valsalva, prueba de inclinación de 20 minutos y medición electroquímica de la conductancia cutánea.

Resultados. Todos los participantes mostraron déficits en al menos un dominio cognitivo. La velocidad de procesamiento, la atención sostenida y la memoria verbal inmediata y a largo plazo fueron los dominios más afectados. Los criterios de taquicardia ortostática postural se cumplieron en ocho de los sujetos. El 26,67% presentaba neuropatía de fibra fina en extremidades inferiores y/o superiores. Todos los sujetos notificaron al menos un síntoma disautonómico, 93,33% de los participantes presentaron fatiga (puntuación >38) y 46,67% sintomatología depresiva clínicamente significativa. Los déficits en memoria a corto plazo tanto verbal como visual, así como la atención sostenida se correlacionaron inversamente al nivel de fatiga.

Conclusión. Los pacientes diagnosticados con Long COVID presentan afectación del sistema nervioso autónomo (SNA), fatiga, déficits cognitivos y sintomatología depresiva. La afectación del SNA podría ser una de las causas de la sintomatología del Long COVID.

ENCEFALITIS LÍMBICA TRAS VACUNACIÓN DE SARS-COV2

Romero Fábrega, J.C.; Blanco Madera, S.; Pérez Ortega, I.; Jiménez Arco, P.; Romero Villarrubia, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos. Exposición de un caso de encefalitis límbica con identificación del anticuerpo causal.

Material y métodos. Descripción y comentarios del caso.

Resultados. Hombre de 75 años con buen estado funcional previo y con muy buena situación cognitiva, siete años atrás sufrió un cuadro de poliartritis tras la vacunación de la gripe, sin hallazgos significativos en el estudio inmunológico. En abril de 2021 se administró la segunda dosis de una de las vacunas disponibles para SARS-CoV2 (Pfizer) y cinco días después inició un cuadro neurológico progresivo consistente en dificultad para retener información de forma anterógrada y desorientación parcial, sin otros síntomas asociados. En la exploración neurológica se evidenció un trastorno amnésico con capacidad atencional normal y sin afectación del resto de dominios cognitivos. La RM de cráneo mostró una alteración de señal T2-Flair que implicaba a ambos hipocampos y amígdalas sin pérdida de volumen parenquimatoso. Se practicó un amplio estudio diagnóstico del que solamente se obtuvo positividad en el suero y en el LCR del anticuerpo AK5. El despistaje tumoral no evidenció malignidad. Se administraron corticoides e inmunoglobulinas como primera línea terapéutica obteniendo una leve mejoría del estado cognitivo. Posteriormente se usó ciclofosfamida.

Conclusión. La encefalitis límbica relacionada con el anticuerpo AK5 es muy infrecuente y los casos reportados en la literatura presentan unas características clínicas similares a las que describimos en nuestro paciente. No hemos encontrado casos publicados de encefalitis tras la

vacunación de SARS-CoV2, pero atendiendo a la cronología de la vacuna y la sintomatología no podemos desdeñar esta hipótesis etiológica.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN PACIENTES CON SÍNTOMAS SENSITIVOS TRAS UNA INFECCIÓN POR SARS-COV-2

De Francisco Moure, J.¹; Torres Ramón, I.²; Almárcegui Lafita, C.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet; ²Servicio de Oncología Médica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La polineuropatía (PNP) es una complicación bien conocida que puede seguir a las enfermedades infecciosas. Durante la reciente pandemia causada por el coronavirus SARS-CoV-2 se han comunicado numerosos casos de PNP. Presentamos nuestra experiencia en una consulta de Neurofisiología Clínica general en pacientes remitidos para estudio de síntomas sensitivos leves en pacientes con antecedente de una infección por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Se estudiaron 14 pacientes que tras una infección por SARS-CoV-2 empezaron a presentar síntomas sensitivos.

Resultados. El estudio neurofisiológico resultó patológico en 7 de ellos. De estos pacientes 3 desarrollaron un síndrome de COVID-19 persistente mientras 4 tuvieron síntomas autolimitados. En cambio, todos los pacientes que tuvieron un EMG normal desarrollaron un síndrome de COVID-19 persistente, sin remisión de los síntomas. Las alteraciones encontradas en el EMG fueron en 2 pacientes un retraso de la latencia mínima de la onda F, en 2 pacientes una disminución de la persistencia de la onda F, en 2 pacientes una ausencia de respuesta simpático-cutánea y en 1 paciente una disminución en la amplitud de los potenciales de acción sensitivos.

Conclusión. Parecen existir dos perfiles de pacientes con síntomas sensitivos. Unos pacientes tienen un curso autolimitado, con síntomas que aparecen en torno a 15 días después de la infección y tienen una alteración en los estudios neurofisiológicos que apoyarían una alteración en el sistema nervioso periférico (SNP). Otros pacientes comienzan con síntomas desde el inicio de la infección y desarrollan un síndrome de COVID-19 persistente. En estos pacientes no se pudo demostrar neurofisiológicamente una disfunción del SNP.

TRASTORNO DEL ESPECTRO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA Y POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE EN EL CONTEXTO DE INFECCIÓN POR SARS-COV-2

García Díaz, A.I.; Sancho Saldana, A.; Gallego Sánchez, Y.; Baraldés Rovira, M.; Paul Arias, M.; González Mingot, C.; Brieva Ruiz, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. La infección por SARS-CoV-2 se ha relacionado con diversas manifestaciones neurológicas, como anosmia, ageusia, encefalitis, mielitis, complicaciones

cerebrovasculares, síndrome de Guillain-Barré (SGB) o trastornos del espectro de neuromielitis óptica (TENMO). Se considera asociación probable cuando existe evidencia de infección por SARS-CoV-2, la sintomatología aparece en las primeras 6 semanas y se descartan otras causas asociadas.

Material y métodos. Varón de 44 años, sin antecedentes de interés o medicación habitual, presentó cuadro de vómitos, dolor abdominal, hipo incoercible, tos seca, debilidad generalizada y pérdida de peso, de 20 días de evolución.

Resultados. La exploración física mostró hipotonía generalizada, disminución de la fuerza de predominio en miembros inferiores (ESD 4/5, ESI 4/5, EID 2/5, EII 3/5), reflejos osteotendinosos disminuidos, incontinencia urinaria, temblor mioclónico y empeoramiento de la visión. La PCR para SARS-CoV-2 fue positiva. En el análisis sanguíneo destacó positividad para anticuerpos anti-acuaporina 4. El líquido cefalorraquídeo mostró monocitosis (59 células/mm³, 98% mononucleares) con hiperproteínorraquia (704,90 mg/dl). El estudio neurofisiológico evidenció hallazgos compatibles con polineuropatía desmielinizante aguda. Se realizó una resonancia magnética craneal y medular, que mostró alteraciones sugestivas de TENMO.

Conclusión. Se presenta un caso compatible con TENMO y polineuropatía desmielinizante en contexto de infección por SARS-CoV-2. Se ha descrito la superposición de SGB con mielitis transversa o con neuritis óptica, así como su ocurrencia aislada tras infección por SARS-CoV-2; sin embargo, la coexistencia de TENMO y polineuropatía desmielinizante en contexto de infección por SARS-CoV-2 no se ha descrito previamente. Este caso contribuye a describir posibles asociaciones de manifestaciones neurológicas presentadas ante la infección por SARS-CoV-2.

SÍNDROME DE PERCHERÓN ASOCIADO A INFECCIÓN POR SARS-COV2 EN PACIENTE JOVEN

Paul Arias, M.; Baraldés Rovira, M.; García Díaz, A.; González Mingot, C.; Sanahuja Montesinos, J.; Purroy García, F.; Vázquez Justes, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. La arteria de Percherón es una variante anatómica de la circulación posterior presente en un tercio de la población en que una arteria común irriga ambos talamos mediales. El ictus en la arteria de Percherón causa disminución del nivel de consciencia, disfunción de la motricidad ocular, alteración del comportamiento y la memoria.

Material y métodos. Mujer de 24 años, sin antecedentes patológicos, que acude a urgencias por clínica aguda de plenitud óptica derecha, metamorfopsia invertida, bradipsiquia, inestabilidad de la marcha y somnolencia de 72h de evolución. Se realiza TC craneal que evidencia lesión hipodensa talámica derecha. A las 24h de ingreso inicia fiebre de 39°C siendo diagnosticada de infección por SARS-CoV2.

Resultados. La Angio-RM cerebral mostró arteria de Percherón y lesión isquémica aguda bitalámica e ictus milimétrico hemisférico cerebeloso izquierdo. La ecocardiografía evidenció foramen oval permeable (FOP) masivo. El estudio neuropsicológico mostró déficits

moderados/severos de memoria verbal, atencional, ejecutiva y baja velocidad de procesamiento de información.

Conclusión. Presentamos un caso de una paciente joven en que la manifestación inicial de infección por SARS-CoV2 fue un infarto cerebral asociado a arteria de Percherón. El estudio etiológico únicamente mostró un FOP masivo sin poderse demostrar trombosis venosa profunda y, por lo tanto, tampoco mecanismo embólico paradójico. La infección por SARS-CoV2 se relaciona con ictus. La fisiopatología esta por determinar; puede deberse a diferentes mecanismos como la invasión de la pared arterial, el estado protrombótico por coagulopatía, el daño miocárdico con embolismo o desestabilización plaquetaria. En pacientes jóvenes se ha relacionado con frecuencia con la presencia de FOP masivo.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ TRAS INFECCIÓN Y VACUNACIÓN POR COVID-19: UNA SERIE DE CASOS

Calvo Alzola, M.; Velayos Galán, A.; González Manero, A.M.; Domingo Santos, A.; Recio Bermejo, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una enfermedad caracterizada por una polirradiculopatía aguda, arrefléxica y ascendente, de predominio motor, por la desmielinización segmentaria de nervios y raíces nerviosas. Se han descrito múltiples casos de SGB asociados a infección por COVID-19, no siendo tantos los descritos en relación con las distintas vacunas disponibles frente a la enfermedad.

Material y métodos. Se presenta una serie de tres casos de SGB en pacientes con infección COVID19 aguda, vacunación en la semana previa con AZD1222 (AstraZeneca) y vacunación cinco días antes con BNT162b2 (Pfizer-BioNTech).

Resultados. Los tres pacientes, varones de 43, 52 y 70 años respectivamente, debutaron con clínica típica de SGB, objetivándose en el estudio EMG polirradiculoneuritis desmielinizante compatible con SGB. No se evidenció disociación albúmino-citológica en LCR en ninguno de ellos, por contraindicación para PL en uno y realización precoz en los otros dos. Se les administró tratamiento con inmunoglobulina intravenosa con buena evolución a largo plazo.

Conclusión. Es probable que el SGB se relacione con la infección por COVID-19, así como con la vacunación frente a la enfermedad con los distintos tipos de vacunas disponibles. La evolución y pronóstico de los pacientes descritos con SGB asociado a COVID19 o sus vacunas fue generalmente satisfactoria, con buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulina intravenosa.

NeuroCOVID19 II

AFECTACIÓN NEUROPSICOLÓGICA TRAS HOSPITALIZACIÓN POR COVID-19 SEGÚN SINTOMATOLOGÍA NEUROLÓGICA: RESULTADOS PRELIMINARES

Corral Varela, M.¹; Jiménez Martín, I.²; Barros Rodríguez, S.²; Regueira Castro, A.³; Moure Rodríguez, L.⁴; Aldrey Vázquez, J.M.⁵; Domínguez Santalla, M.J.⁶; Caamaño Isorna, F.⁷

¹Servicio de Neurociencias. IDIS, Universidade de Santiago de Compostela; ²Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela; ³Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ⁴Servicio de Medicina Preventiva. Universidade de Santiago de Compostela; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ⁶Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ⁷Servicio de Medicina Preventiva. IDIS, CIBERESP, Universidade de Santiago de Compostela

Objetivos. El SARS-CoV-2 es un coronavirus con alta capacidad infectiva, patogénica y potencial neuroinvasividad, pero baja letalidad. Dadas las quejas cognitivas de los afectados por COVID-19 resulta necesario determinar la incidencia de déficits neuropsicológicos, su evolución y la contribución relativa de la afectación neurológica y psicológica a las mismas.

Material y métodos. Estudio de cohortes ambispectivo (n=190), con evaluación a los 3 y 9 meses tras alta hospitalaria, de adultos <65 años hospitalizados por COVID-19, sin patologías neurológicas/psiquiátricas previas, clasificados según afectación neurológica (criterios SEN). Se ha evaluado el estado cognitivo general, la atención/velocidad de procesamiento, el aprendizaje/memoria, las funciones ejecutivas, la fatiga, las quejas cognitivas, el estrés post-traumático y la sintomatología psicopatológica.

Resultados. De los 49 pacientes evaluados hasta el momento (51% mujeres, 51,4±6,7 años, 11,0±9,2 días de hospitalización), 27 presentaron afectación neurológica (30,6% cefalea, 20,4% anosmia/ageusia y 16,3% mareos). No se observaron diferencias en fase aguda en factores de inflamación, coagulación o enzimas de afectación general. El 45% presentó disfunción cognitiva leve (<1DT) y el 8% moderada-grave (<2DT) en el MoCA, no mostrándose asociada a la afectación neurológica. Los dominios más alterados fueron fluidez y memoria. No se apreciaron diferencias en función del momento de evaluación. Los valores de ferritina en fase aguda y la sintomatología de estrés postraumático explicaron el estado cognitivo general.

Conclusión. Los supervivientes de COVID-19, independientemente de la sintomatología neurológica en fase aguda, muestran elevada incidencia de afectación neuropsicológica, que es persistente y dependiente del estado físico y psicológico.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ TRAS VACUNACIÓN POR SARS-COV2: PRESENTACIÓN DE DOS CLÍNICOS

Rodríguez Vallejo, A.¹; Hernández Tost, H.²; Alemañ Díez, J.¹; Rodríguez Baz, Í.¹; Díaz González, S.M.¹; Contreras Martín, Y.¹; Solé Violán, C.¹; Fregel Rodríguez, C.¹; Solé Sabater, M.¹; López Castelló, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; ²Servicio de Inmunología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Presentación de dos casos aislados de síndrome de Guillain-Barré como complicación tras vacunación frente al SARS-COV2.

Material y métodos. Descripción y análisis de dos pacientes ingresados en nuestro centro por cuadro neurológico deficitario compatible con SGB (síndrome de Guillain Barré) tras primera dosis de vacunación por SARS-CoV2. Se emplearon los criterios de Brighton para su diagnóstico y se realizó una revisión sistemática de la literatura.

Resultados. Caso 1: Mujer de 65 años que ingresa 12 días después de primera dosis con vacuna AstraZeneca por cuadro de lumbalgia irradiada a miembro inferior derecho con posterior aparición de parestesias y paresia flácida en miembros inferiores así como arreflexia generalizada. Caso 2: Varón de 79 años que ingresa 14 días después de primera dosis con vacuna Pfizer por cuadro de paresia flácida distal en extremidades inferiores y arreflexia universal con rápida progresión ascendente a tetraparesia con compromiso respiratorio de evolución infausta. El estudio neurofisiológico fue compatible en ambos casos con polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda con afectación motora, añadiéndose afectación sensitiva y lesión axonal en el segundo caso. Se descartaron causas alternativas mediante amplio estudio etiológico. Ambos pacientes fueron tratados con inmunoglobulinas, siendo necesario en el segundo de ellos complementar con plasmáferesis por la severidad clínica, a pesar de lo cual, falleció días después. Ambos casos fueron debidamente notificados a farmacovigilancia.

Conclusión. El SGB es una patología de probable origen autoinmune que tiene entre sus desencadenantes la vacunación. Se ha descrito de forma aislada en la literatura científica su aparición en pacientes vacunados frente al SARS-CoV2.

ENCEFALOPATÍA EN PACIENTES CON INFECCIÓN SARS-COV2 AGUDA: DEFINIENDO EL CONCEPTO DE ENCEFALOPATÍA COVID

Celdrán de Castro García, A.; Sainz Amo, R.; García Madrona, S.; De Felipe Mimbres, A.; Sainz de la Maza Cantero, S.; Vera Lechuga, R.; Zarza Sanz, B.; Monreal Laguillo, E.; Masjuan Vallejo, J.; Corral Corral, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. La encefalopatía es una de las manifestaciones neurológicas más frecuentes en contexto de infección SARS-CoV2, siendo muchas las posibles causas identificables. Nuestro objetivo es describir las características de la encefalopatía y sus diferentes etiologías.

Material y métodos. Se incluyeron todos los pacientes valorados por el S. Neurología de un hospital terciario por alteración del nivel de consciencia e infección SARS-CoV2 entre el 15 de marzo de 2020 y el 31 de enero de 2021. Se recogieron variables demográficas, clínicas, analíticas, microbiológicas, inmunológicas y radiológicas. En todos ellos se realizó prueba de neuroimagen.

Resultados. Se incluyeron 63 pacientes (48 varones, 76.2%). En 2/63 (3.2%) se encontró una causa vascular; 2/63 (3.2%) presentaron meningitis bacteriana; 16/63 (25.4%) resultaron síndromes confusionales en contexto de deterioro cognitivo; 17/63 (27%) presentaron encefalopatía tóxica-metabólica y en 29/63 (46%) no se filió etiología. Este grupo de pacientes está constituido mayoritariamente por hombres (23/29, 82.9%), con una menor edad media (63.9 $\pm$ 12.1 DE vs 72.6 $\pm$ 14.5) y con estancias hospitalarias más largas (mediana 39.96 vs 29.44). Se realizaron 19

punciones lumbares (11 en pacientes sin etiología). En 9/11 (81.8%) encefalopatías sin otra causa más que la infección, se encontraron bandas oligoclonales en espejo y valores séricos de IL-6 > 40 pg/ml. No se aisló SARS-CoV2 en ninguna muestra.

Conclusión. La encefalopatía en el contexto de infección por SARS-CoV2 tiene diferentes causas. Nuestro estudio ha identificado un grupo de pacientes con perfil clínico y hallazgos en LCR característicos. Estos hallazgos sugieren la presencia de un estado inflamatorio multisistémico como posible causa en el desarrollo de encefalopatía en pacientes con infección COVID-19.

FACTORES DE RIESGO DE ENCEFALOPATÍA EN LA COVID19

Sánchez Caro, J.M.; Lacruz Ballester, L.; Moreira Santaescolástica, M.; Montserrat Villatoro, J.; Fernández-Fournier, M.; Martín Montes, Á.; Rigual Bobillo, R.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Conocer los posibles factores predictores del desarrollo de encefalopatía en pacientes con COVID19, y su influencia en la mortalidad.

Material y métodos. Estudio descriptivo de pacientes COVID19 con signos de encefalopatía aguda, ingresados durante el mes de marzo del 2020. Análisis "propensity score matching" a partir del registro COVID19 de un hospital terciario de la Comunidad de Madrid, y estimación del riesgo de encefalopatía asociado a distintas variables demográficas, clínicas, analíticas y radiológicas, mediante el cálculo de "odds ratio" (OR).

Resultados. 204 pacientes de COVID19 con encefalopatía, 59.3% varones, edad media de 82 años. En el 81.4% de los casos la alteración neurológica se describía como desorientación, 37.3% agitación y 25.5% obnubilación. El 49% presentó desaturación de oxígeno (O2), y el 39.2% fiebre, coincidiendo con el inicio de la clínica neurológica. El 77.9% de los pacientes fallecieron. En los casos con encefalopatía se observó una edad más avanzada, mayor frecuencia de deterioro cognitivo previo (OR 2.49; IC 95%:1.47-4.17; $p < 0.001$), diabetes, menor saturación O2 basal, y cifras más altas de urea, proteína C reactiva, creatinina, LDH, procalcitonina y dímero D. Presentar una imagen radiológica pulmonar patológica no implicó mayor riesgo de encefalopatía. La mortalidad fue mucho mayor (OR 8.61; IC 95%:5.60-13.4; $p < 0.001$) en los pacientes con encefalopatía.

Conclusión. La encefalopatía secundaria a COVID19 parece estar relacionada con la edad y deterioro cognitivo previo, así como distintos factores sistémicos como la hipoxemia, marcadores analíticos inflamatorios, de hipercoagulabilidad y de disfunción renal. Se asocia a una alta mortalidad.

SÍNDROME DE OPSOCLONO-MIOCLONO ASOCIADO A COVID-19: DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS

Agirre Beitia, G.¹; Sifontes Valladares, W.R.²; Sustatxa Zarraga, I.¹; Martín Prieto, J.²; Cabral Martínez, L.²; Rebollo Pérez, A.²; Fernández Rodríguez, V.²; Barquín

Toca, A.¹; Fernandez Soberón, S.¹; Campos Rodríguez, I.¹; Fernández Valle, T.²; Gómez Beldarrain, M.Á.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Exponer 3 casos de Síndrome de Opsoclon-Mioclono (SOM) asociado a infección por SARS-CoV-2 vistos en los 2 últimos meses en una población de algo más de 600.000 habitantes atendida entre dos centros Hospitalarios de Bizkaia.

Material y métodos. Caso 1: Varón, 52 años. Refiere temblor de 1 semana. Cuadro febril 2 semanas antes, siendo SARS-CoV-2 positivo, enfermedad leve. En la exploración, temblor, mioclonías. Caso 2: Varón, 49 años. Temblor 24 horas. Cuadro febril, siendo SARS-CoV-2 positivo, variante india con neumonía bilateral. En la exploración, temblor, mioclonías, y opsoclon. Caso 3: Varón, 51 años. Refiere temblor y marcha atáxica de 24 horas. Cuadro febril previo, siendo SARS-CoV-2 positivo, variante inglesa, enfermedad leve. En la exploración, temblor, mioclonías, opsoclon, disprosodia y ataxia cerebelosa.

Resultados. En los 3 casos los estudios mediante RMN cerebral, TAC body, LCR y analítica fueron normales. El caso 1 y 2 precisaron tratamiento con corticoides IV e IVIG. El 3º mejoró con clonazepam, sin necesidad de más tratamiento. La mayoría de casos de SOM en adultos son paraneoplásicos o idiopáticos, aunque se asocia a un amplio espectro de infecciones por diferentes agentes. En la literatura, se han descrito algunas series de SOM asociado a COVID-19 en el último año.

Conclusión. El SOM es un síndrome poco común, en adultos se asocia a un mal pronóstico en los casos de origen paraneoplásico. En un escenario de pandemia mundial por SARS-CoV-2, es esperable un aumento de trastornos parainfecciosos, de distinto manejo y pronóstico.

SÍNDROME NEUROLÓGICO POST-COVID: RELACIÓN CAUSAL O CASUAL, SÍNTOMAS NUEVOS O EMPEORAMIENTO

Martín Montes, Á.¹; Rigual Bobillo, R.¹; Utrilla Contreras, C.²; Fuentes Gimeno, B.¹; Frank García, A.¹

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

²Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Los síntomas neurológicos tras infección por SARS-Cov2 representan actualmente un motivo de consulta frecuente, meses después del inicio de la pandemia. Sin embargo, todavía desconocemos el mecanismo por el que se producen. Objetivo: describir las características de los pacientes derivados a una consulta de Neurología post-COVID19 y valorar su relación con antecedentes neurológicos previos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes derivados entre noviembre 2020 y mayo 2021 a consulta de Neurología post-COVID con síntomas neurológicos tras la infección por SARS-Cov2.

Resultados. Se atendieron 105 pacientes (71,4% mujeres) con edad media 52,4 años (DE:11,52). Aproximadamente la mitad (51,4%), padecieron neumonía, requiriendo hospitalización un 44,8% durante un promedio de 11,96 días. El síntoma neurológico más frecuente fue cefalea (67,6%), siendo éste el grupo en el que se encontraron más

antecedentes neurológicos: 57,7% (p=0,021). Un 57,1% de los casos acudió por síntomas cognitivos (69,4% MoCa $\geq$ 26, media MoCa 26,06; alteración memoria 76,6%; atención 42,6%). Otros síntomas menos frecuentes fueron: parestesias 23,8%, mialgias 19%, temblor 12,4% y mareo 9,5%. La RM cerebral se indicó en un 61%, resultando normal en el 54,6% y con hallazgos inespecíficos en el 45,38%.

Conclusión. En pacientes con clínica neurológica post-COVID, la cefalea es el motivo de consulta más frecuente y también el más asociado a antecedentes neurológicos previos. No hay hallazgos clínicos ni radiológicos característicos y los pacientes con síntomas cognitivos refieren a menudo quejas mnésicas previas a la COVID. Estos datos sugieren ausencia de síntomas y signos neurológicos específicos y existencia frecuente de otros factores predisponentes.

ANÁLISIS DE BIOMARCADORES NEURODEGENERATIVOS EN POBLACIÓN DE PACIENTES QUE HAN SUFRIDO COVID19

Gómez Pinedo, U.A.¹; Moreno Jiménez, L.¹; Benito Martín, M.S.¹; Selma Calvo-Fernández, B.¹; Sánchez Ramon, S.²; Ortega Medina, L.³; Molina Roldán, E.M.⁴; Estrada Pérez, V.⁵; Jaen, E.⁵; Culebras López, E.⁶; Porta Etessam, J.⁷; Delgado Iribarren García Campero, A.⁶; Matias-Guiu Antem, J.⁷; Matias-Guiu Guía, J.⁷

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos;

²Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Anatomía Patológica/ Biobanco IdISSC HCSC. Hospital Clínico San Carlos; ⁴Servicio de Anatomía Patológica/ Biobanco IdISSC HCSC. Hospital Clínico San Carlos; ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico San Carlos; ⁶Servicio de Microbiología. IdISSC HCSC. Hospital Clínico San Carlos;

⁷Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Diversos grupos de investigación han señalado que el SARS-CoV-2 puede ser desencadenante de patologías neurodegenerativas. Nuestro interés es si es posible detectar variaciones en biomarcadores relacionados con las enfermedades neurodegenerativas, a fin de valorar esta hipótesis.

Material y métodos. Previo consentimiento informado, 50 pacientes, que habían presentado COVID19 con anterioridad al menos de cuatro meses de la extracción y se analizó la presencia de distintos biomarcadores por la técnica de ELISA como son: NFL, AQP4, NSE, GFAP, MBP, MOG, pTAU, FETUIN y β -AMILOIDE, los datos serán comparados a los observados en una población idéntica control (voluntarios sanos sin haber cursado COVID). Se ha realizado una comparación entre los dos grupos y se han correlacionado con datos clínicos de los pacientes, los datos se analizaron con una T-Test no pareada.

Resultados. Se mostraron datos significativos en MOG (P<0,002), pTAU (P<0,005), FETUIN-A (P<0,035) y b-AMILOIDE (P<0,04), en referencia a la población control. NFL, MBP y AQP4 solo indican una tendencia al incremento, pero sin ser estadísticamente significativa. GFAP y NSE no mostraron diferencias.

Conclusión. Los datos de este estudio preliminar confirman que el SARS-CoV-2 puede tener un marcado tropismo al sistema nervioso central y podría ser un posible desencadenador de cuadros neurodegenerativos como se ha postulado.

COMPARACIÓN DE RESULTADOS EN LOS ICTUS ISQUÉMICOS AGUDOS SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA ANTES Y DURANTE LA PANDEMIA POR COVID-19

Sosa Cabrera, Y.; Medina Rodríguez, A.; Rodríguez Baz, Í.; Fregel Rodríguez, C.; Solé Sabater, M.; Castelló López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Analizar las diferencias entre los ictus isquémicos agudos tratados mediante trombectomía mecánica antes de la pandemia COVID-19 y los tratados durante la misma.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo en los ictus isquémicos agudos sometidos a trombectomía mecánica en un hospital terciario desde marzo 2019-febrero 2020 (grupo A) y marzo 2020-febrero 2021 (grupo B). Se compararon las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas entre ambos grupos.

Resultados. Se incluyeron 123 pacientes (67 del grupo B). La edad media fue $69,5 \pm 13,9$ años, siendo mujeres el 50,4%. El NIHSS basal medio fue $14,8 \pm 5,9$ y el ASPECTS de $8,3 \pm 1,6$. La cardiopatía isquémica fue más prevalente en el grupo A (44,6% Vs 10,4%, $p < 0,001$). Durante la pandemia, el 25,4% ingresaron en la Unidad de Ictus frente al 1,8%, $p < 0,001$. La transformación hemorrágica fue menos frecuente en el grupo B (21,8% Vs 3,1%, $p < 0,001$). En este último, la mediana de tiempo "llegada al hospital-prueba de imagen" fue significativamente menor (41 Vs. 35 minutos, $p = 0,035$). En cambio, el tiempo "hora de inicio-llegada al hospital" fue más prolongado (73 Vs 112 minutos, $p = 0,004$), condicionando que el tiempo "hora de inicio-final de la trombectomía" fuera mayor (256 Vs. 286 minutos, $p = 0,036$). No hubo diferencias estadísticamente significativas en la mortalidad, el resultado funcional ni el resto de variables analizadas.

Conclusión. Existen diferencias en relación al tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y la llegada al hospital y entre la hora de inicio y el final de la trombectomía mecánica, no encontrándose en la mortalidad ni en el estado funcional.

INFLUENCIA DE LA PANDEMIA POR EL CORONAVIRUS SARS-COV-2 EN LOS LABORATORIOS DE NEUROSONOLOGÍA

Rodríguez Villatoro, N.¹; Martínez Martínez, M.²; Palacio Portilla, E.J.³; Pons Amate, J.M.⁴; García García, J.⁵; Ródenas, C.L.⁶; Muñoz Arrondo, R.⁷; Rico Santos, M.⁸; De La Cruz Cosme, C.⁹; Pagola Pérez de la Blanca, J.¹

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía;

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Valencia; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Albacete; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria

Objetivos. La Sociedad Española de Neurosonología (SONES) elaboró unas recomendaciones para la realización de estudios ultrasonográficos durante la pandemia. Los

objetivos del estudio son: 1) cuantificar la reducción del número de estudios ultrasonográficos, 2) conocer el cumplimiento de las recomendaciones de la SONES, y 3) describir la casuística de contagios entre profesionales, durante la primera pandémica (marzo-junio de 2020).

Material y métodos. Estudio descriptivo de los resultados de una encuesta online de 10 preguntas con respuestas de múltiple opción a los miembros de la SONES, mediante un sistema de encuestas certificado (<https://www.surveymonkey.co.uk>), durante el periodo abril-mayo de 2020. Al inicio de la encuesta se solicitó la participación mediante consentimiento informado online.

Resultados. Se obtuvieron datos de 32 neurosonólogos que trabajaban en 11 provincias diferentes en el momento de realización. Un 42,4% de los participantes reportaron una reducción de la actividad asistencial de más de un 75%, con una demora en la reprogramación de 1-3 meses en el 54% de los casos. El 63,1% siguieron las recomendaciones de la SONES sobre el uso de equipos de protección individual. En 1 de cada 3 centros (33%) se detectaron casos de contagio de SARS-CoV-2 entre neurosonólogos, aunque no siempre atribuibles a la realización de las exploraciones.

Conclusión. Los resultados de la encuesta online muestran una reducción muy significativa de la actividad asistencial durante el periodo de estudio, que se vio reflejada en una demora en la reprogramación de las exploraciones. En las próximas semanas tendremos los datos correspondientes a la segunda ola pandémica para poder realizar una comparación.

ICTUS EN PACIENTE JOVEN ASOCIADO A COVID19: CARACTERÍSTICAS Y ETIOLOGÍA DE UNA SERIE DE CASOS

Baraldés Rovira, M.; Gallego Sánchez, Y.; Paul Arias, M.; García Díaz, A.; Mauri Capdevila, G.; Purroy García, F.; Vázquez Justes, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. Desde el inicio de la pandemia por COVID19 se han descrito múltiples complicaciones neurológicas secundarias a esta enfermedad, entre las cuales las complicaciones cerebrovasculares. Nuestro objetivo fue revisar las características y etiología de los pacientes jóvenes con ictus asociado a COVID19.

Material y métodos. Recogimos prospectivamente aquellos casos atendidos en nuestro centro de pacientes jóvenes con ictus, definidos como aquellos menores de 50 años, asociados a infección por COVID19 durante el periodo entre junio 2020 y mayo 2021.

Resultados. Recogimos 4 pacientes con ictus isquémico y 1 paciente con trombosis venosa cerebral (TVC). Todos ellos tuvieron un NIHSS < 5 al ingreso. Hubo 3 casos de ictus a territorio posterior (POCI), la etiología de los cuales fueron: 2 pacientes con foramen oval permeable (FOP), 1 de las cuales asociado a anticoncepción oral; y 1 paciente con trombosis de arteria vertebral izquierda. 1 paciente sufrió un ictus a territorio ACM derecha (PACI) con fuente embólica indeterminada (ESUS). La paciente con la TVC tomaba anticoncepción oral como único factor de riesgo. Solo 1 paciente tenía hipertensión como único factor de riesgo cardiovascular (FRCV). Todos presentaron evolución

clínica favorable con independencia funcional a los 3 meses (mSR<3).

Conclusión. Hay pocos casos descritos en la literatura de ictus en paciente joven COVID. Todos los casos fueron ictus minor, sin detectarse ningún ictus con oclusión de gran vaso. La etiología y fisiopatología podría diferir respecto a los pacientes no COVID. El FOP y las trombosis arterial o venosa fueron las causas detectadas en nuestra serie.

Neurogenética + Trastornos de la Vigilia y el Sueño

DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS MEDIANTE SECUENCIACIÓN DE NUEVA GENERACIÓN (NGS) DEL GENOMA HUMANO COMPLETO (WGS)

Jauregui Larrañaga, C.¹; Martínez Campos, E.¹; Molina Goicoechea, M.¹; Salgado Garrido, J.²; Ciria Abad, S.³; Pasalodos Sánchez, S.²; Mendioroz Iriarte, M.⁴; Erro Aguirre, E.¹; Jericó Pascual, I.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra;

²Servicio de Genética. Unidad de Medicina Genómica, Navarrabiomed, CHN-UPNA; ³Unidad de Medicina Genómica. Navarrabiomed, CHN-UPNA; ⁴Servicio de Neurología. Navarrabiomed, CHN-UPNA; ⁵IdisNa

Objetivos. Presentar los resultados del proyecto Genoma 1000 Navarra (NAGEN1000) que ha secuenciado mediante NGS, el genoma humano completo (WGS) de pacientes con enfermedades neurológicas con alta sospecha de causa genética, pero sin filiación molecular por estudios gen a gen.

Material y métodos. Revisión y análisis descriptivo de los resultados de los pacientes neurológicos incluidos en el proyecto NAGEN1000.

Resultados. Se incluyeron 60 pacientes y en 25 (41,67%) se ha conseguido un diagnóstico genético. Realizamos una correlación fenotipo-genotipo de nuestra muestra. Los pacientes incluidos se subdividen en 9 fenotipos clínicos, por orden de frecuencia: trastornos del movimiento, Charcot-Marie-Tooth, miopatía primaria, paraplejía espástica hereditaria, ataxia hereditaria, enfermedad de neurona motora, leucodistrofias, trastornos del neurodesarrollo y demencia temprana. Los fenotipos de mayor éxito diagnóstico han sido el trastorno del neurodesarrollo (100%) seguido del Charcot Marie-Tooth (66,7%).

Conclusión. El porcentaje de diagnóstico genético en nuestra muestra ha sido superior al esperado. Implementar en nuestra comunidad el análisis del genoma humano completo (WGS), mediante NGS, ha supuesto un gran avance hacia el desarrollo de una medicina personalizada de precisión, permitiendo mejorar el asesoramiento genético y la valoración pronóstica del proceso.

DESCRIPCIÓN DEL GENOTIPO Y FENOTIPO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON CADASIL EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE NEUROVASCULAR INFRECIENTE

Carmona Bravo, V.; Banda Ramírez, S.; Domínguez Mayoral, A.; Fuerte Hortigón, A.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos. Las publicaciones sobre epidemiología de CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy) son escasas. Nuestro objetivo es describir las características del genotipo y fenotipo de una cohorte de pacientes con esta enfermedad.

Material y métodos. Se trata de un estudio observacional descriptivo y retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico genético de CADASIL durante el periodo 2000-2021, realizado en una consulta monográfica de enfermedades neurovasculares infrecuentes. Se registraron variables sociodemográficas, clínicas, radiológicas y genéticas.

Resultados. Se incluyeron 55 sujetos (56.4% mujeres) con edad media al diagnóstico de 48 años. Un 62% presentaba factores de riesgo vascular (FRVs), siendo la dislipemia el más frecuente (47.3%). Las mutaciones más prevalentes fueron c.619C>T (38.2%) y c.544C>T (12.7%) del exón 4 del NOTCH-3. La afectación radiológica más frecuente fue en centros semiovais (89.1%), seguida del tronco encefálico (50.9%), polos temporales y cápsulas externas (49.1% en ambos casos), con una presencia de microangiopatías en 36.4% de sujetos. El 82% presentaba clínica cardinal (38.2% ictus isquémicos lacunares, 32.7% migraña con aura, 40% deterioro cognitivo subcortical y 29% trastornos psiquiátricos). El 14.5% presentaba afectación esfinteriana. La edad media del 1er ictus y de inicio del deterioro cognitivo fue 45.2 años y 54.3 años, respectivamente.

Conclusión. La relevancia del estudio reside en ser la primera descripción epidemiológica de CADASIL en nuestro medio, siendo las mutaciones del exón 4 las más prevalentes. El fenotipo de nuestros pacientes se ajusta al descrito en otras publicaciones, salvo por la mayor prevalencia de FRVs propios de nuestra región del cinturón del ictus.

EL POLIMORFISMO DE RIESGO RS4912622 ALTERA EL PERFIL METABÓLICO DE LINFOCITOS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Jiménez, A.¹; López-Cotarelo, P.¹; Agudo Jiménez, T.¹; Abarca Zabala, J.¹; Casanova, I.²; López de Silanes, C.²; Comabella, M.³; Urcelay García, E.¹; Espino Paisán, L.¹

¹Servicio de Genética. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Uno de los 233 SNPs asociados con la susceptibilidad a padecer esclerosis múltiple (EM) es el rs4912622, eQTL (expression quantitative trait locus) del gen NDFIP1. NDFIP1 está implicado en funciones de los sistemas nervioso e inmunológico.

Buscamos comparar el impacto del polimorfismo en pacientes de EM y controles sanos.

Material y métodos. Se genotipó el rs4912622 en 87 pacientes y 84 controles. Se midieron los niveles de mRNA y de proteína de NDFIP1 por qPCR y western blot, respectivamente. Además, se analizó la activación de los linfocitos tras su estimulación con fitohemaglutinina (PHA) cuantificando la expresión en superficie de CD69 por citometría de flujo y la función metabólica con un analizador Seahorse Xfp.

Resultados. Los controles con genotipo homocigoto minoritario presentan niveles más altos de expresión de NDFIP1, menor cantidad de proteína, y mayor activación por CD69. Sin embargo, estas diferencias no se observan en pacientes. Antes de la estimulación, los controles con genotipo homocigoto minoritario muestran una actividad metabólica mayor reflejada en la respiración basal, producción de ATP y actividad glicolítica, que los pacientes con el mismo genotipo. Tras la estimulación con PHA, se alcanza un umbral máximo de activación, salvo en pacientes con genotipo minoritario que presentan siempre valores menores.

Conclusión. En controles, el genotipo homocigoto minoritario se asocia con niveles más bajos de proteína NDFIP1, y con un aumento de activación por CD69 y actividad mitocondrial. Estos efectos no se observan en pacientes de EM, lo cual sugiere diferencias específicas del polimorfismo entre controles y enfermos.

REPETICIONES EN RANGO INTERMEDIO EN EL GEN HTT: ¿CÓMO INTERPRETAR ESTE RESULTADO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA?

Reguera Acuña, A.¹; González Velasco, G.M.²; Siso García, P.²; Suárez San Martín, E.²; García Fernández, C.²; Fernández Menéndez, S.²; Amorín Díaz, M.²; Blázquez Estrada, M.²; Álvarez Martínez, V.³; Menéndez González, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. Los alelos intermedios (AI) del gen de la Huntingtina (HTT) presentan un número de repeticiones CAG entre 27-35. Su frecuencia varía entre poblaciones y son genéticamente inestables, pudiendo heredarse en rango patológico. Se han reportado casos con fenotipo sugestivo de Enfermedad de Huntington (EH) y AI, si bien pocos presentan confirmación histológica. La interpretación de los AI en la práctica clínica es controvertida.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de una serie de casos en los que se solicitó genotipado de HTT por sospecha de EH con hallazgo de AI, en búsqueda de claves que ayuden a interpretar este hallazgo.

Resultados. Encontramos 14 casos (8 varones, 6 mujeres), edad promedio 64 años. La mayoría presentaba algún síntoma extrapiramidal, así como síntomas cognitivo-conductuales (depresión, ansiedad y deterioro cognitivo principalmente). En un caso encontramos depósitos de hierro en los ganglios basales en RM, y otro mostró en PET-FDG un hipometabolismo cortical difuso, con afectación predominantemente frontal y déficit focal bilateral en caudados y tálamos.

Conclusión. La presencia de AI no permite establecer un diagnóstico de EH, siempre es preciso valorar otras causas. Una vez descartadas, ante un cuadro clínico compatible y si se evidencian otros hallazgos sugestivos de EH, se podría establecer una sospecha diagnóstica. Estos pacientes deberían recibir consejo genético, ante el riesgo de desarrollo de EH de sus descendientes. Son necesarios más estudios, incluyendo biomarcadores y estudios neuropatológicos que analicen la presencia de agregados proteicos HTT, para poder determinar el verdadero papel de los AI en la neurodegeneración y clarificar su interpretación en la práctica clínica.

UN META-ANÁLISIS DE ESTUDIOS DE RNA-SEQ MUESTRA UNA ALTERACIÓN PROGRESIVA DEL METABOLISMO LIPÍDICO EN UN MODELO ANIMAL DE ELA

Fernández Beltran, L.C.; Godoy Corchuelo, J.M.; Losa Fontangordo, M.; Matias Guiu, J.; Corrochano, S.

Servicio de Neurología. Instituto de Neurociencias. Fundación para la Investigación Biomédica del Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Dentro de las alteraciones descritas en la ELA, las relacionadas con el metabolismo están ganando especial relevancia en los últimos años. Tanto los pacientes como los modelos animales tienen alteraciones del metabolismo significativas como hipermetabolismo, dislipemia y una importante pérdida de peso. Este trabajo tiene como objetivo identificar que rutas del metabolismo lipídico están desreguladas desde estados presintomáticos de la enfermedad para evaluarlas como dianas terapéuticas en el futuro.

Material y métodos. Para alcanzar dicho objetivo se ha realizado un meta-análisis de distintos de estudios de RNA-seq de la médula espinal de ratones SOD1(modelo animal de ELA ampliamente utilizado) a distintas etapas de la enfermedad (presintomática y sintomática). Este meta-análisis permite identificar que rutas del metabolismo lipídico están desreguladas desde estadios presintomáticos y ver cómo evolucionan en estadios sintomáticos.

Resultados. El meta-análisis permitió identificar que los ratones SOD1 tienen desde estadios presintomáticos importantes rutas del metabolismo lipídico desreguladas como la biosíntesis y el transporte de colesterol, el catabolismo de ceramidas y la síntesis de icosanoides. Además estas alteraciones en estadios sintomáticos se mantienen y/o exacerban.

Conclusión. Las alteraciones del metabolismo lipídico en la médula espinal de los ratones SOD1 se dan desde estadios presintomáticos de la enfermedad por lo que podrían jugar un papel relevante en el inicio y desarrollo de la patología. Sería interesante explorar estas alteraciones del metabolismo lipídico como posibles dianas terapéuticas.

TEMBLOR GENERALIZADO Y EPILEPSIA FRONTAL SECUNDARIAS A MUTACIÓN CON GANANCIA DE FUNCIÓN DE SCN8A, PRESENTACIÓN DE UN CASO

Lafuente Gómez, G.¹; De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.¹; Leal Hidalgo, R.¹; Vázquez López, M.²; Barredo Valderrama, E.²; Chacón Pascual, A.²; Castro De Castro, P.²; Miranda Herrero, M.C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Las mutaciones del gen SCN8A son infrecuentes y producen clínica diversa. Predomina la epilepsia que puede acompañarse de retraso psicomotor y trastornos del movimiento.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 14 años con un cuadro de temblor generalizado y crisis epilépticas. El estudio genético reveló mutación del gen SCN8A con ganancia de función.

Resultados. Adolescente de origen chino, adoptada a los 16 meses (se desconocen antecedentes familiares), que acude por primera vez a nuestro centro con 12 años por cuadro de temblor y crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas nocturnas de inicio a los 3 años. El temblor es de predominio en reposo y postural, también cinético. Es generalizado con predominio en párpados, lengua y miembros superiores. Asocia ataxia troncular, escoliosis y retraso intelectual leve. Se realizaron en otros centros analíticas de sangre (estudios metabólico y tiroideo), LCR (neurotransmisores), orina (incluyendo test de SAICAR y biotinidasa), RMN craneal y EEG sin hallazgos patológicos. En nuestro centro se repite estudio analítico, neurofisiológico (electroencefalograma, potenciales evocados, electromiograma) y arrays 60k que son normales. El estudio genético del panel de encefalopatías epilépticas reveló mutación del gen SCN8A con ganancia de función. Como complicaciones ha presentado un estatus epiléptico generalizado y un ingreso en UCI por aumento del temblor. Actualmente, 3 años después, se encuentra clínicamente estable con carbamacepina para la epilepsia y propranolol y zonisamida para el temblor.

Conclusión. El amplio espectro fenotípico producido por mutaciones en SCN8A debe hacernos incluirla en el diagnóstico diferencial de los trastornos epilépticos disquinéticos de la infancia

INFLUENCIA DE UN POLIMORFISMO DEL GEN MANBA SOBRE LA ACTIVIDAD β MANOSIDASA, ACTIVACIÓN LINFOCITARIA Y FUNCIÓN MITOCONDRIAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Jiménez, A.¹; López-Cotarelo, P.¹; Agudo Jiménez, T.¹; Abarca Zabalía, J.¹; Aladro Benito, Y.²; Pilo de la Fuente, B.²; Comabella, M.³; Urcelay García, E.¹; Espino Paisán, L.¹

¹Servicio de Genética. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. El polimorfismo de riesgo asociado a esclerosis múltiple (EM) rs7665090 se ha descrito como eQTL del gen MANBA. Este gen codifica la enzima β -manosidasa lisosomal, que participa en modificaciones post-traduccionales de proteínas. Su deficiencia produce acumulación de oligosacáridos que afectan a la mielinización del sistema nervioso periférico y central. Este trabajo pretende estudiar la actividad β -manosidasa, la activación de linfocitos y la función mitocondrial en pacientes de EM y controles sanos, en función de la variante de riesgo de MANBA.

Material y métodos. Se genotipó el rs7665090 en pacientes de EM y controles. Se midió la cantidad de mRNA y la actividad enzimática de MANBA mediante qPCR y ensayos fluorométricos, respectivamente. La activación de células mononucleares de sangre periférica se estudió mediante el análisis de CD69 por citometría de flujo. Para medir la actividad metabólica se empleó el analizador de flujo extracelular Seahorse Xfp. Los resultados fueron estratificados en función del polimorfismo de interés.

Resultados. Se observa una disminución significativa de la expresión de MANBA y de la actividad β -manosidasa en pacientes respecto a controles. Cuando se estratifica en función del polimorfismo, la activación de linfocitos y su actividad metabólica es mayor en controles rs7665090*GG respecto a pacientes del mismo genotipo, reflejándose en los parámetros de respiración basal, producción de ATP y reserva glicolítica.

Conclusión. Existe una menor expresión y actividad de MANBA en pacientes respecto a controles. Los controles con el genotipo GG muestran una activación linfocitaria y una actividad metabólica más alta comparados con pacientes con el mismo genotipo.

TRASTORNOS DEL SUEÑO EN PERSONAL SANITARIO EN LAS SUCESIVAS OLAS DE LA PANDEMIA POR CORONAVIRUS

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galán, A.²; Rueda Medina, I.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La prevalencia del insomnio en personal sanitario se estima que puede llegar al 45%. Si a esto se añade la sensación de ansiedad, incertidumbre y sobrecarga asistencial, de forma continuada, acarreadas por la pandemia en este grupo poblacional aumentan los afectados por insomnio.

Material y métodos. Presentamos la continuación del estudio preliminar en personal sanitario realizado durante Marzo, Abril y Mayo de 2020, en el punto álgido de pandemia por coronavirus en nuestro país, en una zona especialmente afectada y con sobrecarga/desbordamiento asistencial. Interrogamos a los mismos 50 trabajadores sanitarios, realizamos las mismas encuestas y valoraciones, y aplicamos la escala CGI-SI y escala de severidad del insomnio (ISI), como en el primer estudio, en las sucesivas olas de la pandemia y vacunación.

Resultados. Con la ISI el rango de prevalencia de insomnio subclínico, insomnio clínico moderado e insomnio clínico grave, osciló entre el 80% y el 40%. La percepción de los sujetos medida en la CGI-SI de encontrarse respecto al sueño levemente afectado, moderadamente o marcadamente enfermo, o extremadamente enfermo osciló entre 90% y 50%. En un 85% de los casos se precisó ajustes de dosis, ya fuera alza o a la baja, de melatonina en asociación.

Conclusión. Destacamos el paralelismo de la severidad de las distintas olas de la pandemia y el proceso de vacunación con la prevalencia de insomnio clínicamente significativo en una subpoblación de personal sanitario de un área sanitaria especialmente castigada por COVID-19 y con importante sobrecarga asistencial, hasta llegar en Mayo 2021 a una situación similar a la previa a la pandemia.

EL PROGRAMA SAS (SLEEP APNEA IN STROKE PATIENTS): UN NUEVO ALGORITMO DIAGNÓSTICO PARA EL CRIBADO DEL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNIA DEL SUEÑO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

Domínguez Mayoral, A.¹; Pérez Sánchez, S.¹; Gamero García, M.Á.²; Montaner Villalonga, J.²

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

Objetivos. El Síndrome de Apneas-Hipopneas del Sueño (SAHS) es muy prevalente en pacientes con ictus isquémico agudo (IIA). Nuestro objetivo es evaluar las escalas de cribado de SAHS en IIA.

Material y métodos. Se trata de un estudio prospectivo que incluye pacientes con IIA <72 horas. Se aplicaron las variantes de la escala STOP (Snoring, Tiredness, Observed apneas, high blood Pressure) a los pacientes y sus testigos de sueño. Se realizaron poligrafías en todos los casos.

Resultados. Se incluyeron 72 pacientes. La mediana de edad y NIHSS fue 72 años y 4 respectivamente. No había testigo de sueño en el 38.8%. El porcentaje de pacientes con índice de apnea-hipopnea (IAH) ≥ 10 ó ≥ 15 fue 73.61% y 62.5% respectivamente. Los pacientes con IAH ≥ 15 tenían mayor perímetro de cuello (p 0.02). Una saturación mínima de oxígeno $\leq 88\%$ incrementaba el riesgo de IAH ≥ 15 en 0.195 veces. La paresia facial se asocia con IAH ≥ 15 (p 0.02). La mejor escala es la nueva variante STOP-BANG-OF (Body Mass Index >35 kg/m², Age > 50 years old, Neck circumference > 40 cm or male Gender, Oximetry desaturation value $\leq 88\%$, Facial Palsy) con un punto de corte ≥ 4 : sensibilidad 95.56% y cociente de probabilidad negativa 0.20. El área bajo la curva es 0.707.

Conclusión. Describimos un algoritmo diagnóstico basado en la aplicación de la nueva escala STOP-BANG-OF tras la observación del sueño y la oximetría en la primera noche en la unidad de ictus. Si la puntuación es ≥ 4 se recomendaría poligrafía durante el ingreso.

EXPERIENCIA REAL CON SOLRIAMFETOL (SOLRIAMFETOL TITRATION & ADMINISTRATION, START): ESTRATEGIAS DE INICIO Y ESTABLECIMIENTO DE DOSIS EN PACIENTES CON NARCOLEPSIA

Thorpy, M.J.¹; Hyman, D.²; Parks, G.²; Chen, A.²; Foley, C.³; Ito, D.³; Cubells Cubells, L.²; Singh, H.⁴

¹Servicio de Neurociencias. Albert Einstein College of Medicine;

²Servicio de Neurociencias. Jazz Pharmaceuticals; ³Servicio de Neurociencias. Stratevi; ⁴Sleep Medicine Specialists of California

Objetivos. Solriamfetol (Sunosi) es un inhibidor de la recaptación de dopamina/noradrenalina indicado para tratar la somnolencia diurna excesiva (SDE) en adultos con narcolepsia (75-150 mg/día) o apnea obstructiva del sueño (AOS) (37,5-150 mg/día). Se analiza su dosificación en pacientes tratados.

Material y métodos. Realizamos una revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes de Estados Unidos, tratados con solriamfetol: de novo (sin medicación previa), de transición (cambiar a solriamfetol) o de adición (añadir solriamfetol).

Resultados. Se introdujeron datos de 70 pacientes con narcolepsia (tipo 1, (24); tipo 2, (46); edad media $\pm$ -DE, 40 $\pm$ -11 años; 57 % mujeres; 6 también tenían AOS). El SDE fue principalmente moderado (59 %) o grave (36 %). Diecinueve (27 %) iniciaron el tratamiento de novo, 31 (44 %) lo alteraron y a 20 (29 %) se les añadió. La mayoría iniciaron el tratamiento con 75 mg (86 %) y se estabilizaron a 150 mg (76 %). Un 67 % tuvo 1 ajuste de la dosis; la media (intervalo) de tiempo hasta una dosis estable fue de 14 (1-60) días. La gravedad del SDE (44 %) se consideró al dosificar. Catorce de 22 (64 %) pacientes en transición desde agentes promotores de la vigilia los interrumpieron bruscamente; 5 de 9 (56 %) tomando estimulantes, gradualmente.

Conclusión. En la práctica real, la mayoría de los inicios de tratamiento con solriamfetol en pacientes con narcolepsia comenzaron con 75 mg, disminuyeron gradualmente los estimulantes, interrumpieron bruscamente los agentes promotores de la vigilia y realizaron 1 ajuste de la dosis.

TRASTORNOS DEL SUEÑO EN PACIENTES QUE HAN SUPERADO INFECCIÓN POR COVID-19 EN LAS SUCESIVAS OLAS DE LA PANDEMIA POR CORONAVIRUS

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Álvarez Giménez, F.J.²; Navarro Muñoz, S.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Hospital General de Tomelloso

Objetivos. Según datos de la SEN un 25-30% de la población adulta presenta insomnio transitorio y un 10-15% insomnio crónico. Las circunstancias que nos rodean, la ansiedad, el miedo, la incertidumbre y el cambio radical de costumbres y estilo de vida, producen importantes efectos deletéreos en el sueño, como ha quedado claramente patente en la reciente situación, y el trastorno más frecuente es el insomnio.

Material y métodos. Presentamos la continuación del estudio preliminar realizado por teleconsulta en 60 pacientes en seguimiento en consultas de Neurología por diversos motivos (excluyendo enfermedades neurodegenerativas), que no aquejaban insomnio previamente, que habían superado infección por coronavirus, con o sin hospitalización, realizado durante Marzo-Abril-Mayo 2020, en una zona especialmente afectada por esta infección. Interrogamos a los mismos 60 pacientes, realizamos mismas encuestas y valoraciones, y aplicamos la escala CGI-SI y escala de severidad del insomnio (ISI), como en el primer estudio, en las sucesivas olas de la pandemia y vacunación.

Resultados. Aplicando el ISI descendió del 83% que presentaba insomnio subclínico, clínico moderado o clínico grave en la primera ola al 20% en Mayo-2021. La percepción de los sujetos medida en CGI-SI descendió del 91% que reportaba sueño levemente afectado, moderadamente o marcadamente enfermo, o extremadamente enfermo en la primera ola a un 30% en Mayo 2021.

Conclusión. Aunque se trata de la continuación un estudio de aproximación, destacamos el descenso progresivo de la prevalencia de insomnio en una subpoblación de pacientes que habían superado infección por coronavirus, en las sucesivas olas, volviendo a la situación premórbida en la mayoría de ellos.

Neuroimagen

LESIONES VASCULARES CEREBRALES PERIPROCEDIMIENTO Y DETERIORO COGNITIVO A 6 MESES EN PACIENTES SOMETIDOS A TAVI

Tellechea Aramburo, P.¹; Ostolaza Ibáñez, A.¹; Díaz Leiva, J.²; López Sala, P.³; Cabada Giadás, T.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario de Navarra; ³Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ⁴Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos. Entre los riesgos asociados a la implantación transcatheter de válvula aórtica (TAVI) se encuentran los ictus isquémicos cardioembólicos y la disfunción cognitiva asociada. Nuestro objetivo es estudiar la relación existente entre el deterioro cognitivo y los datos neurorradiológicos evolutivos en pacientes sometidos a TAVI.

Material y métodos. Se realizó RM craneal prequirúrgica, postquirúrgica precoz y a los 6 meses, junto con exploración neuropsicológica basal y a los 6 meses, de 15 pacientes sometidos a TAVI entre agosto de 2017 y octubre de 2019.

Resultados. Se objetivaron lesiones isquémicas agudas en RM postquirúrgica precoz en 10 pacientes (66,7%), presentando 5 de ellos más de 5 lesiones (rango 6-11), todas subclínicas. Muchas (18/39) de las lesiones presentaban perfil radiológico lacunar. En RM a los 6 meses se identifican las lesiones detectadas en fase aguda en 13/15 pacientes, y se detectan microsangrados en 3 pacientes (20%). La evaluación neuropsicológica mostró un bajo rendimiento basal en 6 pacientes (40%). 8 pacientes presentaron un empeoramiento significativo en los test a los 6 meses, 5 de los cuales ya partían de un deterioro basal. 3 pacientes mejoraron a los 6 meses. No objetivamos correlación entre la aparición de lesiones isquémicas en RM y empeoramiento cognitivo.

Conclusión. Las lesiones isquémicas agudas subclínicas tras TAVI son frecuentes. Muchos de estos infartos presentan una localización característica de infartos lacunares a pesar de su presumible etiología embólica. Aunque el deterioro cognitivo es prevalente en estos pacientes, se relaciona más con una mala situación cognitiva de base que con la presencia de eventos isquémicos periprocedimiento.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE: ANÁLISIS RETROSPECTIVO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Sainz Amo, R.; Baena Álvarez, B.; Gómez Corral, J.; Celdrán de Castro García, A.; Vera Lechuga, R.; Matute Lozano, C.; Buisán Catevilla, F.J.; García Barragán, N.; Corral Corral, Í.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad cuya fisiopatología, desencadenantes

y características clínico-radiológicas no están claramente establecidas.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de variables clínicas y radiológicas de pacientes con diagnóstico de PRES entre 2000 y 2021.

Resultados. Se incluyeron 28 pacientes (53,6% mujeres), con edad media de 55,0±11,8 años. El 61% de los casos estaban en tratamiento con fármacos asociados a PRES, principalmente inhibidores de calcineurina (39%). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron disminución de nivel de conciencia; seguido de crisis epilépticas, alteraciones visuales, cefalea, afasia y hemiparesia. El análisis de LCR fue normal en los casos disponibles. Se realizó RM craneal a 26 casos, se encontró patrón de afectación posterior en 13 casos, anterior en uno, central en seis y holohemisférico en seis. Dos pacientes presentaban solo afectación cortical. Doce pacientes tenían alteraciones en la secuencia de difusión, con restricción en el mapa ADC en ocho. Un paciente presentó hemorragia subaracnoidea, dos intraparenquimatosas y en uno se observaron microsangrados. Ocho pacientes requirieron ingreso en UCI y 3 fallecieron. Al alta más del 80% eran independientes. Tres casos asociados a inhibidores de calcineurina recurrieron pese a cambio de tratamiento. La RM de control mostró resolución o mejoría en los casos disponibles.

Conclusión. En nuestra serie el desencadenante más frecuente de PRES fueron los fármacos, principalmente inhibidores de la calcineurina. El patrón típico de afectación posterior solo se observó en la mitad de los casos por lo que su ausencia no debe descartar el diagnóstico de PRES.

EPILEPSIA OCCIPITAL Y CAPNON. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES CALCIFICADAS

Sánchez Cirera, L.¹; Coll Presa, C.¹; Nersesyan, N.²; Puig Casadevall, M.¹; Boix Lago, A.¹; Vera Cáceres, C.¹; Silva Blas, Y.¹

¹Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ²Servicio de Radiología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. Calcified pseudoneoplasm of the neuraxis (CAPNON) es un tumor benigno intra o extra-axial muy poco frecuente. Las manifestaciones clínicas son cefaleas, crisis comiciales y en pocos casos se encuentran como incidentalomas. La etiología es desconocida y característicamente en TC cráneo son hiperintensos (calcificaciones) y en RM cerebral son hipointensos en T1 y T2. El tratamiento es quirúrgico si síntomas no controlados.

Material y métodos. Descripción clínica de una paciente con crisis focales de origen occipital izquierdo por CAPNON.

Resultados. Paciente de 55 años que avisa al marido por sensación de mareo que la encuentra desorientada y con relajación de esfínteres por lo que acuden a Urgencias. A la llegada, paciente con discurso repetitivo y mordida de lengua lateral derecha. Se realiza TC cráneo que muestra lesión calcificada occipital izquierda compatible con meningioma versus cavernoma y un EEG que muestra disfunción fronto-temporo-occipital izquierda. Al rehacer la anamnesis refiere que meses antes había presentado episodios repetitivos de visión de luces de colores en círculo y hemianopsia homónima derecha de pocos minutos de duración. Se orienta

como probables crisis occipitales y se inició tratamiento antiepiléptico. Posteriormente se realizó RM cerebral que mostró una lesión cortical occipital izquierda hipointensa en secuencias T1 y T2 con edema vasogénico y calcificaciones groseras compatible con CAPNON. Debido al buen control clínico, se realizan controles de neuroimagen periódicos y se ha descartado intervención.

Conclusión. El CAPNON se debe considerar en el diagnóstico diferencial de lesiones calcificadas, como meningiomas, oligodendrogliomas, hamartomas o cavernomas. El tratamiento es quirúrgico según sintomatología.

DEGENERACIÓN HIPERTRÓFICA OLIVAR BILATERAL ASOCIADA A DEGENERACIÓN WALLERIANA BILATERAL DE PEDÚNCULOS CEREBELOSOS MEDIOS: UNA COMBINACIÓN RADIOLOGICA INFRECUENTE

Sánchez-Miranda Román, I.; Díaz Díaz, A.; Ruano Hernández, A.; Amela Peris, R.; Pérez Navarro, L.M.; Fernández Pérez, L.; Pinar Sedeño, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil

Objetivos. Los tipos más comunes de degeneración transaxonal que afectan a conexiones cerebelosas son la degeneración hipertrófica olivar (DHO), degeneración walleriana del pedúnculo cerebeloso medio (DWPCM) y diasquisis cerebelosa cruzada. La presencia de cualquiera de estos fenómenos es infrecuente y, por tanto, suelen comunicarse por separado.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico donde coexisten DHO y DWPCM bilaterales secundarias a un hematoma protuberancial.

Resultados. Varón de 42 años, fumador y con hepatitis crónica por VHB. Sufre un cuadro brusco de disartria, hemiparesia y hemihipoestesia derechas con disminución del nivel de consciencia. El TC urgente muestra un hematoma protuberancial extenso y la RM a los 15 días confirma estos hallazgos. Al alta presenta disartria escandida, hemidéficit sensitivo-motor derecho, dismetría bilateral, temblor de Holmes y ataxia truncal. Durante su evolución se objetivan mioclonías oculares y palatinas no presentes previamente. En las RM de control a los 4 y 9 meses aparecen dos lesiones redondeadas en la porción anterior del bulbo y en ambos PCM, hipointensas en T1, hiperintensas en T2, sin restricción en difusión ni captación de contraste. En este paciente, la lesión del haz centrotegmental y del pedúnculo cerebeloso superior en el triángulo de Guillain-Mollaret explica la DHO bilateral, y la afectación de los haces corticopontocerebelosos justifica la DW bilateral de los PCM.

Conclusión. La asociación de DHO bilateral y DW bilateral de los PCM es extremadamente rara, con pocos casos descritos en la literatura. La existencia de otras entidades que pueden cursar con estos hallazgos hace fundamental una correcta interpretación para evitar errores diagnóstico-terapéuticos.

¿CUELLO CORTO COMO CAUSA DE ICTUS? DISECCIÓN BILATERAL DE ARTERIAS VERTEBRALES Y SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL

Del Pino Tejado, L.; Sánchez Soblechero, A.; Díaz Fernández, E.; López Reyes, C.A.; Serra Smith, C.; Iglesias Mohedano, A.M.; García Pastor, A.; Fernández Bullido, Y.; Vázquez Alen, P.; Díaz Otero, F.; Vales Montero, M.; Gil Núñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La disección arterial vertebral es una causa frecuente de ictus en joven. Su asociación con el Síndrome de Klippel-Feil (SKF) ha sido rara vez descrita. Describimos el caso de un varón con disección simultánea de ambas arterias vertebrales con SKF.

Material y métodos. Varón de 30 años, sin factores de riesgo vascular, que acude a urgencias por cuadro de inestabilidad, disartria y torpeza de miembros derechos de instauración súbita. Cinco días antes había sufrido cervicalgia derecha intensa tras un partido de fútbol. En la exploración presenta dismetría en miembro superior derecho (NIHSS 1) y destaca la presencia de cuello corto.

Resultados. Se realizó un TC craneal que mostró un infarto agudo cerebeloso derecho y un AngioTC en el que se observó disección bilateral de arterias vertebrales. Una RM reveló hiperintensidad de señal de pared de arterias vertebrales, compatible con hematoma intramural. Los hallazgos se confirmaron por arteriografía. Se observó fusión de las vértebras cervicales C2-C3 compatible con SKF, al mismo nivel donde se observaron ambas disecciones. El paciente fue dado de alta asintomático con tratamiento antiagregante. Dos meses después continúa asintomático, a pesar de un nuevo episodio similar transitorio 14 días tras el primero.

Conclusión. El SKF es una malformación infrecuente consistente en la triada de fusión de vértebras cervicales, cuello corto e implantación baja del cabello. Su asociación con ictus es infrecuente con pocos casos comunicados, ninguno con disección bilateral. Las malformaciones musculoesqueléticas de la columna cervical, deberían ser consideradas en la búsqueda etiológica de disecciones vertebrales, especialmente en pacientes con cuello corto.

LESIÓN MEDULAR INCOMPLETA EN PACIENTE CON MASA LIPOHAMARTOMATOSA INFILTRANTE. A PROPÓSITO DE UNA SOSPECHA DE SÍNDROME DE PROTEUS

Ortega Ruiz, A.; Arzalluz Luque, J.; Sánchez Rodríguez, N.; Ruiz Infantes, M.; Gómez López, P.; Marín Cabañas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. El Síndrome de Proteus (SP) es una enfermedad genética extremadamente rara (1:10.000.000). Se debe al mosaicismo somático causado por la mutación del oncogen AKT1 y se caracteriza por un crecimiento asimétrico y desproporcionado del tejido conectivo. Presentamos un caso de una mujer de 19 años con posible SP.

Material y métodos. Mujer 19 años con AP de obesidad y lipoma torácico recidivante. Ingresó por cuadro subagudo progresivo de hipoestesia en abdomen y miembros inferiores y paraparesia. A la exploración hipoalgesia con nivel sensitivo D10, hipopalestesia en extremidades y paraparesia con piramidismo en miembros inferiores (RCP extensor bilateral).

Resultados. En RM medular se evidencia masa lipohamartomatosa compleja en hemitórax izquierdo, de gran tamaño (24x13cm), asociada a hipertrofia ósea, crecimiento asimétrico vertebral e infiltración muscular, que invade el canal dorsal a nivel D4-D5 con compresión medular severa. Recibe tratamiento de descompresión medular dorsal D3-D6, mediante laminectomía y facetectomía parcial de facetas izquierdas D4-D5. Durante intraoperatorio se obtienen biopsias para estudio anatomopatológico, con resultado de lipoma con tejido muscular esquelético.

Conclusión. El diagnóstico diferencial entre el SP y el resto de síndromes de sobrecrecimiento asimétrico (hemihiperplasia-lipomatosis múltiple, CLOVES, SOLAMEN, Klippel-Trenaunay) es complicado dada la variabilidad fenotípica y la superposición clínica. El conocimiento de las bases genéticas responsables proporciona el marco adecuado para comprender dicha superposición clínica: probable participación de la vía oncogen AKT1 y gen supresor PTEN. En la bibliografía se han reportado casos de paraparesia progresiva en pacientes jóvenes por invasión del canal medular de masas lipomatosas.

EDEMA PERIELECTRODO SINTOMÁTICO COMO COMPLICACIÓN TRAS CIRUGÍA DE ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

Barrios López, J.M.¹; Ruiz Fernández, E.²; Romero Fábrega, J.C.¹; Valderrama Martín, C.¹; Martínez Barbero, J.P.³; De La Cruz Sabido, J.⁴; Jouma Katati, M.⁴; Triguero Cueva, L.¹; Mínguez Castellanos, A.¹; Escamilla Sevilla, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ³Servicio de Radiodiagnóstico, Sección de Neuroimagen. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos. Descripción de un paciente que desarrolló edema perielectrodo (EPE) bilateral sintomático tras ser intervenido mediante estimulación cerebral profunda (ECP).

Material y métodos. Varón de 75 años con antecedente de diabetes y temblor esencial discapacitante, intervenido mediante ECP bilateral con electrodos octopolares (Vercise, Boston Scientific) alcanzando el núcleo ventral intermedio del tálamo (contactos más proximales) y área subtalámica posterior (contactos más distales). Comenzó con disartria e inestabilidad de la marcha 24 horas post-intervención, realizándose una TC craneal que identificó hipodensidad con efecto de masa frontal subcortical rodeando el electrodo derecho. Al día siguiente empeoró con somnolencia, síndrome frontal, disartria grave, limitación de la supravisión de la mirada y monoparesia superior izquierda de predominio distal. Se realizó una RM craneal que objetivó áreas hiperintensas (FLAIR/T2) rodeando ambos electrodos, sin restricción de la difusión ni captación de contraste, de predominio en el derecho, con efecto masa y extensión desde región subcortical frontal derecha hasta mesencéfalo, compatible con edema vasogénico.

Resultados. Tras los hallazgos descritos se diagnosticó de EPE, comenzando tratamiento con dexametasona 4 mg iv/6h

durante 5 días y pauta descendente posterior. Finalmente, 15 días tras la cirugía, se procedió al alta asintomático y con evidente mejoría radiológica, pendiente de posterior programación/conexión del sistema de ECP.

Conclusión. Nuestro paciente presentó un EPE sintomático y reversible tras cirugía de ECP. La incidencia de esta complicación varía entre 0.4% y 39% y su fisiopatología podría estar relacionada con una disrupción de la barrera hematoencefálica, inmunomediada o traumática. El pronóstico clínico-radiológico es habitualmente bueno, como en el caso presentado.

HIPERINTENSIDAD DE HACES CORTICO-ESPINALES (CE) EN SECUENCIA T2/FLAIR DE RMN CRANEAL EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA). A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Lorenzo López, R.; Valderrama Martín, C.; Herrera García, J.D.; Romero Fábrega, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos. Describimos la hiperintensidad de la vía CE bilateral como hallazgo radiológico característico y de aparición precoz en pacientes con diagnóstico de ELA en nuestro centro.

Material y métodos. Presentamos secuencias ponderadas en T2/FLAIR de RMN craneal pertenecientes a dos pacientes de 62 y 63 años diagnosticados recientemente de ELA de inicio espinal. En ellas se puede observar la presencia de hiperintensidad de la vía CE de forma bilateral, desde la circunvolución precentral, centro semioval, brazos posteriores de la cápsula interna y pedúnculos cerebrales.

Resultados. En un escenario, la clínica presentada era altamente sospechosa, siendo la neuroimagen un marcador radiológico de apoyo diagnóstico. En el otro caso, el debut fue atípico presentando un déficit hemicorporal de instauración ictal, por lo que la neuroimagen fue crucial para sospechar la patología en un estadio precoz. Finalmente, ambos pacientes fueron diagnosticados según hallazgos clínicos, radiológicos y electromiográficos.

Conclusión. El diagnóstico de ELA definida requiere la presencia de signos de primera y segunda motoneurona en al menos 3 regiones según criterios de El Escorial revisados, algo que demora el diagnóstico frecuentemente al no evidenciarse siempre tal afectación en las fases precoces de la enfermedad. Por otro lado, en ocasiones, la atrofia muscular de forma notable puede enmascarar ciertos signos de primera motoneurona. Consideramos que la presencia de marcadores radiológicos como la hiperintensidad CE bilateral en RMN (T2 FLAIR) puede resultar beneficioso para apoyar el diagnóstico precoz de cara a evaluar la degeneración de dicha motoneurona o resultar una pista que guíe el diagnóstico cuando existen datos atípicos en la presentación.

Neurología Crítica + Neurobiología

FACTORES PREDICTORES DE INTUBACIÓN PROLONGADA TRAS TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO POR OCLUSIÓN DE GRAN VASO

De la Fuente Sanz, E.¹; Romero del Rincón, C.¹; Trillo Senín, S.²; Ramos Martín, C.³; Aguirre Hernández, C.³; Vega Villar, J.⁴; Caniego, J.L.⁵; Canabal, A.⁶; Ximénez-Carrillo Rico, A.¹; Vivancos Mora, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa.; ³Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁵Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de la Princesa; ⁶Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Las Unidades de Cuidados Intensivos y Reanimación (UCI/REA) son un recurso necesario para muchos pacientes con ictus por oclusión de gran vaso (IOV) tratados con tratamiento endovascular (TEV). No obstante, estas unidades cuentan con una disponibilidad de camas y ventiladores limitada, situación agravada por la actual pandemia COVID-19. Analizamos factores predictores de necesidad de intubación prolongada (IP) tras TEV en pacientes con IOV.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes ingresados en nuestro centro desde 2012-2019 por IOV tratados con TEV. Se identificaron pacientes que tras el TEV requirieron IP (definida como intubación >24h con ingreso en UCI/REA) y se buscó su relación con factores clínicos y radiológicos en el momento de atención al ictus.

Resultados. N=438. 236 (53.9%) mujeres. Edad media 69 (DE 14.6). 411 (93.8%) ictus carotideo, 27 (6.2%) vertebrobasilar. 82 (19%) requirieron anestesia general e intubación intraprocédimento y de ellos 47 (57.3%) precisaron IP. Mediana días ingreso en UCI/REA 3 (1-7). 12/47 (25.5%) pacientes presentaron prolongación de su estancia por otro criterio (6 empeoramiento neurológico, 4 inestabilidad hemodinámica, 1 infección respiratoria y 1 ausencia camas libres en U.Ictus). Los factores asociados a mayor riesgo de IP tras el TEV fueron: oclusión basilar (OR=12.3, IC95% [5.3-28.4], p<0.001); ASPECTS basal≤7 (OR=3, IC95% [1.4-6.1], p=0.003) y NIHSS pretratamiento≥18 (OR=2.8, IC95% [1.3-5.8], p=0.006). Los pacientes con IP presentaron mayor mortalidad (OR=6.5, IC95% [3.3-12.8], p<0.001) y mayor dependencia funcional a 3 meses (OR=5.1, IC95% [2.4-11], p<0.001)

Conclusión. En nuestro estudio los pacientes con oclusión basilar, NIHSS muy elevado o ASPECTS basal deteriorado tuvieron más probabilidades de precisar intubación prolongada tras el TEV, conllevando además peor pronóstico, aspecto a considerar en entornos con disponibilidad crítica de camas de UCI/REA.

INFLUENCIA DEL DETERIORO PRECOZ, LA EDAD Y EL NÚMERO DE TERRITORIOS AFECTADOS EN EL PRONÓSTICO DEL ICTUS MALIGNO CRANIECTOMIZADO

Alemañ Díez, J.¹; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.²; Hernández Tost, H.²; Acosta Brito, I.A.¹; Boix Lago, A.²; Sánchez Cirera, L.²; Vera Cáceres, C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. Se ha comunicado previamente un mejor pronóstico funcional con menor mortalidad en adultos jóvenes craneectomizados precozmente en ictus isquémicos malignos de arteria cerebral media, existiendo controversias sobre otros factores pronósticos. Analizamos sus diferencias en mortalidad precoz (MP) y pronóstico funcional.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de casos craneectomizados precozmente desde el momento de deterioro de nivel de conciencia en dos centros de referencia entre 2006 y 2021. Como variables independientes registramos la precocidad del deterioro categorizada en <48 horas (precoz) y >48 horas (tardío), el número de territorios afectados y la edad categorizada (EC) en mayores (≤55) o menores (>55 años). La MP se fijó al mes. El nivel funcional al año (mRs) se categorizó (mRsC) en aceptable (≤3) o no aceptable (>3). Se analizaron las diferencias entre variables independientes respecto a MP y mRsC mediante Chi-cuadrado y las diferencias medias en mRs según EC mediante T de Student.

Resultados. Identificamos 38 casos (20 hombres y 18 mujeres) con ratio ACM derecha/izquierda de 20/18 sufriendo doce deterioro tardío sin diferencias en MP y mRsC. El mRs medio fue de 4 en <55 y de 5 en >55 (p=0.045), alcanzando respectivamente un mRs0-3 el 37% respecto al 9% (p=0.04) y falleciendo precozmente el 17% frente al 34% (p=0.05). La afectación de dos territorios asoció un 57% de MP frente a 18% en uno (p=0.02) sin diferencias en mRsC.

Conclusión. Esta revisión confiere peor pronóstico a más edad y territorios afectados sin influir lo tardío del deterioro intervenido precozmente.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO UNICÉNTRICO DE ESTATUS EPILEPTICO REFRACTARIO DE NUEVO INICIO (NORSE), SUPERREFRACTARIO (NOSRSE) Y ASOCIADO A SÍNDROME FEBRIL (FIRES)

Paul Arias, M.; Baraldés Rovira, M.; García Díaz, A.; Quilez Martínez, A.; Purroy García, F.; Vázquez Justes, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. El estatus epileptico (EE) refractario de nuevo inicio (NORSE) describe aquel EE en pacientes sin antecedentes de crisis epilepticas y sin una clara etiología estructural, tóxica o metabólica. Se ha descrito la infección febril asociada a síndrome epileptico (FIRES) como un subgrupo de NORSE asociados a fiebre entre 2 semanas y 24 horas antes del inicio del EE. Algunos progresan a superrefractarios (NOSRSE).

Material y métodos. Revisamos retrospectivamente una cohorte de pacientes con EE que ingresaron en nuestro centro entre junio 2019 y mayo 2021. Analizamos los NORSE, NOSRSE y FIRES y sus características demográficas, etiológicas, semiología y pronóstico.

Resultados. Del total de 42 pacientes con EE, hubo 12 NORSE (29.3%). De estos, 4 (33.3%) fueron NOSRSE y 4 (33.3%) FIRES. La edad media fue 59 (DE19) años. El 50% fueron mujeres. La etiología más frecuente fue la sintomática aguda (58.3%) ($p<0.05$) siendo la principal la infecciosa (33.3%) ($p<0.05$) seguida de la criptogénica (25%). El 58.3% ingresó en UCI y un 33.3% en semicríticos. El 16.7% fueron no convulsivos. El 33.3% fueron tratados con antibiótico, 25% con corticoides y 8.3% requirió plasmáferesis. El 50% de los pacientes fallecieron durante el ingreso. A los 3 meses un 25% tuvo un buen pronóstico (mRS 0-2).

Conclusión. En nuestra serie, la etiología más frecuente fue la sintomática aguda y en concreto la infecciosa (33.3%). Un 25% fueron criptogénicos. La mayoría fueron EE con semiología convulsiva. La mortalidad fue del 50%. Sin embargo, el 50% de aquellos pacientes que sobrevivieron tuvieron un buen pronóstico funcional a los 3 meses.

ENCEFALITIS INFECCIOSA VERSUS ENCEFALITIS AUTOINMUNE: UN RETO DIAGNÓSTICO MULTIDISCIPLINAR

Villacieros Álvarez, J.¹; Ojeda Remizova, M.²; Guillán Rodríguez, M.¹; Pérez-Jorge Peremarch, M.D.L.C.²; Téllez Pérez, R.³; Ordás Bandera, C.¹; Álvarez Mariño, B.¹; Martínez Ramos, J.¹; Barbero Bordallo, N.¹; Fernández Ferro, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²Servicio de Medicina. Hospital Rey Juan Carlos; ³Servicio de Inmunología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. La encefalitis es un reto diagnóstico por su alta morbilidad sin tratamiento, requiriendo un abordaje multidisciplinar. Nuestro objetivo es describir una serie de casos y comparar las encefalitis infecciosas y autoinmunes en un hospital de segundo nivel.

Material y métodos. Estudio observacional de cohortes retrospectivo de pacientes ingresados por encefalitis en nuestro centro durante 2012-2021. Se recogieron diversas variables demográficas, clínicas, terapéuticas y pronósticas, y se compararon entre encefalitis infecciosa (EI) y autoinmune (EA).

Resultados. N=54, de los cuales 43 (79,63%) fueron EI y 11 (20,37%) EA. La edad media fue mayor en EI que en EA (59,81 vs 45,64) ($p=0,055$). Un 58,1 % de pacientes con EI desarrollaron fiebre frente a un 27,3% de las EA ($p=0,068$). Los pacientes con EA presentaron más déficits mnésicos (36,4% vs 11,1%) ($p=0,012$) y trastornos del movimiento (36,4% vs 4,7%) ($p<0,05$). Encontramos diferencias significativas en la pleocitosis (Mediana=72,5/mm³ en las EI frente a 8/mm³ en EA) ($p=0,006$), proteinorraquia (Mediana=83,2mg/dl vs 52,6mg/dl) ($p=0,028$) y PCR en sangre (Mediana=0,51mg/dl vs 0,28mg/dl) ($p=0,011$). Un 54,5% de los pacientes con EA presentaron anticuerpos antineuronales positivos (3 anti-GAD, 2 anti-LGI1, 1 anti-NMDAR). El microorganismo más frecuente en las EI fue VHS-1 (43,5%).

Conclusión. Nuestro estudio trata de ayudar en la búsqueda de marcadores que nos permitan diferenciar la encefalitis infecciosa de la autoinmune por el diferente manejo que presentan, destacando la mayor presencia de trastornos del movimiento y alteración de la memoria en EA, así como mayor pleocitosis, proteinorraquia y PCR en sangre en EI.

ESTADO DE HIPERCOAGULABILIDAD CON DESENLAJE FATAL TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE IDARUCIZUMAB EN PACIENTE ANTICOAGULADO CON DABIGATRÁN E ICTUS ISQUÉMICO, PREVIO A TRATAMIENTO REPERFUSOR CON ALTEPLASA

Velayos Galán, A.; Ortega Suero, G.; González Manero, A.M.; del Saz Saucedo, P.; Huertas Arroyo, R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Los estudios publicados hasta la fecha están a favor del uso de idarucizumab para la reversión de la anticoagulación con dabigatrán antes del tratamiento con reperforador con alteplasa (rtPA) en pacientes con ictus isquémico. Presentamos un caso con desenlace fatal por actividad protrombótica e isquemia vascular difusa tras la administración de idarucizumab previo al rtPA.

Material y métodos. Varón de 45 años con antecedentes de hipertensión arterial, flutter auricular paroxístico e ictus isquémico cardioembólico de ACM derecha, en tratamiento anticoagulante con dabigatrán, que consultó por hemiplejía derecha y afasia.

Resultados. En la exploración neurológica se objetivó TACI izquierdo, 25 puntos en la escala NIHSS. En TC craneal se evidenció hiperdensidad de ACM M1 izquierda, ASPECTS 0. En angio-TC, oclusión completa de ACM M1 izquierda, sin vascularización cortical colateral. Se administraron 5 g de idarucizumab iv antes de rtPA iv (0,9 mg / kg). Dada la ineficacia del tratamiento reperforador, y habiendo sido rechazado para realización de trombectomía mecánica de rescate, se realizó craniectomía descompresiva. A las pocas horas presentó isquemia arterial aguda de miembro superior derecho y trombosis venosa profunda de miembro inferior izquierdo con tromboembolismo pulmonar masivo secundario, complicado con parada cardiorrespiratoria y fallecimiento.

Conclusión. Existe controversia con respecto a la administración de idarucizumab para la reversión de la anticoagulación con dabigatrán previo a rtPA en pacientes con ictus isquémico. Se debe tener en cuenta la evidencia que sugiere una posible potenciación de la actividad protrombótica y mayor riesgo de isquemia en fase aguda del ictus, poniendo en duda la seguridad de su utilización.

DIFERENCIAS ENTRE TROMBECTOMÍA MECÁNICA DE RESCATE Y PRIMARIA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO POR OCLUSIÓN DE LA ARTERIA BASILAR

Alemañ Díez, J.¹; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.²; Hernández Tost, H.¹; Acosta Brito, I.A.¹; Castelló López, M.¹; Rodríguez Vallejo, A.¹; Solé Sabater, M.¹; Fregel Rodríguez, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. Se han comunicado previamente controversias en la revascularización del ictus isquémico agudo de circulación posterior. Analizamos las diferencias en complicaciones y pronóstico funcional a los tres meses (mRs) entre trombectomías mecánicas primarias (TMP) y de rescate (TMR).

Material y métodos. Revisión retrospectiva de casos revascularizados mediante TMR o TMP en un centro de referencia entre 2017 y 2021, registrando estos tratamientos como variables categóricas independientes. Categorizamos el mRs a los 3 meses en bueno (≤ 2) o malo (> 3) y recogimos como complicaciones también categorizadas las variables mortalidad y transformación hemorrágica en tres meses. Analizamos las diferencias entre variable independiente y dependientes categorizadas mediante Chi cuadrado además de las diferencias medias en mRs usando la T de Student.

Resultados. Identificamos 15 casos cuyo ratio TMP/TMR fue 66.7%/33.3% sin diferencias en factores de riesgo cerebrovascular. La mediana onset-to-groin fue de 5:05 horas en ambos grupos con un tiempo medio para esta variable de 6:30 en TMP y de 4:20 en TMR. El 83% (5/6) alcanzaron un buen mRs en TMP frente al 40% (3/5) de las TMR siendo el mRs medio respectivamente de 1,5 y 3,8 sin alcanzar significación estadística. Sólo un paciente presentó transformación hemorrágica, perteneciendo al grupo de las TMP. El 90% de las TMP sobrevivieron (9/10) frente al 40% (2/5) de las TMR ($p=0,03$).

Conclusión. Esta revisión sugiere una tendencia global favorable en la TMP con diferencias significativas en mortalidad a pesar de un mayor tiempo onset-to-groin.

SHŌSHIN BERIBERI: DIAGNÓSTICO TRAS TRES ERRORES

Vera Cáceres, C.H.¹; Molins Albanell, A.²; Boix Lago, A.¹; Sánchez Cirera, L.¹; Puig Casadevall, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ²Servicio de Neurología. Hospital Santa Caterina

Objetivos. Describir un caso de déficit de tiamina con afectación cardíaca severa (Shōshin beriberi) tras su segundo ingreso en Cuidados Intensivos. Analizar los diversos errores que llevan al diagnóstico retardado.

Material y métodos. Paciente de 43 años de edad con enolismo crónico y trastorno depresivo asociado que presenta clínica lentamente progresiva de parestesias en ambos pies con dificultad creciente en la marcha. De forma gradual a lo largo de varios meses desarrolla edemas en extremidades inferiores por lo que consulta en múltiples ocasiones detectándose acidosis metabólica e hiponatremia. Recibe tratamiento con diuréticos presentando empeoramiento y aparición de disnea, hipotensión marcada, fracaso renal y requerimiento de intubación orotraqueal.

Resultados. La acidosis láctica junto a una hiponatremia con sodio urinario bajo, el fracaso renal con hipotensión acompañante y una ecografía cardíaca con dilatación de ventrículo derecho y función ventricular izquierda correcta, orientó hacia un shock distributivo. El estudio EMG se

informó como poliradiculoneuritis aguda axonal y fue tratada con inmunoglobulinas. La mejoría clínica permitió el alta de la UCI para realizar convalecencia, con posterior recaída de los síntomas a los 18 meses que resultó en reingreso en UCI. Los niveles de tiamina fueron bajos y se administró tratamiento parenteral.

Conclusión. El beriberi con afectación cardíaca severa es una entidad poco conocida que puede asociarse a manifestaciones neurológicas. La presencia de una neuropatía axonal asociada a edemas, acidosis láctica e hiponatremia dilucional (sin SIADH) debe obligar a plantearnos un déficit de tiamina, entidad que puede llegar a ser mortal y no exclusiva del lejano oriente.

ENCEFALITIS DE HASHIMOTO EN PACIENTE EMBARAZADA

Sánchez Cirera, L.; Puig Casadevall, M.; Boix Lago, A.; Vera Cáceres, C.; Gutierrez Naranjo, J.; Silva Blas, Y.; Pericot Nierga, I.

Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. La encefalitis de Hashimoto (EH) es una patología de causa desconocida. Clínicamente incluye manifestaciones psiquiátricas, déficits focales y crisis comiciales con elevación de anticuerpos antitiroideos. Las hormonas tiroideas y la neuroimagen suelen ser normales. El 98% de los pacientes responde al tratamiento con corticoides, lo que se considera un criterio diagnóstico.

Material y métodos. Descripción clínica de una paciente embarazada con crisis comiciales y encefalopatía.

Resultados. Paciente de 26 años, embarazada de 38 semanas y con antecedentes de hipotiroidismo subclínico, consulta en nuestro centro por parestesias autolimitadas a extremidad superior derecha. En Urgencias, presenta una crisis tónica-clónica generalizada con agitación post-crítica y bajo nivel de conciencia por lo que requiere intubación y cesárea emergente. Durante el embarazo no presentó hipertensión ni proteinuria. Cinco días después se extubó y en la exploración destacaba bradipsiquia y episodios de disautonomía (sudoración y taquicardia) y rigidez generalizada. El hemograma, bioquímica y hormonas tiroideas fueron normales. La RM cerebral mostraba hiperintensidad temporo-insular izquierda en FLAIR y en el LCR destacaba hiperproteinorraquia. Se realizaron electroencefalogramas que no mostraron alteraciones epileptiformes. Con la orientación de la encefalitis autoinmune, se administraron dosis elevadas de corticoides con espectacular mejora clínica. Posteriormente el estudio de autoinmunidad mostró niveles altos de anticuerpos antiperoxidasa con onconeuronales negativos por lo que fue diagnosticada de EH.

Conclusión. La EH una patología poco frecuente y difícil de diagnosticar, especialmente cuando las hormonas tiroideas son normales. Se debe sospechar en pacientes jóvenes, sobre todo en mujeres, con sospecha de encefalitis. El tratamiento con corticoides debe iniciarse lo antes posible.

LA MUTACIÓN FUSΔ14 CAUSA CAMBIOS EN EL METABOLISMO LIPÍDICO EN RATONES CON ALTERACIONES MOTORAS Y COGNITIVAS

Godoy Corchuelo, J.M.¹; Ali, Z.²; Fernández Beltrán, L.C.¹; Matias-Guiu Antem, J.¹; Cunningham, T.²; Corrochano, S.¹

¹Servicio de Neurología. Instituto de Neurociencias Fundación para la Investigación Biomédica del Hospital Clínico San Carlos;

²Servicio de Neurología. MRC Harwell Institute

Objetivos. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa letal caracterizada por la pérdida progresiva de neuronas motoras en la médula espinal y la corteza cerebral. Hay alteraciones en la regulación del metabolismo lipídico en la ELA, pero el origen de estos sigue siendo desconocido. Las mutaciones en FUS (Fused in sarcoma) son causales de ELA y formas de deterioro cognitivo y demencia. La mutación FUS Δ 14 causa casos juveniles agresivos de ELA. El objetivo es generar ratones homocigóticos y evaluar el efecto de la mutación en la regulación del metabolismo lipídico y su impacto en fenotipos motores y cognitivos.

Material y métodos. Generamos ratones homocigóticos FUS Δ 14 en un fondo híbrido F1 definido de C57Bl/6JxDBA/2J. Utilizamos ambos sexos para este estudio y realizamos un conjunto completo de pruebas metabólicas, motoras y cognitivas a edades tempranas. También realizamos secuenciación de ARN de diferentes órganos.

Resultados. Los ratones homocigotos FUS Δ 14 muestran desregulación metabólica sistémica con tolerancia alterada a la glucosa, aumento de los depósitos de grasa, mayores niveles de colesterol en la sangre y menor gasto de energía en reposo. Sus cerebros son más delgados y han reducido la capacidad de enterramiento de canicas y la indiferencia en el reconocimiento de objetos novedosos. Un análisis transcriptómico sistémico de varios tejidos confirmó las alteraciones metabólicas lipídicas en ratones homocigotos.

Conclusión. Demostramos que la mutación FUS Δ 14 causa alteraciones metabólicas lipídicas centrales tempranas que afectan a los fenotipos cognitivos y posteriormente a motores, colocando la desregulación lipídica metabólica como uno de los principales mecanismos patológicos en el espectro de trastornos ELA-FTD.

ANÁLISIS DE LA BIODISTRIBUCIÓN CEREBRAL DE CÉLULAS PROGENITORAS DE OLIGODENDROCITOS ADMINISTRADAS VÍA INTRANASAL

Gómez Pinedo, U.A.¹; Selma Calvo-Fernández, B.¹; Moreno Jiménez, L.¹; Benito Martín, M.S.¹; Canales Aguirre, A.²; Mateos Díaz, J.C.³; Ojeda Hernández, D.³; Reza Zaldivar, E.E.²; Hernández Sapiens, M.A.²; Sancho Bielsa, F.J.⁴; Matias-Guiu Antem, J.⁵; Matias-Guiu Guía, J.⁵

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; ²Unidad de Ensayos Preclínicos. CIATEJ. A.C.; ³Biología. CIATEJ. A.C.; ⁴Facultad de Medicina de Ciudad Real. Universidad de Castilla la Mancha; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. En las patologías desmielinizantes como la esclerosis múltiple, reparar las zonas con pérdida de mielina en una de las dianas terapéuticas. La remielinización depende fundamentalmente de que las células precursoras oligodendrogliales (OPC) logren llegar al área lesionada,

maduren y sean capaces de remielinizar, esta posibilidad está influida por diversos factores. La terapia celular es una alternativa terapéutica en la actualidad. Sin embargo, las vías de administración son traumáticas. El objetivo del presente trabajo es evaluar la potencial administración de OPC usando la vía intranasal y conocer el comportamiento de las células implantadas para el desarrollo de esta posibilidad como potencial indicación.

Material y métodos. Se utilizaron ratones NUDE Foxn1nu (macho, n=16). Con la finalidad de comprobar la efectividad de la ruta de administración, se formaron dos grupos experimentales, usando dos tiempos de evolución (15 y 30 días) a una única dosis 44,000 cel suspendidas en 10 μ L. Las células HOG serán etiquetadas con el plásmido GFP y cMyC-tag para facilitar su rastreo y distribución topográfica en el cerebro.

Resultados. Los resultados por microscopía confocal muestran que las células HOG administradas logran llegar al cerebro, son localizadas en áreas anatómicas adyacentes al bulbo olfatorio y migran a regiones ricas en mielina como es el septum/fimbria/cuerpo calloso.

Conclusión. Los presentes resultados confirman la vía intranasal como ruta para la administración de células al encéfalo y generar así, nuevas alternativas terapéuticas en la EM y representa un área de estudio que puede ser una alternativa a fármacos remielinizantes, actualmente en investigación.

Neurología General I

ALTERACIÓN DEL CICLO GLUTAMINA-GLUTAMATO EN PACIENTES CON EL SÍNDROME MITOCONDRIAL MELAS

Guerrero Molina, M.D.L.P.¹; Morales Conejo, M.²; Delmiro Magdalena, A.³; Domínguez-González, C.¹; Martín-Casanueva, M.A.³; González de la Aleja Tejera, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Laboratorio de Enfermedades neurometabólicas y mitocondriales. Instituto de Investigación i+12. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. El síndrome (Sd) MELAS (Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, and Stroke-like episodes) es un trastorno asociado a variantes patogénicas en el ADN mitocondrial, siendo las más frecuente la mutación m.3243A>G en el gen MT-TL1. Los astrocitos, entre muchas de sus funciones, son los responsables de acoplar las demandas metabólicas de las neuronas, así como de la recaptación glutamato (Glu) de la terminal sináptica para su transformación en glutamina (Gln) mediante un proceso que consume energía. En modelos in vitro de epilepsia mitocondrial se ha demostrado en astrocitos con la mutación m.3243A>G una disminución de la síntesis de Gln y una alteración en el ciclo Gln-Glu-GABA. El objetivo de este trabajo fue valorar una posible alteración del ciclo Gln-Glu en pacientes con diagnóstico de Sd. MELAS.

Material y métodos. Se determinaron los niveles de aminoácidos (incluidos Gln y Glu) y lactato, en plasma y líquido cefalorraquídeo (LCR), en pacientes con diagnóstico clínico de Sd. MELAS asociado a la mutación m.3243A>G y pseudocontroles. Se analizaron 9 pacientes (66.7% mujeres) y 19 pseudocontroles (63.2% mujeres) pareados por edad (35.8 ± 3.24 y 42.7 ± 3.8 años, $X \pm SD$, respectivamente).

Resultados. Los pacientes mostraron niveles de lactato superiores en los pacientes, tanto en plasma (3.37 ± 0.52 vs 1.27 ± 0.10 mmol/L, $p=0.003$) como en LCR (5.04 ± 0.5 vs 1.73 ± 0.2 mmol/L, $p<0.001$). Se observaron niveles más bajos de Gln (336.3 ± 12.9 vs 381.9 ± 36.0 umol/L, $p=0.014$) y niveles más elevados de Glu en LCR (18.5 ± 1.33 vs 7.0 ± 1.66 umol/L, $p<0.001$) en los pacientes.

Conclusión. Nuestros resultados sugieren una alteración en el ciclo glutamato-glutamina cerebral en pacientes con Sd. MELAS, indicativo de un desacoplamiento metabólico entre el astrocito y la neurona. Los niveles elevados de Glu en LCR podrían ser un marcador fisiopatológico de las manifestaciones neurológicas y contribuir al deterioro neurológico descrito en estos pacientes.

POLINEUROPATÍA Y MIELOPATÍA COMO CONSECUENCIA DEL USO RECREACIONAL DEL “GAS DE LA RISA”

Alonso Jiménez, A.; De Vlieghe, S.; De Winter, J.; Baets, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Amberes

Objetivos. El óxido nitroso (N_2O), popularmente conocido como “gas de la risa” es un anestésico inhalatorio de uso común. Sin embargo, su uso recreativo está ganando popularidad en festivales y fiestas privadas. Su abuso conduce a déficit de vitamina B12 y eventualmente a daño neurológico. El objetivo de esta comunicación es presentar 10 pacientes vistos en nuestro centro con polineuropatía y mielopatía secundaria al uso de N_2O . Son pacientes atendidos en Bélgica. Sin embargo, la popularidad del N_2O está creciendo de forma global, y por lo tanto es vital concienciar a los profesionales y a la población en general sobre los riesgos de su consumo.

Material y métodos. 9 hombres y 1 mujer con edades comprendidas entre 19 y 35 años. Todos presentaron ataxia y alteraciones sensitivas en miembros inferiores. 4 refirieron también síntomas en las manos y 6 pérdida de fuerza.

Resultados. El EMG mostró polineuropatía en todos los pacientes (3 sensitiva desmielinizante, 2 sensitivo-motora axonal y desmielinizante, 3 sensitivo-motora axonal y 2 sensitivo-motora desmielinizante). En 4 pacientes se identificó mielopatía subaguda de cordones posteriores cervico-torácica mediante RM. La vitamina B12 estaba disminuida en 4 pacientes. 6 tenían homocisteína elevada y 4 también el ácido metilmalónico. Los pacientes se trataron con vitamina B12 cuando sus niveles estaban disminuidos y con pregabalina para alteraciones sensitivas. Un paciente recibió inmunoglobulinas intravenosas sin mostrar mejoría.

Conclusión. El N_2O inactiva la cobalamina, ejerciendo así un efecto neurotóxico. Tanto el sistema nervioso central como el periférico pueden afectarse. Es primordial concienciar a la población joven de los riesgos del consumo.

EPILEPSIA AUTOINMUNE VERSUS ENCEFALITIS AUTOINMUNE CON CRISIS EPILÉPTICAS: RETOS DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICOS

Moreno Estébanez, A.; Marinas Alejo, A.; Garamendi Ruiz, I.; González Eizaguirre, A.; Boyero Durán, S.; Mendíbe Bilbao, M.; Cabral Martínez, L.; Martín Prieto, J.; Sifontes Valladares, W.R.; Rebollo Pérez, A.; Fernández Rodríguez, V.; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Analizar diferencias entre pacientes con epilepsia autoinmune (síntoma único/predominante) y pacientes con encefalitis autoinmune con crisis epilépticas.

Material y métodos. Análisis descriptivo-retrospectivo de pacientes con epilepsia autoinmune, procedentes de consulta específica de epilepsia, y pacientes con encefalitis autoinmune y crisis epilépticas que precisaron hospitalización.

Resultados. Se incluyen 29 pacientes, 14 epilepsias autoinmunes y 15 encefalitis autoinmunes con crisis epilépticas, siendo mujeres el 71.4% y 53.3% respectivamente, con edad media de debut de 33.5 y 52.6 años ($p<0.025$). Las crisis fueron más frecuentemente focales/multifocales en las epilepsias autoinmunes ($p<0.018$) y más frecuentemente farmacorretractarias (86% vs 46%), precisando y habiendo probado mayor número de FAE ($p<0.05$; $p<0.001$). Presentaron status epiléptico el 53.3% de encefalitis y 43% de epilepsias autoinmunes. Puntuaciones APE ≥ 4 (predictor diagnóstico) y RITE ≥ 7 (predictor de respuesta terapéutica) fueron más frecuentes en encefalitis ($p<0.05$). Las encefalitis tuvieron más frecuentemente anticuerpos positivos (60% vs 35.7%), siendo esta diferencia significativa para anticuerpos antisuperficie neuronal ($p<0.035$); pleocitosis en LCR (66.6% vs 25.8%), hiperintensidad temporal en RM ($p<0.035$) e hipermetabolismo temporal en PET ($p<0.001$). Recibieron inmunosupresores 11 epilépticos (78.5%) y 14 encefalitis (93.3%). La tasa de respondedores fue mayor en encefalitis (85.7% vs 44.4%). La demora del estudio de autoinmunidad en pacientes con epilepsia (7.43 años) fue significativamente mayor que en encefalitis, realizada al ingreso ($p<0.001$).

Conclusión. La epilepsia autoinmune como síntoma único/predominante supone un reto diagnóstico-terapéutico. La demora del estudio es mayor cuando las crisis no se acompañan de otras manifestaciones típicas de encefalitis límbica, dificultando el diagnóstico y demorando el tratamiento, disminuyendo así la probabilidad de respuesta terapéutica.

DISTONÍA DE LA EMBOCADURA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Tabar Comellas, G.; Segundo Rodríguez, J.C.; Lobato Casado, P.; Sánchez Cano, N.; Diezma Martín, A.M.; García Meléndez, D.D.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Las distonías focales de tarea específica o “task-specific” son una entidad poco frecuente que afecta a pacientes que realizan movimientos complejos de forma repetitiva. Este trastorno aparece con más frecuencia pero

no de forma exclusiva en músicos. Las distonías focales de tarea específica que afectan a las manos son más conocidas, existiendo menos casos descritos que involucren a músculos faciales y mandibulares.

Material y métodos. Presentamos dos casos de pacientes con distonía de la embocadura, un tipo de distonía focal de tarea específica con afectación oromandibular. El primero se trata de una mujer de 65 años que presenta un temblor distónico con afectación del músculo orbicular de la boca y mentoniano únicamente al beber de botellas. El segundo caso trata sobre un varón de 43 años que presenta temblor distónico oral al tocar la tuba como consecuencia de un traumatismo. Ambos casos, sobre los cuales se aportan vídeos ilustrativos, son ejemplos de distonía de la embocadura.

Resultados. Ambos pacientes se trataron inicialmente con fármacos orales con pobre respuesta, precisando posteriormente tratamiento con toxina botulínica en los músculos implicados. En el primer caso se objetivó una respuesta favorable, mientras que en el segundo el tratamiento fue menos efectivo al necesitar mucha precisión muscular para tocar el instrumento.

Conclusión. El objetivo de este trabajo es presentar dos casos de distonía de la embocadura, un tipo poco frecuente de distonía focal de tarea específica. Se realizará así mismo una revisión bibliográfica sobre la literatura disponible acerca de esta entidad, su prevalencia, fisiopatología y tratamiento.

REGISTRO DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Pérez Navarro, L.M.; Martín Santana, I.; Malo de Molina Zamora, R.; Pérez Hernández, A.; Fernández Pérez, L.; Sánchez-Miranda Román, I.; Castellano Santana, J.; Jiménez Bolaños, R.; Pinar Sedeno, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias

Objetivos. Describir características clínicas, de laboratorio y neuroimagen en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica, subtipo más frecuente de esta enfermedad priónica neurodegenerativa fatal.

Material y métodos. Estudio descriptivo observacional de 9 pacientes diagnosticados de ECJ en nuestro hospital terciario entre 2011-2021.

Resultados. El 66.7% eran mujeres, siendo la edad media: 66.56 años. Objetivada agrupación de casos: procedentes de 5 de los 15 municipios de nuestra área de salud. 7 cumplían criterios diagnósticos de ECJ probable y 2 de ECJ posible. Clínica de inicio: demencia rápidamente progresiva (DRP) (55.6%), cerebelosa (44.4%) o visual (44.4%); con desarrollo de demencia y/o mutismo acinético en 88.9% y mioclonías en 77.8%. Un 55.6% presentó proteína 14.3.3 en LCR. Hallazgos electroencefalográficos más frecuentes: actividad rítmica focal (44.4%) y ondas agudas periódicas trifásicas (55.6%); sin diferencias entre tiempo de evolución de la enfermedad para su presentación. La RM mostró hiperintensidad en T2/FLAIR con restricción en difusión cortical en el 66.7% de los casos, predominantemente parietal (55.6%), así como en caudado/putamen (44.4%) y pulvinar talámico (22.2%). Dos casos presentaron signo del palo de hockey, siendo los pacientes con menor supervivencia. Relación estadísticamente significativa entre DRP y lesión

en ganglios basales. Mediana de supervivencia: 106 días (inferior en el subgrupo con signo del palo de hockey).

Conclusión. El diagnóstico temprano de ECJ esporádica constituye un desafío. Positividad para la proteína 14.3.3. en LCR, patrón EEG y RM característicos, lo apoyaron en nuestra cohorte. Sin embargo, la agrupación geográfica y signo del palo de hockey (inhabitual en este subtipo), deberían sentar las bases para futuros estudios.

DESCRIPCIÓN DE LAS VASCULITIS CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO. NUESTRA EXPERIENCIA DURANTE 20 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE MADRID

Maure Blesa, L.; Nystrom Hernández, A.L.; de la Fuente Batista, S.; López de Mota Sánchez, D.; Ibáñez de la Cadiniere, P.; de la Calle Cuevas, M.; Arias Villarán, M.J.; García Torres, M.A.; Navas Vinagre, I.; Zamarbide Capdepon, I.; Olivé García, L.; Herranz Bárcenas, A.; Oses Lara, M.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. Las vasculitis inflamatorias que afectan al sistema nervioso pueden presentarse con múltiples síntomas neurológicos y sistémicos. Su diagnóstico es de vital importancia dada la elevada morbilidad que conllevan y la posibilidad de tratamiento modificador de la enfermedad. Presentamos nuestra experiencia clínica de 28 pacientes con vasculitis con manifestaciones neurológicas, desde el punto de vista semiológico, analítico y radiológico.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes con diagnóstico de vasculitis con afectación del sistema nervioso atendidos por el Servicio de Neurología de un Hospital terciario de la Comunidad de Madrid entre 2001 y 2021.

Resultados. Identificamos un total de 28 pacientes (5 varones, 23 mujeres, edad media 62 años). El 79% tenían al menos un FRCV. La afectación más frecuente fue el ictus isquémico (60%) seguido de la multineuritis (21%). El 50% cursaron con cefalea y menos de un 5% tenían sintomatología sistémica acompañante. El 89% fue tratado con corticoterapia a altas dosis, con mejoría clínica y buen pronóstico funcional al alta (mRs <3 a los 90 días en el 78% de los casos). 11 de los pacientes (39%) tuvieron al menos una recidiva pese al tratamiento de inmunosupresor de mantenimiento.

Conclusión. En nuestra experiencia, las vasculitis que cursan con afectación del sistema nervioso son una entidad poco habitual cuya forma de presentación más frecuente es el ictus isquémico sin síntomas sistémicos asociados, con buena respuesta a corticoterapia y buen pronóstico funcional.

SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL: ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 12 CASOS

Tomé Korkostegi, A.I.¹; Kortazar Zubizarreta, I.¹; Álvarez de Arcaya Esquide, A.¹; Bermúdez Ampudia, C.²; González Chinchón, G.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba;

²Servicio de Estadística. Hospital Universitario de Araba

Objetivos. El Síndrome Melkersson-Rosenthal (SMR) es un trastorno neuro-muco-cutáneo, de etiología incierta, caracterizado por parálisis faciales de repetición, edema orofacial y lengua plicata. El objetivo del estudio fue analizar y comparar las características clínicas y curso evolutivo de los pacientes con SMR, así como las pruebas diagnósticas y opciones terapéuticas utilizadas en los mismos.

Material y métodos. Se reclutaron pacientes con diagnóstico de SMR según los criterios clínicos establecidos, quienes cumplieron el cuestionario y aportaron informes médicos de la patología.

Resultados. Se consiguió un tamaño muestral de 12 pacientes, de ellos 58.3% fueron mujeres. Los antecedentes médicos más frecuentes fueron VHS (83.3%) y VVZ (66.7%). Un tercio de los pacientes presentaban algún familiar de primer grado con lengua plicata, aunque en ningún caso cumplían criterios de SMR. La mediana de edad de comienzo de síntomas fue 23.4 años y la mediana de edad de diagnóstico fue 30.8 años. La clínica que más se presentó fue la parálisis facial, persistiendo secuelas en gran parte de los pacientes (66.7%), siendo la más habitual la hipoestesia facial (75%). Como pruebas diagnósticas se realizaron RMN craneal (50%) y electromiograma (41.7%). Se realizó biopsia labial o lingual en 83.33%. El tratamiento más utilizado fue la corticoterapia oral (83.3%).

Conclusión. A pesar de que se trata de un síndrome de baja frecuencia, el SMR se debe contemplar en el diagnóstico diferencial de los pacientes con parálisis facial de repetición y edema orofacial, de cara a realizar un diagnóstico precoz y evitar pruebas innecesarias.

SÍNDROME DE MORVAN. LUCES Y SOMBRAS DE UNA ENFERMEDAD RARA

Boix Lago, A.; Vera Cáceres, C.; Sánchez Cirera, L.; Puig Casadevall, M.; Pericot Nierga, I.; Silva Blas, Y.

Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. Inicialmente llamada “chorée fibrillaire”, el Síndrome de Morvan (SM) se caracteriza por tres claves clínicas: hiperexcitabilidad periférica, inestabilidad autonómica y encefalopatía. Su prevalencia es rara, se han descrito alrededor de 100 casos en la literatura médica. En 1998 se describió su relación con los anticuerpos anticanales de potasio. A continuación presentamos un caso clínico y revisamos la literatura.

Material y métodos. Varón de 48 años con clínica durante los últimos 3 meses de dolor pleurítico, insomnio, alucinaciones visuales, disautonomía (dificultad para orinar, distermia, piloerección, sudoración profusa, hipertensión arterial, taquicardia sinusal) y mioquimias generalizadas. Se encontró una masa mediastínica, aunque su estudio no fue concluyente. Se realizaron RM cerebral, EMG y punción lumbar, dirigiendo la orientación diagnóstica.

Resultados. Consideramos como diagnóstico de sospecha encefalitis inflamatoria, posible SM, e iniciamos tratamiento con corticoides desde el ingreso. La RM mostró pérdida de delimitación de surcos y aumento de la señal FLAIR simétrica en la región temporal medial, el EMG puso en evidencia abundantes mioquimias. Debido a la falta de mejoría clínica, iniciamos inmunoglobulinas intravenosas, aunque el tratamiento se suspendió por inestabilidad

hemodinámica del paciente que fue éxitus al tercer día de tratamiento. Obtuvimos positividad post-mortem para anticuerpos anti-canal de potasio (anti-CASPR2 y anti-LGI1), confirmando el diagnóstico de sospecha de SM.

Conclusión. Teniendo en cuenta las tres claves del diagnóstico clínico, es importante considerar el SM en el diagnóstico diferencial. Debido a su heterogeneidad clínica, es necesaria una monitorización estricta de la disautonomía y se debe considerar el tratamiento empírico cuando se sospeche el diagnóstico.

USO DE ULTRASONIDO INTRAVASCULAR (IVUS) EN WEB CAROTIDEO

Diezma Martín, A.M.¹; Risco Fernández, M.J.²; Segundo Rodríguez, J.C.¹; Morales Casado, M.I.¹; Lobato Casado, P.¹; Muñoz Escudero, F.¹; Gisbert Tijeras, E.¹; Comellas Tabar, G.¹; Sánchez Cano, N.¹; García Meléndez, D.D.¹; García De la Cruz, E.³; Lamaca Mendoza, M.P.³; Flores Herrero, Á.³; Marsal Alonso, C.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo;

²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Toledo;

³Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario de Toledo

Objetivos. El web carotideo (CW) es una protrusión lineal de la pared posterior de la carótida interna. Se considera una variante de displasia fibromuscular. En la literatura se han descrito como causa rara de ictus isquémico agudo y AIT en pacientes sin otras causas potenciales del mismo. Normalmente esta patología se diagnostica mediante dúplex, angioTAC o angioRMN y angiografía. En este trabajo planteamos la potencial utilidad del Ultrasonido Intravascular (IVUS) ante sospecha de CW. Presentamos un caso en el que el estudio de CW se completa con IVUS, siendo un tema novedoso con pocos casos publicados en la literatura, por lo que resulta de gran interés.

Material y métodos. Presentamos un caso de AITs de repetición en paciente joven sin otras causas, atribuido a un CW sintomático. Realizamos una comparación de hallazgos en dúplex, arteriografía e IVUS. Mostrando imágenes y vídeos de los mismos.

Resultados. Mujer joven con amaurosis fugax en ojo derecho. En dúplex carotideo se objetiva lesión hipoeoica post-bifurcación que podría corresponder con web carotideo sin poder descartar disección arterial. AngioTAC también sugería este diagnóstico diferencial. No aparecen otros hallazgos. No se identificaron otras causas de ictus. Ante los resultados se realizó arteriografía intraoperatoria e IVUS, en los que se aprecia: dilatación origen de ACI derecha sugerente de CW. Se coloca stent con buenos resultados clínicos y por imagen. Tras lo que la paciente no ha vuelto a presentar sintomatología.

Conclusión. El uso del IVUS en el estudio de CW podría tener utilidad en su caracterización como método diagnóstico complementario de confirmación.

HEMIATROFIA CEREBRAL COMO CONSECUENCIA DE ENCEFALITIS ANTI-NMDA

De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.¹; Estrada Huesa, D.²; Leal Hidalgo, R.¹; Lafuente Gómez, G.¹; García Domínguez, J.M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La hemiatrofia cerebral secundaria a enfermedad de Rasmussen (ER) es uno de los criterios diagnósticos de esta enfermedad, pero su asociación a otras entidades autoinmunes, es anecdótica. También se ha relacionado atrofia regional con estatus superrefractario. La encefalitis antiNMDA (ENMDA) es una noxa autoinmune del SNC que suele debutar con un cuadro de encefalitis límbica pudiendo asociar crisis epilépticas.

Material y métodos. Presentamos un caso de una encefalitis límbica que desarrolló posteriormente atrofia hemisférica izquierda, simulando radiológicamente una ER, resultando positivo para anticuerpos anti-NMDA.

Resultados. Varón de 52 años, filipino, en tratamiento por tuberculosis pulmonar, que presenta de manera brusca afasia mixta y hemiparesia derecha, seguido de estatus de crisis focales motoras derechas secundariamente generalizadas farmacorresistente, requiriendo ingreso en UCI. La neuroimagen urgente no mostró oclusión de vaso ni datos de isquemia. Tras la resolución del estatus persistía lenguaje desestructurado con elementos disfasicos, así como agitación y heteroagresividad fluctuantes hacia el personal y su familia. El LCR mostraba pleocitosis e hiperproteínoorraquia. La RM cerebral mostró hiperintensidad FLAIR insular y parietooccipitotemporal izquierdas. Se descartó infección del SNC y neoplasia subyacente y se solicitaron anticuerpos antineuronales. Sospechando encefalitis límbica se inició tratamiento con corticoides, mejorando hasta resolución parcial con afasia residual discreta y epilepsia controlada. Tras tres meses, en RM de control se evidenció atrofia del hemisferio cerebral izquierdo. El resultado de antiNMDA fue positivo.

Conclusión. Describimos una muy rara expresión de ENMDA, más típica de patología tipo ER. Nuestro caso apoya el papel de la agresión inmunomediada como fisiopatología del desarrollo de atrofia regional.

VEB DETECTADO EN LCR: ¿AGENTE CAUSAL O MERO ESPECTADOR

Baena Álvarez, B.; Rodríguez Jorge, F.; Sáinz Amo, R.; Gómez Corral, J.; Rodríguez Domínguez, M.; Corral Corral, Í.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. Las complicaciones neurológicas de la infección por virus de Epstein-Barr (VEB) son infrecuentes. No existen recomendaciones establecidas sobre el manejo terapéutico y excepto en pacientes inmunocomprometidos, en muchas ocasiones el papel patogénico del mismo es discutible.

Material y métodos. Estudio retrospectivo incluyendo pacientes con clínica neurológica y PCR positiva para VEB en estudio de LCR entre enero 2011 y abril 2021

Resultados. De los 28 pacientes incluidos (71,40% mujeres, 51,6 años de media) el 39,30% eran individuos inmunodeprimidos. En 21 casos, la clínica neurológica fue justificada por otra causa, siendo la más frecuente la infecciosa (7), seguida de la autoinmune (5).

La detección del VEB fue considerada un falso positivo, y en los casos secundarios a etiología inmunitaria se planteó como posible factor precipitante. En el 52,4% se obtuvo LCR hemorrágico por punción traumática, pudiendo tratarse de una amplificación del virus en los leucocitos séricos. Siete pacientes recibieron diagnóstico de encefalitis por VEB, de los cuales dos estaban inmunodeprimidos. La clínica más frecuente fue fiebre (85,70%) cefalea (71,40%), focalidad neurológica (71,40%) y confusión (57,10%). El LCR mostró pleocitosis e hiperproteínoorraquia y en todos los casos se obtuvo un líquido hemorrágico. Tres pacientes presentaron alteraciones en la RM cerebral (14,3% focales, 28,60% difusas). Los siete pacientes recibieron Aciclovir durante una media de 13,28 días, y fueron dados de alta a domicilio sin secuelas neurológicas incapacitantes.

Conclusión. La detección del VEB en LCR debe ser interpretada con cautela, y considerarlo patogénico, una vez descartadas otras etiologías más frecuentes.

EL SÍNTOMA OLVIDADO: EL GRITO EPILÉPTICO

Vizcaya Gaona, J.; González Terriza, F.J.; Calabria Gallego, M.D.; Borja Andrés, S.; Sierra Gómez, A.; González García, A.M.; El Berdei Montero, Y.; Moran Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Exponer un caso clínico sobre un paciente en el que el estridor laríngeo previo a crisis epilépticas provocó una confusión diagnóstica.

Material y métodos. Paciente varón de 66 años que estaba presentando cuadros de 7 días de evolución de pérdida de conciencia, precedidos, supuestamente, de episodios de tos en salvas a los que se seguía rubicundez y posterior cianosis facial, rigidez generalizada, y mirada sostenida hacia arriba, de segundos de duración. En algunos casos presentaba caída al suelo con contusiones leves. El paciente se encontraba asintomático entre episodios. En su estancia en Urgencias presentó más de diez episodios, siendo valorado por medicina interna, y otorrinolaringología de guardia, realizándose TAC (Tomografía axial computarizada) de arterias pulmonares y ecocardiograma, que fueron normales. Finalmente se decidió contactar con Neurología de guardia.

Resultados. Desde Neurología se solicitó TAC craneal y electroencefalograma con y sin privación de sueño, siendo ambos normales. Posteriormente, se le solicitó al familiar realizar una grabación casera del episodio para valorar su naturaleza, que era compatible con crisis epilépticas precedidas de estridor laríngeo.

Conclusión. El llamado “grito epiléptico” es un signo típico de las crisis tónico-clónicas, que consiste en un estridor debido a la contracción tónica de la laringe, que coincide generalmente con el inicio de la fase tónica. Es importante no olvidar este signo clínico dado que puede ayudar a distinguir crisis tónico-clónicas de eventos no epilépticos.

Neurología General II

PONIENDO EN MARCHA UNA CLÍNICA DE AIT: NUESTRA EXPERIENCIA EN EL PRIMER AÑO

Arias Villaran, M.J.; García Torres, A.; Navas Vinagre, I.; Osés Lara, M.; Maure Blesa, L.; Nystrom Hernández, A.L.; De la Fuente Batista, S.; López de Mota Sánchez, D.; De la Calle Cuevas, M.; Ibáñez de la Cadiniere, M.D.L.P.; Zamarbide Capdepon, I.; Olivé García, L.; Herranz Bárcenas, A.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. Describir las características clínicas, demográficas y pronósticas de los pacientes atendidos en la clínica de AIT.

Material y métodos. Estudio observacional en el que se incluyen todos los pacientes adultos atendidos en la consulta de alta resolución de AIT del Servicio de Neurología de un hospital terciario durante su primer año de funcionamiento (Octubre 2020-2021)

Resultados. Hasta Mayo 2021 hemos atendido un total de 50 pacientes (20 varones, 30 mujeres, edad media 70 años) con ABCD2 ≤ 4 y un 80% tenía un mRS 0. El 54% tenía HTA, el 6% fibrilación auricular y 16% había tenido un evento cerebrovascular previo. El 88% fue remitido a la consulta AIT desde la Urgencia y presentaron afasia como síntoma más frecuente (30%). Se realizó a los pacientes de forma preferente RM cerebral (94%), EcoTT (86%) y Holter (40%). En el estudio Doppler, sólo un paciente presentó estenosis carotídea $>50\%$. El 48% recibió antiagregación con aspirina y en un 32% doble antiagregación durante 21 días. El diagnóstico etiológico final fue: 40% AIT, 18% ictus minor y 22% otras causas (6% migraña). El seguimiento a los 90 días mostró una baja recurrencia con nuevos eventos cerebrovasculares en sólo 1 paciente.

Conclusión. La clínica AIT permite realizar un estudio neurovascular completo y rápido de los pacientes evitando ingresos hospitalarios, con un bajo índice de recurrencia.

ALUCINOSIS MUSICALES: VARIANTE AUDITIVA DEL SÍNDROME DE CHARLES-BONNET

Manso Calderón, R.; Sevillano García, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Las alucinosis musicales (AM) son alucinaciones auditivas con insight preservado en las que se perciben música instrumental, sonidos o canciones. La mayoría de AM son secundarias a una hipoacusia adquirida (variante auditiva del síndrome de Charles-Bonnet) y no tienen un tratamiento específico.

Material y métodos. Analizamos las manifestaciones, el curso clínico y el tratamiento de tres casos de síndrome de Charles-Bonnet auditivo.

Resultados. Caso 1. Mujer de 62 años, con síndrome de Turner e hipoacusia bilateral por otitis media crónica derecha y colesteatoma izquierdo intervenido, con meningocele postquirúrgico en fosa craneal media. Portadora de audífonos, cuando los retira por la noche “oye canciones de copla sin tener la radio puesta”. Las AM persisten tras extirpación del meningocele. No mejoran con venlafaxina, zopiclona o levetiracetam. Caso 2. Mujer de 83 años, con presbiacusia bilateral, que refiere en los últimos cuatro años “oír el sonido de un teléfono o un grifo abierto”. Síndrome depresivo, no trastorno obsesivo o psicótico. Neuroimagen normal. No clara mejora con venlafaxina o agomelatina. Se coloca audioprótesis, con desaparición de AM. Caso 3. Mujer de 81 años, con hipoacusia neurosensorial bilateral, que en el último año y medio “oye pasodobles, himnos, villancicos, campanas, pájaros” -acentuados en ambientes poco ruidosos-. Síndrome depresivo. Atrofia cerebral en neuroimagen. Las AM mejoran con risperidona, mirtazapina y duloxetine.

Conclusión. El curso temporal de las AM es variable. Éstas pueden remitir con el tiempo -y la educación sobre su naturaleza benigna ser suficiente-, aunque la mayoría requieren del tratamiento de la hipoacusia, neurolépticos y/o antidepresivos.

BÚSQUEDA DE FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA MEDIANTE DISPOSITIVO DE MONITORIZACIÓN CARDIACA IMPLANTABLE EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO

Sánchez Cano, N.¹; Jamilena López, Á.¹; Lobato Casado, P.¹; Pachón Iglesias, M.²; Martínez Cámara, A.²; Tabar Comellas, G.¹; Diezma Martín, A.M.¹; García Meléndez, D.D.¹; Marsal Alonso, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; ²Servicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Determinar variables que puedan estar relacionadas con la fibrilación auricular (FA) paroxística en el contexto del ictus criptogénico, lo cual permitiría mejorar la selección del paciente que precise monitorización cardíaca implantable en busca de dicha arritmia.

Material y métodos. Se ha analizado retrospectivamente 74 pacientes con ictus criptogénico portadores de dispositivo implantable de monitorización cardíaca, recogiendo las siguientes variables: detección de FA, demográficas, factores de riesgo cardiovascular, tipo de ictus, parámetros ecocardiográficos (FOP y dilatación auricular) y densidad de taquicardia supraventricular (TSV) en el holter convencional. No todos los pacientes han acabado el seguimiento completo de 3 años.

Resultados. La edad media de los pacientes con y sin FA es de 66,6 y 56,7 años, respectivamente. No existen diferencias significativas en cuando a la presencia de FRCV, FOP, dilatación auricular, TSV por encima del 1% o tipo de ictus en pacientes con o sin FA detectada durante el seguimiento. En el subanálisis de pacientes mayores de 65 años con ictus multiterritorio existe mayor probabilidad de presentar FA en los pacientes con densidad de TSV mayor al 1% ($p=0,003$).

Conclusión. Es importante seleccionar los pacientes candidatos a la monitorización prolongada dado que la detección de FA en el ictus criptogénico cambia el tratamiento de prevención secundaria. En nuestra cohorte

se describen los factores más frecuentemente asociados, sin encontrar diferencias significativas entre aquellos pacientes con y sin FA. Se objetiva una mayor asociación entre una densidad mayor del 1% de TSV y la presencia de FA en el grupo de mayores de 65 años con ictus multiterritorio.

LEPTOMENINGITIS CRÓNICA DE ORIGEN REUMATOIDEO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS

Alcalá Torres, J.¹; Santos Martín, C.¹; Rábano Suárez, P.¹; Amarante Cuadrado, C.¹; González Arbizu, M.¹; Toldos González, Ó.²; De Fuenmayor-Fernández De la Hoz, C.P.¹; Gonzalo Martínez, J.F.¹; Hernández Laín, A.²; Ramos González, A.³; Guerrero Molina, M.P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La meningitis reumatoidea es una rara complicación de la artritis reumatoide (AR) cuyo principal diagnóstico es de exclusión de causas secundarias, y que cuenta con escasa evidencia en el tratamiento más adecuado a largo plazo.

Material y métodos. Descripción de dos casos clínicos entre 2012-2021, recogidos de la historia clínica de nuestro centro.

Resultados. Los casos consistieron en dos mujeres de 55 y 52 años, con AR seropositiva de reciente diagnóstico; la primera en tratamiento inmunosupresor (infiximab), la segunda solo con hidroxicloroquina. Ambas debutaron con crisis focales secundariamente generalizadas, y la segunda con hemiparesia izquierda añadida. El resto de la exploración neurológica fue normal. Radiológicamente se objetivó un engrosamiento con captación leptomenígea biparietal y restricción de difusión cortical en territorios no neurovasculares. En líquido cefalorraquídeo (LCR) destacó una leve pleocitosis, normoproteinorraquia y normoglucorraquia. El factor reumatoide y péptido cíclico citrulinado fueron positivos en LCR, aunque no están validados. Un amplio estudio analítico y microbiológico descartó otras etiologías (tuberculosa, fúngica, sarcoidosis, enfermedad IgG4). Por último, se realizó biopsia meníngea, que evidenció necrosis y células plasmáticas policlonales, sin nódulos reumatoideos. Los corticoides fueron empleados en fase aguda, mientras que la respuesta a largo plazo con metotrexato en el primer caso fue excelente.

Conclusión. La meningitis reumatoidea representa una entidad independiente de la actividad sistémica y del tiempo de evolución de la AR. Los marcadores en LCR no están estandarizados, por lo que el diagnóstico precisa de biopsia meníngea. Los anti-TNF α están contraindicados en el tratamiento de mantenimiento, lo que ha demostrado una mejora en la supervivencia.

IMPORTANCIA DE LA INMUNOTERAPIA EN EPILEPSIA INFANTIL. EPILEPSIA INFANTIL SERONEGATIVA DE PROBABLE CAUSA AUTOINMUNE RESPONDEDORA A INMUNOTERAPIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.¹; Leal Hidalgo, R.¹; Lafuente Gómez, G.¹; Chacón Pascual, A.¹; Miranda Herrero, M.C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón;

²Servicio de Pediatría. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La epilepsia de causa autoinmune está cada vez más reconocida en niños. La epilepsia de probable origen autoinmune es un subtipo que típicamente responde a inmunoterapia. Presentamos un caso de un niño con epilepsia de probable origen autoinmune seronegativa con respuesta a inmunoterapia. Se revisó anamnesis, exploración, pruebas complementarias y evolución.

Material y métodos. Niño de 12 años sano que presenta hasta 20 episodios diarios de crisis focales complejas con desconexión del medio, síntomas de despersonalización y afasia, acompañadas en ocasiones de síntomas autonómicos y clonismos derechos con generalización secundaria, algunas precedidas de aura epigástrica. De manera postictal presentaba dificultades para la memoria y la nominación marcadas. La exploración neurológica interictal era normal. Un video-EEG mostró actividad lenta centro-parieto-temporal izquierda y 6 crisis de inicio temporo-parietal. Se realizó RM craneal que mostraba hiperintensidad en FLAIR en insula e hipocampo izquierdos. El estudio de LCR incluyendo microbiológico fue normal.

Resultados. Se inició ácido valpróico y lacosamida con mal control de las crisis. Ante puntuación de 7 en la escala RITE (Response to Immunotherapy in Epilepsy) se inició corticoterapia y 4 ciclos de inmunoglobulinas iv, con resolución de las crisis. Los anticuerpos antineuronales fueron negativos.

Conclusión. La epilepsia de probable causa autoinmune está cada vez más reconocida entre niños, existiendo poca evidencia sobre su manejo. Es importante conocer esta causa de epilepsia e instaurar un tratamiento precoz y eficaz que consiga evitar secuelas. La escala RITE fue de gran ayuda en este caso para valorar inicio de inmunoterapia.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI-MA2 CON AFECTACIÓN LÍMBICA Y DIENCEFÁLICA: DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO ASOCIADO A ADENOCARCINOMA PULMONAR

Chavarría- Miranda, A.; Rojo Martín, E.; López Sanz, C.; Valle-Peñacoba, G.; Sánchez-Cervilla, P.J.; Martínez Pías, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. La presencia de anticuerpos anti Ma-2 se asocia a síndromes paraneoplásicos como encefalitis límbica, troncoencefálica o diencefálica así como cuadros cerebelosos aislados o afectación de sistema nervioso periférico.

Material y métodos. Presentamos un nuevo caso de encefalitis anti Ma-2 paraneoplásica.

Resultados. Varón de 67 años, con antecedentes de ictus isquémico de etiología cardioembólica y fibrilación auricular, que presenta cuadro de inestabilidad de la marcha, somnolencia y alucinaciones visuales de una semana de evolución. A la exploración neurológica urgente se encuentra desorientado en tiempo, con discurso incoherente y marcha

atáxica. Se realiza TC y ecodoppler cerebral sin alteraciones. Durante el ingreso destaca hiponatremia hipoosmolar con criterios de SIADH y RM cerebral con hiperintensidad en T2 en lóbulo temporal medial bilateral e hipotálamica. Punción lumbar con hiperproteínorraquia leve y filmarray de virus neurotropos negativo. Bandas oligoclonales positivas. Ante sospecha de encefalitis autoinmune paraneoplásica se realiza TC body detectándose nódulo pulmonar y conglomerado adenopático paratraqueal, que se biopsia confirmando la presencia de adenocarcinoma pulmonar. Eco testicular normal. Se confirmó la presencia de Ac anti-Ma-2 en suero. Se iniciaron megabolos de corticoides con mejoría discreta y tras ello inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días, lográndose estabilización clínica.

Conclusión. Los síndromes neurológicos asociados a anticuerpos anti Ma-2 se asocian en más del 75% de las ocasiones a la presencia de cáncer, generalmente tumor testicular o pulmonar. En la mayoría de los pacientes el síndrome paraneoplásico precede al diagnóstico del tumor lo que pone de manifiesto la importancia de identificar precozmente esta entidad.

ENCEFALITIS POR ANTI-GABAAR OLIGOSINTOMÁTICA: UN NUEVO RETO DIAGNÓSTICO-TERAPEÚTICO

Oyarzun Irazu, I.; Cabrera Muras, A.; Martínez Condor, D.; Gutiérrez Albizuri, C.; García Sánchez, J.M.; Caballero Romero, I.; Aguilera Irazabal, B.; Collía Fernández, A.; García-Monco Carra, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos. Los anticuerpos frente receptor ácido gamma-aminobutírico A (anti-GABAAR) se relacionan con diversos cuadros clínicos graves, desde status epiléptico hasta encefalopatías rápidamente progresivas. Tienen una asociación intermedia con patología tumoral (hasta 60% en adultos), principalmente timoma. Presentan unas lesiones cortico-subcorticales hiperintensas en secuencia FLAIR de resonancia magnética (RM). Describimos un caso de encefalitis anti-GABAAR oligosintomática.

Material y métodos. Mujer, 60 años, con antecedentes de enfermedad de Chagas antigua y quiste ovárico. Ingresó por alteración de la sensibilidad hemicorporal bilateral y fluctuante junto con cefalea de características mixtas de 5 días de evolución. En TAC craneal hipodensidades corticales bilaterales.

Resultados. RM cerebral con lesiones corticosubcorticales de aspecto inflamatorio. En RM seriadas de control se observa empeoramiento inicial (aumento de las lesiones existentes) sin repercusión clínica, seguido de una mejoría radiológica (con desaparición de principales lesiones, pero aparición de nuevas de menor tamaño). El LCR muestra 10 leucocitos y bandas oligoclonales patrón II. Estudio de autoinmunidad e infeccioso negativo. En EEG actividad epileptiforme en región frontotemporal derecha. Estudio despistaje tumoral negativo. Se realiza inmunohistoquímica de suero y LCR sobre cerebro de rata detectándose la presencia de anticuerpos frente a GABAAR. Su evolución es favorable hasta encontrarse asintomática sin necesidad de tratamiento específico. Actualmente control clínico estrecho.

Conclusión. Las encefalitis anti-GABAAR pueden provocar una afectación radiológica extensa preclínica o en

estadios muy iniciales de la enfermedad. No hay descritos casos asintomáticos-oligosintomáticos como este, en el que el manejo y la indicación de tratamiento inmunomodulador resultan controvertidos.

MIELITIS POR CD8 EN PACIENTE VIH

Arias Villaran, M.J.; Del Val Fernandez, J.; Feliz Feliz, C.E.; Diaz Feliz, L.J.; García Ruiz Espiga, P.; Nystrom Hernández, A.L.; Maure Blesa, L.; López de Mota Sánchez, D.; Ibáñez de la Cadiniere, M.D.L.P.; De la Calle Cuevas, M.; García Torres, M.A.; Navas Vinagre, I.; Zamarbide Capdepon, I.; Olivé García, L.; Herranz Bárcenas, A.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. Las reacciones inflamatorias del SNC por hiperactivación de linfocitos CD8 son reconocidas en pacientes HIV como manifestación de un insuficiente control de viremia o un "escape" viral en LCR. La mayoría afectan al encéfalo, y son infrecuentes los casos de mielitis aisladas. Presentamos un caso de mielitis-CD8 y su manejo terapéutico.

Material y métodos. Varón de 45 años con VIH+ diagnosticado hace 20 años. En tratamiento con TARGA (CV: 3000 y CD4 312). Presenta paraparesia piramidal asimétrica con nivel suspendido D6-D8 e incontinencia de 15 días de evolución, que obliga a deambular con muleta. No fiebre ni otra clínica. RM medular presenta afectación parcheada de SB con realce homogéneo a nivel D3-D7 con RM cerebral sin lesiones parenquimatosas. LCR: Células 37 linfocitos/ml (80% CD8 activados, sin atípicos), glucosa 45mg/dl, proteínas 203mg/dl, PCR negativa-CMV, toxoplasma, CMV, JC, herpes-, CV en LCR: 7000.

Resultados. Descartada causa infecciosa se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona 1 g/día durante 5 días, y se cambia pauta TARGA por la CV elevada. Se produce mejoría significativa del cuadro medular, permitiendo deambulación sin apoyos en días y un control progresivo de CV al mes del cambio de TARGA. Desaparición de las lesiones medulares en RM a los 2 meses.

Conclusión. -Las reacciones inflamatorias por CD8 se deben considerar en pacientes HIV con carga viral persistente y CD4 normales o con escape viral, una vez descartadas otras causas. -Suelen responder al tratamiento con corticoides y cambio de TARGA. -Si bien las encefalitis son más frecuentes, de forma excepcional, se pueden producir mielitis aisladas.

SÍNDROME DE CONO-COLA DE CABALLO: LAS INFECCIONES TOMAN LAS RIENDAS

Martin Ávila, G.¹; Medranda Corral, J.A.¹; Piquero Fernández, C.¹; Rodríguez Álvarez, S.J.²; Aladro Benito, Y.³; García García, M.³; Saenz Lafourcade, C.¹; Escolar Escamilla, E.¹; Montalvo Moraleda, T.¹; Terrero Carpio, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe;

³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Descripción de caso clínico de paciente con polirradiculitis y síndrome de cola de caballo de causa infrecuente.

Material y métodos. Varón de 45 años sin antecedentes de interés que ingresa por parestesias de curso insidioso en cara

interna de ambos muslos, retención aguda de orina, debilidad proximal discreta con cierta torpeza en la deambulación y datos de piramidalismo en miembros inferiores.

Resultados. Diagnosticado de posible síndrome de cono de caballo se realiza RM de columna completa donde se evidencian datos compatibles con leptomeningitis de cono medular y radiculitis lumbosacra. Se realiza punción lumbar que muestra pleocitosis e hiperproteinorraquia marcadas. Las serologías resultan positivas a VIH teniendo en el LCR positividad para VVZ y VEB por lo que se inicia tratamiento con Aciclovir IV. En estudio de citometría de flujo realizado en dos muestras separadas de LCR no se identifican linfocitos atípicos ni sugerentes de malignidad, tampoco en las muestras remitidas a anatomía patológica. Asimismo, en estudio de extensión se muestran adenopatías con SUV elevado en Body-PET-TC, biopsiadas por parte de ORL sin datos de malignidad.

Conclusión. Se trata de un paciente sin diagnóstico previo de VIH que debuta con un síndrome de cono medular-cola de caballo en relación a una polirradiculitis y leptomeningitis del cono de origen probablemente infeccioso por VVZ. En un paciente con VIH, se debe considerar una causa infecciosa de disfunción de la cola de caballo. Una polirradiculopatía aguda debida a la afectación de las raíces nerviosas lumbosacras se presenta en aproximadamente el 2% de los pacientes con VIH.

HIPERACTIVIDAD SIMPÁTICA PAROXÍSTICA: UNA URGENCIA NEUROLÓGICA QUE RECONOCER

López Reyes, C.A.; Leal Hidalgo, R.; Serra Smith, C.; Díaz Fernandez, E.; Del Pino, L.; Vázquez Alen, P.; Carmelo Gil, A.; García Pastor, A.; Fernandez Bullido, Y.; Vales Montero, M.; Díaz Otero, F.; Iglesias Mohedano, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La hiperactividad simpática paroxística (HSP) consiste en paroxismos de actividad simpática excesiva, secundarios a lesión cerebral aguda adquirida. Es una entidad infradiagnosticada con una importante implicación en la morbimortalidad de los pacientes. Presentamos un caso con HSP secundario a hemorragia cerebral espontánea.

Material y métodos. Varón de 51 años, sin antecedentes, que ingresa tras hemorragia intracraneal espontánea tálamo-capsular derecha que requirió intubación y drenaje ventricular externo.

Resultados. Al mes de ingreso permaneciendo con apertura ocular espontánea, sin respuesta verbal y posturas de decorticación frente al dolor; presenta episodios paroxísticos de 2-5 minutos de duración, consistentes en elevación de presión arterial, taquicardia, desaturación de oxígeno, hipertermia, diaforesis y postura de descerebración, desencadenados tras estímulos táctiles, o de forma espontánea 10-20 episodios/día. Según el score validado PSH-AM (assessment measure), se consideró la HSP con alta probabilidad y moderada gravedad. Se descartaron complicaciones derivadas del drenaje (hipertensión intracraneal, hidrocefalia) con pruebas de neuroimagen, estatus epiléptico con EEG sin actividad epiléptica. En la RMN cerebral presento lesiones isquémicas en múltiples territorios y focos de microsangrado en estructuras profundas generadas durante el transcurso del ingreso. A pesar de

tratamiento intensivo de las complicaciones la evolución neurológica fue desfavorable y finalmente exitus.

Conclusión. La hiperactividad simpática paroxística es una entidad infradiagnosticada, que aumenta la morbimortalidad por lo que exponemos la importancia de saber reconocerla para poder realizar tratamientos que favorezcan el pronóstico. En este caso planteamos una probable relación de esta entidad con las lesiones de microsangrado secundarias, la evolución tórpida del paciente e inclusive con la muerte súbita.

DEBUT INUSUAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE CURSANDO COMO SÍNDROME PRETECTAL O SÍNDROME DE PARINAUD. A PROPÓSITO DE UN CASO

De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.; Velilla Alonso, G.; Leal Hidalgo, R.; Lafuente Gómez, G.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. El síndrome pretecal o mesencefálico dorsal (Síndrome de Parinaud) está causado por una lesión en dicha zona. El 65% presentan parálisis vertical de la mirada, nistagmo de convergencia-retracción y disociación luz-convergencia. Clínicamente refieren visión doble o borrosa. Las causas más comunes son hidrocefalia, tumores pineales o isquémica. Presentamos el caso de una mujer de 31 años que presentaba visión borrosa y un síndrome pretecal aislado. Se revisó anamnesis, exploración neurológica y pruebas complementarias.

Material y métodos. Mujer de 31 años fumadora y en tratamiento con anticonceptivos. Acude a urgencias refiriendo visión borrosa y a la exploración se evidencia una parálisis de la mirada conjugada vertical superior con un nistagmo de convergencia-retracción sin otros hallazgos. Se realiza un estudio con analítica, TC craneal, RM craneal con contraste y estudio de LCR donde destacaron el hallazgo en RM de más de cien lesiones desmielinizantes intracraneales que cumplen criterios de diseminación espacial y temporal, una de ellas en la región mesencefálica dorsal, y un LCR con hiperproteinorraquia e hiperleucorraquia.

Resultados. Se diagnostica a la paciente de esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) de alta actividad y recibe un ciclo de corticoides mejorando clínicamente y siendo dada de alta con planificación de inicio de tratamiento con Ocrelizumab al presentar posteriormente clínica compatible con brote multifocal.

Conclusión. La probabilidad estimada de diagnosticar una EM en una paciente que solo presenta un síndrome pretecal es menor del 0.01%, teniendo gran interés semiológico y resaltando la importancia de los hallazgos semiológicos y la revisión de la literatura para el diagnóstico de la EM.

ICTUS LACUNAR EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE LESCH-NYHAN: EL PRIMER CASO REPORTADO

Leal Hidalgo, R.; Gómez Roldós, A.; De Miguel Sánchez de Puerta, C.; Lafuente Gómez, G.; Pérez Sánchez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. Comunicar un caso de Ictus lacunar en un paciente con Síndrome de Lesch-Nyhan.

Material y métodos. Varón de 24 años con síndrome de Lesch-Nyhan cursando con retraso psicomotor, trastorno de la marcha, leve coreodistonia generalizada y piramidalismo, sin conductas autolesivas, HTA y nefroangioesclerosis. Inicia de forma súbita con debilidad en miembro superior derecho y disartria. A su llegada a Urgencias presenta recuperación completa de la clínica (NIHSS: 0 puntos). Su tensión arterial fue de 160/100mmHg, y estudio de neuroimagen urgente (TC craneal y angioTC) normal. La clínica fluctúa en dos ocasiones reapareciendo disartria, paresia facial supranuclear y de miembros derechos, sin cambios en su tensión arterial ni en TC craneal y AngioTC de control. Finalmente, la clínica descrita se establece tras 24 horas (NIHSS: 9 puntos).

Resultados. La RM craneal objetiva un infarto lacunar lenticuloestriado izquierdo, de 28mm de diámetro máximo. Su uricemia fue de 11,1mg/dL y su creatinina de 0,88mg/dL. El estudio etiológico realizado (ecocardiograma, Holter, estudio neurosonológico y test de burbujas) no demostró otras causas de ictus en joven, alcanzándose el diagnóstico de ictus lacunar por probable enfermedad de pequeño vaso en paciente con HTA de larga data, en el contexto del síndrome de Lesch-Nyhan. Se realiza revisión de literatura no encontrándose casos previos de ictus en el Síndrome de Lesch-Nyhan.

Conclusión. Se describe el primer caso comunicado de Ictus lacunar en un paciente con Síndrome de Lesch-Nyhan. Se plantea la HTA como factor de riesgo fundamental, aunque no podemos descartar que la hiperuricemia pudiera sumar un efecto deletéreo en este caso.

“veo el techo de la habitación en mis pies”. El TC craneal demuestra infarto en territorio de arteria calcarina derecha. Varón de 80 años, ingresado tras parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria recuperada. Describe múltiples episodios autolimitados de pocos segundos: “veo la pared de enfrente en el suelo, y yo estoy en la pared de atrás”. El TC craneal no mostró lesiones, el EEG no tenía actividad epileptiforme. No pudo realizarse RM craneal.

Conclusión. Este fenómeno ya descrito en la literatura parece tener baja incidencia en la práctica diaria, a pesar de la demostrada relación etiológica con la patología vascular. Se plantea como hipótesis que exista infradiagnóstico por falta de reconocimiento de esta sintomatología atípica. Incidimos en la importancia de conocerlo; un diagnóstico precoz nos permitirá aportar a los pacientes un tratamiento dirigido y eficaz.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DEMOGRÁFICAS DE LOS PACIENTES CON NEURALGIA OCCIPITAL EN LA CONSULTA DE CEFALÉAS DE UN HOSPITAL SECUNDARIO

Carmona Moreno, B.; Velayos Galán, A.; Navarro Muñoz, S.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La neuralgia occipital (NO) es una entidad recogida en la ICHD-3, que afecta más frecuentemente a mujeres mayores de 50 años en asociación con migraña y de causa idiopática. El objetivo del estudio es determinar las características clínicas y demográficas, la asociación con migraña y la rentabilidad de la neuroimagen en esta patología.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y prospectivo. Se seleccionaron los pacientes con diagnóstico de NO en la Unidad de Cefaleas de nuestro hospital en el periodo del 1 de junio de 2017 al 1 de junio de 2020.

Resultados. Se reclutaron 33 pacientes. 21% varones y 79% mujeres, con una edad media de 57,6 años. En el 93% de los casos el nervio afectado era el occipital mayor (NOM), en el 70% unilateral. El tiempo medio de evolución fue de 25 meses. En el 10% existía asociación con migraña. Se realizó prueba de neuroimagen al 40% de los pacientes, sin hallazgos en relación con NO en ninguno.

Conclusión. En nuestra serie, al igual que en otras, la NO fue más frecuente en mujeres y en mayores de 50 años, afectando preferentemente al NOM de forma unilateral. El diagnóstico suele ser tardío, detectándose asociación con migraña menos frecuentemente que en otras series. La rentabilidad de las pruebas radiológicas en la NO es escasa.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE POSTHERPÉTICA POR ANTICUERPOS CONTRA EL RECEPTOR DE NMDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Fouz Ruiz, D.¹; Roca Rodríguez, L.²; Muñoz García, M.²; Gómez Enjuto, S.¹; Hernando Jiménez, I.¹; Lapeña Motilva, J.¹; Ogando Duran, G.¹; Huertas González, N.¹; Guerrero Molina, M.²; Juárez Torrejón, N.¹; Cemillan Fernandez, C.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Neurología General III

“DÁNDOLE UNA VUELTA” AL FENÓMENO DEL “ROOM-TILT ILLUSION”

Lafuente Gómez, G.; Leal Hidalgo, R.; De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. “Room-tilt illusion” da nombre a la percepción alterada de la posición del sujeto en el espacio, que percibe giros de 90 o 180 grados de su entorno en cualquier dirección. Se trata de un fenómeno infrecuente, con una fisiopatología poco conocida, y asociado a múltiples etiologías: vascular, epiléptica, vestibular o tumoral.

Material y métodos. Presentamos 3 casos de “room-tilt illusion” de causa vascular.

Resultados. Varón de 64 años con miocardiopatía dilatada, ingresado por insuficiencia cardíaca. Comienza con sensación de vértigo brusca: “veo la pared frente a mí a mis pies”. El TC craneal objetiva lesión isquémica subaguda en territorio de PICA izquierda. Varón de 58 años con lesión ocupante de espacio parietooccipital derecha. Tras exéresis quirúrgica, presenta 3 episodios paroxísticos de 5 minutos:

Objetivos. La encefalitis por anticuerpos contra el receptor de NMDA es la encefalitis autoinmune más frecuente, estableciéndose el diagnóstico con la detección del anticuerpo específico en LCR.

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 49 años, con antecedentes de psoriasis y tabaquismo, con fiebre y cefalea de una semana de evolución, asociando alteración en la emisión del lenguaje de 24 horas. TC craneal con hipodensidad en región medial de lóbulo temporal izquierdo y punción lumbar (PL) con 416 leucocitos/mm³, 4 hematíes, proteínas 50 mg/dL, glucorquia normal y PCR de virus herpes simple tipo 1 (VHS1) positiva. RM con hiperintensidad temporal izquierda. Se diagnostica encefalitis herpética por VHS1 recibiendo aciclovir iv durante 21 días, con mejoría clínica.

Resultados. Seis semanas después desarrolla agresividad e inquietud con dificultad para conciliar el sueño. Estudio de TC y RM cerebral similar a previo. PL con 5 leucocitos/mm³, proteínas 48 mg/dl, PCR de VHS1 negativa y anticuerpos anti-NMDAR en LCR positivos, negativos en suero. Se administran inmunoglobulinas durante 5 días y corticoterapia, mejorando la alteración conductual. Es valorada por ginecología con ecografía normal. Alta como encefalitis autoinmune por anticuerpos anti-NMDAR postherpética.

Conclusión. El 25% de las encefalitis por VHS desarrollan en los 2 meses posteriores una encefalitis por anticuerpos NMDA. En adultos debemos sospecharla en casos de encefalitis herpética que tras una mejoría inicial sufren un empeoramiento o aparecen síntomas cognitivos o psiquiátricos en las semanas posteriores al tratamiento. Es importante su identificación porque el tratamiento precoz con inmunoglobulinas y corticoterapia tiene buena respuesta y evita secuelas.

NEUROCISTICERCOSIS SUBARACNOIDEA, UN DESAFÍO POCO HABITUAL

Díaz Fernández, E.¹; Del pino Tejado, L.¹; López Reyes, C.A.¹; Serra Smith, C.¹; Valerio Minero, M.²; Olmedo Samperio, M.²; García Domínguez, J.M.¹; Contreras Chicote, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Microbiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. La neurocisticercosis constituye la causa prevenible más frecuente de epilepsia del mundo. Sin embargo, en nuestro medio es una enfermedad poco habitual, no teniendo tanta experiencia en su manejo. Presentamos el caso de un paciente con neurocisticercosis subaracnoidea, la variante con peor pronóstico dentro de esta entidad.

Material y métodos. Varón de 59 años proveniente de Ecuador, con clínica de 5 meses de evolución consistente en cefalea, inestabilidad de la marcha, temblor en miembros superiores, visión borrosa, deterioro cognitivo progresivo e incontinencia urinaria de reciente aparición. Se realizó TC craneal que evidenció hidrocefalia, en RMN craneal se detectó una ampliación irregular del espacio extraaxial con septos finos en su interior, compatible con aracnoiditis. El estudio microbiológico reveló a *T.solium* como agente etiológico, no obstante el tratamiento antiparasitario hubo de demorarse hasta la resolución de la hidrocefalia obstructiva mediante derivación ventriculoperitoneal.

Resultados. En RMN de control se reveló la existencia de un quiste intraventricular y otro cerebeloso junto con afectación de la cola de caballo, tratándose por tanto de una neurocisticercosis de localización múltiple. Dada la complejidad del caso, tuvo que consensuarse la estrategia terapéutica con un grupo de expertos del Hospital Cayetano Heredia de Perú. Actualmente el paciente se encuentra en un tratamiento de larga duración con fármacos antiparasitarios.

Conclusión. En nuestro territorio, la neurocisticercosis es una enfermedad infrecuente, más aún su variante subaracnoidea, siendo el subtipo de peor pronóstico y de más complejo tratamiento.

NEUROTOXICIDAD INDUCIDA POR CONTRASTE: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 3 CASOS Y LECCIONES APRENDIDAS

Sánchez-Miranda Román, I.; Castellano Santana, J.; Muñoz García, A.; Martín Santana, I.; García García, N.; Costa Sáez, P.; Jiménez Bolaños, R.; Pérez Navarro, L.M.; Fernández Pérez, L.; Pinar Sedeño, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil

Objetivos. La neurotoxicidad inducida por contraste (NIC) es una complicación infrecuente del uso de contraste yodado en procedimientos endovasculares (PEV). Suele aparecer minutos-horas tras el procedimiento y se considera una reacción idiosincrásica, aunque se han descrito factores de riesgo (FR) como hipertensión arterial o insuficiencia renal. El TC craneal puede mostrar retención de contraste y/o edema, o incluso ser normal. El pronóstico suele ser bueno, aún en ausencia de tratamiento.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de una serie de 3 casos de NIC acontecidos en nuestro servicio durante 2017-2021.

Resultados. Se trata de tres mujeres de 44, 45 y 83 años, una de ellas sin FR, sometidas a embolización de fistula carótido-cavernosa, recambio de catéter venoso central y angioplastia con stenting carotídeo, respectivamente. Horas después del procedimiento presentaron encefalopatía, síndrome hemisférico y crisis epilépticas, por lo que se realizó TC multimodal con uso de contraste yodado, tras lo cual empeoraron clínicamente. Los hallazgos radiológicos fueron compatibles con NIC en dos pacientes, siendo normal en otra. Todas se trataron con sueroterapia y antiepilépticos, y, aquellas con edema en TC, también con corticoterapia. Las tres mejoraron progresivamente hasta alcanzar su situación basal en 48-96 horas. Dos se sometieron a un nuevo PEV, con recurrencia de NIC en una de ellas.

Conclusión. Ante clínica neurológica de nueva aparición tras un PEV con uso de contraste yodado, debemos incluir la NIC en nuestro diagnóstico diferencial, incluso en pacientes sin FR y/o con neuroimagen normal. Esto permitirá dirigir la actitud diagnóstico-terapéutica urgente y buscar alternativas al contraste yodado en futuras exploraciones.

NEUROPATÍA MOTORA POR HIDROXICLOROQUINA EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES). A PROPÓSITO DE UN CASO

Nystrom Hernández, A.L.; Del Val Fernandez, J.; Arias Villarán, M.J.; Maure Blesa, L.; López de Mota Sánchez, D.; De la Calle Cuevas, M.; Ibáñez de la Cadiniere, P.; De la Fuente Batista, S.; Zamarbide Capdepon, I.; García Torres, M.A.; Navas Vinagre, I.; Olivé García, L.; Herranz Bárcenas, A.; Osés Lara, M.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. La hidroxiclороquina es un fármaco que puede ocasionar toxicidad neuromuscular (neuromiopatía o neuropatía). Aunque parece que el daño está relacionado con la alteración en la síntesis de fosfolípidos, el mecanismo no es del todo conocido, afectando predominantemente al músculo. El intervalo de tiempo entre la toma del fármaco y la aparición del evento adverso es amplio (1-12 años) y no se relaciona con la dosis del fármaco, lo que dificulta prevenir su aparición. Presentamos el caso de una paciente en tratamiento con hidroxiclороquina por LES, que desarrolló neuropatía motora.

Material y métodos. Mujer de 37 años con LES en tratamiento con hidroxiclороquina desde hace 4 años. Comienza con debilidad, mialgias y fasciculaciones de predominio proximal en ambas piernas. A la exploración neurológica destaca dolor a la palpación de musculatura proximal, pérdida de fuerza 4-/5, fasciculaciones y reflejos hipoactivos.

Resultados. Analítica: CPK y aldolasa aumentadas, VSG y PCR normales. EMG/VC: Denervación y signos de reinervación, con amplitudes aumentadas, pérdida de unidades motoras a todos los niveles y conducciones motoras ligeramente disminuidas. Biopsia muscular: Afectación neurógena sin datos de miopatía. Se suspende hidroxiclороquina con normalización de la clínica, analítica y EMG a los 4 meses.

Conclusión. 1. Los antipalúdicos pueden producir mioneuropatía y/o neuropatía sin relación con tiempo de tratamiento ni dosis. 2. El EMG/VC puede mostrar patrones miógenos y/o neurógenos. La biopsia muscular apoya el diagnóstico. 3. En este caso resultan llamativos los datos de PNP motora sin miopatía.

ESTRIATOPATÍA DIABÉTICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Crespo Rodríguez, M.; Cubas Regulo, E.; Hernández García, M.J.; González Toledo, G.R.; Hernández Javier, C.; Lobato González, M.; Carrillo Padilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.)

Objetivos. La estriatopatía diabética (ED) es una complicación neurológica poco conocida de la hiperglucemia caracterizada por asociar movimientos involuntarios, como corea o balismo, con alteración reversible de los ganglios basales en la neuroimagen. Algunos pacientes diabéticos presentan esta alteración radiológica sin corea. La prevalencia es de 1 de cada 100.000 habitantes, asumimos que infraestimada por tratarse de una entidad poco conocida y confundida con otros procesos. Es más frecuente en mujeres mayores con diabetes mellitus tipo II (DM-II). Normalmente tiene buen pronóstico y se resuelve tras corregir la hiperglucemia, aunque puede ser necesario utilizar antagonistas dopaminérgicos para aliviar los síntomas.

Material y métodos. Presentamos dos casos de pacientes con ED. Caso 1: mujer de 79 años que acude a urgencias en diciembre de 2012 por aumento de su desorientación e ingresa en Endocrinología por descompensación hiperglucémica. Caso 2: mujer de 88 años que ingresa en Neurología en marzo de 2021 por movimientos coreicos en hemisferio izquierdo de inicio subagudo.

Resultados. Ambas tenían antecedentes de DM-II y presentaban mal control glucémico al ingreso. En las dos se objetivó hiperdensidad de ganglios basales en la TC craneal, hiperintensidad en secuencia T1 de la RM e hipointensidad en secuencia T2/FLAIR. En el caso 1 no fue necesario tratamiento sintomático, pues no presentó movimientos involuntarios. En el caso 2 los síntomas mejoraron tras control glucémico y tratamiento con risperidona.

Conclusión. Aportamos dos casos de ED en pacientes con DM-II mal controlada, entidad probablemente infradiagnosticada por poco conocida, con los hallazgos típicos de la neuroimagen y con diferentes formas de presentación.

LA TERAPIA FAMILIAR SISTÉMICA PUEDE RESOLVER UN TRASTORNO NEUROLÓGICO FUNCIONAL COMPLEJO

Aguilar Barbera, M.¹; González García, F.²; Soler Girabau, P.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ²Servicio de Neurología. Gabinete de Neurología y Neuropsicología de Sabadell

Objetivos. La terapia familiar sistémica (TFS) se distingue de otros modelos de intervención psicológica porque la unidad de análisis es el sistema familiar y no el individuo. El objetivo de la presentación es demostrar su utilidad en el tratamiento de los trastornos neurológicos funcionales (TNF).

Material y métodos. Muchacha de 20 años, con epilepsia mioclónica juvenil desde los 10 años. Múltiples factores epigenéticos negativos en su vida personal (bulling, trastorno alimentario, separación de los padres, sentimiento de culpa). En los últimos años presentó episodios repetidos de pseudo-crisis. Tras separarse de su pareja, presenta: alteración de la marcha, caídas, temblor ortostático y temblor cefálico en el decúbito. Muy baja autoestima, labilidad emocional, victimización, ansiedad, depresión, apatía y marcada dependencia. La TFS consistió en entrevistar a la paciente, y a miembros de tres generaciones: núcleo familiar, interacciones, morbilidad y consecuencias sobre la paciente. Tres visitas por semana dan el diagnóstico y el pronóstico probable. La resolución terapéutica se trabaja en una temporalidad quincenal personalizada, para deshacer los nudos que se han generado en la dinámica familiar.

Resultados. A los 9 meses de tratamiento, se consiguió la normalidad clínica total, autonomía personal y empoderamiento para corregir su historia de vida.

Conclusión. El TNF es difícil de diagnosticar, especialmente si se asocia a otras patologías orgánicas bien definidas. Si se cronifica es poco probable que se revierta. La TFS es un recurso beneficioso cuando el origen del conflicto se centra en los roles y estereotipos que la dinámica familiar puede generar.

NO TENGO NADA QUE DECIR. SÍNCOPE COMO DEBUT DE ICTUS DE ACA IZQUIERDA Y SÍNDROME ABÚLICO POSTERIOR

Del Pino Tejado, L.; Leal Hidalgo, R.; Ys Rodríguez, S.; Díaz Fernández, E.; Serra Smith, C.; López Reyes, C.A.; Vales Montero, M.; Iglesias Mohedano, A.M.; García Pastor, A.; Fernández Bullido, Y.; Vázquez Alen, P.; Díaz Otero, F.; Gil Núñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. Los ictus de arteria cerebral anterior (ACA) aislados son un evento isquémico poco común (<3%). Presentamos un caso de síndrome de ACA de etiología isquémica.

Material y métodos. Varón de 49 años, con dislipemia y diabetes. De forma brusca sufre un síncope precedido de síntomas prodrómicos con recuperación rápida de consciencia, apreciándose posteriormente debilidad de miembros derechos e imposibilidad para emitir lenguaje.

Resultados. A su llegada a Urgencias, presenta hemiplejía y anestesia derechas, mutismo y apatía. Al insistir en la exploración destaca emisión pobre de lenguaje, sin claros elementos disfásicos. El síncope al debut y la aparente inhibición volitiva del paciente hacen sospechar un síndrome frontal, de etiología vascular. El estudio de neuroimagen urgente (TC craneal y AngioTC) demostró una oclusión del segmento A2 de ACA izquierda. Se realizó trombolisis intravenosa y trombectomía mecánica con implantación de stent intracraneal. Como secuelas persisten hemiparesia derecha de predominio crural, apatía y abulia con hipofluencia verbal y afasia transcortical motora. Un TC de control (> 24 horas) mostró una hipodensidad parasagital frontal izquierda.

Conclusión. La infrecuencia de ictus isquémicos de ACA convierte estos casos en un reto diagnóstico. Nuestro paciente reúne la semiología clásica del síndrome de ACA (mutismo acinético, abulia, apatía, afasia transcortical motora por afectación del hemisferio dominante y hemiparesia contralateral), y su reconocimiento precoz permitió la correcta localización topográfica y ayudó al diagnóstico. La pérdida transitoria de consciencia supone un debut excepcional, aunque descrito, y no debe hacernos descartar la etiología vascular sino dirigir nuestra sospecha a la afectación frontal.

ALTERACIONES OLFATORIAS PERSISTENTES POST COVID-19: APROXIMACIÓN Y ABORDAJE DESDE UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Del Saz Saucedo, P.¹; Velayos Galan, A.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Desde el inicio de la pandemia por COVID-19 mucho se ha escrito sobre síntomas y signos asociados a esta infección; uno de los más conocidos por la población general y que también ha propiciado gran interés en la comunidad científica es la alteración del olfato.

Material y métodos. Respecto a su incidencia es notable la variabilidad observada, entre un 5.1% al 85.7%. Realizamos seguimiento de 10 pacientes (6 hombres y 4 mujeres), vistos en Consultas de Neurología general, con alteraciones olfatorias post-COVID de más de 6 meses de evolución tras negativización de PCR. Rango de edad: 35 a 47 años. De este grupo 4 presentaban anosmia (3 hombres y 1 mujer) y 6 hiposmia severa (3 hombres y 3 mujeres). A todos se les realizaron RM cerebrales con cortes finos a nivel de bulbos olfatorios, resultando todas anodinas excepto en un varón con anosmia en que se objetivó hiperseñal de los bulbos olfatorios bilaterales en FLAIR.

Resultados. Como valoración subjetiva se utilizó la escala EVA (de 0 a 10) y en consulta test ciego de 3 olores. Se les indicó que, durante 3 meses, realizaran 2 veces al día estimulación olfatoria con 5 olores: lejía, amoníaco, alcohol, su perfume habitual, café y comida caliente. De los pacientes con anosmia 1 no evidenció cambios mientras que el resto mejoraron a hiposmia severa. Todos los pacientes con hiposmia severa mejoraron en mayor o menor grado.

Conclusión. Aunque se trata de un estudio preliminar básico permitió implementar de forma sencilla la valoración y actuales recomendaciones al respecto.

ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A ASPERGILOSIS INVASIVA CON AFECTACIÓN DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Lafuente Gómez, G.¹; De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.¹; Leal Hidalgo, R.¹; Sánchez Barriopedro, L.²; Barredo Valderrama, E.³; Vázquez López, M.³; Miranda Herrero, M.C.³; Castro De Castro, P.³; Chacón Pascual, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ³Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. La aspergilosis con afectación del sistema nervioso central (SNC) es infrecuente. Debido a su tropismo vascular puede producir vasculopatía a cualquier nivel. En SNC, suele afectar a arterias lenticuloestriadas y tálamo perforantes. Se describe un caso pediátrico de ictus isquémico secundario a aspergilosis invasiva con afectación de SNC.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 7 años ingresada por recaída de leucemia linfoblástica aguda (LLA) que presenta un ictus isquémico secundario a aspergilosis invasiva con afectación de SNC.

Resultados. Se trata de una niña de 7 años y 11 meses ingresada por 3ª recaída de LLA con afectación medular y del SNC que recibe quimioterapia con una neutropenia profunda asociada. Como complicación durante el ingreso presenta una aspergilosis pulmonar invasiva en tratamiento con anfotericina B. La paciente presenta un episodio de deterioro del nivel de conciencia por el que se realiza TAC craneal simple que muestra lesión isquémica subaguda en ganglios basales derechos, el angioTAC no muestra oclusión de vaso mayor. Dado el contexto clínico y la localización del infarto por afectación de arterias lenticuloestriadas, se considera secundario a vasculopatía por aspergilosis invasiva con afectación del SNC. A pesar del tratamiento con anfotericina B y voriconazol, presenta empeoramiento

respiratorio y neurológico, falleciendo a los 6 días del diagnóstico.

Conclusión. Aunque son infrecuentes los ictus isquémicos secundarios a aspergilosis invasiva con afectación de SNC, es importante pensar en ella en pacientes inmunodeprimidos. Una sospecha diagnóstica y tratamiento precoces son clave para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

SÍNDROME DE DRESS: CASO CLÍNICO ASOCIADO A CARBAMACEPINA

Gabaldon Torres, L.¹; Gargallo Rico, E.¹; Pamblanco Bataller, Y.¹; Sivera Mascaró, R.¹; Salas Felipe, J.²; Ventura, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Francesc de Borja de

Gandia; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Francesc de Borja de Gandia

Objetivos. El Síndrome de DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) es una reacción idiosincrásica a fármacos del tipo hipersensibilidad retardada muy poco frecuente y potencialmente mortal. Presentamos caso clínico de mujer de 58 años con Esclerosis Múltiple (EM) con tratamiento modificador de la enfermedad con natalizumab; que inicia unas 6 semanas después de la introducción de carbamacepina por una neuralgia del trigémino (NT), cuadro compatible con DRESS.

Material y métodos. Presentación caso clínico

Resultados. Mujer de 58 años con antecedentes de EM diagnosticada en 2009. Inicia tratamiento natalizumab en 2013 por respuesta subóptima. Buena evolución de su enfermedad, estando libre de actividad durante 7 años. En Febrero de 2020 inicia cuadro compatible con NT por lo que se pauta carbamacepina en dosis ascendente hasta 600mg con buen control sintomático. A las 6 semanas del inicio presenta fiebre y exantema en tronco, cuello y extremidades, por lo que es hospitalizada. Los exámenes del laboratorio: ferritina 1428, GOT 122, GPT 182, GGG 378 y LDH 480, hemograma con leucos 18000 y eosinofilia 8%. Se descarta la existencia de infección mediante cultivos negativos y serologías negativas. Como complicación presenta cuadro respiratorio con disnea y dolor torácico de características pleuríticas compatible con neumonitis intersticial. Tras retirada de carbamacepina, los exámenes de laboratorio se normalizan, desaparecen las lesiones cutáneas y regresión del patrón intersticial pulmonar.

Conclusión. El Síndrome de DRESS es un cuadro asociado al uso de algunos fármacos, y es esencial la sospecha clínica para proceder a su retirada y mejorar el pronóstico de los pacientes.

Neurología General IV

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA: LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN EN EL HIPOCAMPO

López Sanz, C.; Valle Peñacoba, G.; Hernández Pérez, I.; Palomino Cardozo, N.C.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De La Esperanza, B.; Calleja Sanz, A.I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. La amnesia global transitoria (AGT) se caracteriza por una alteración de la memoria anterógrada de aparición repentina que dura de 1 a 24 horas. La etiología y patogenia aún son inciertas. Incluyen mecanismos vasculares (arterial o venoso), migrañosos, epilépticos y psicógenos.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente con amnesia anterógrada súbita con una lesión puntiforme en el hipocampo en la resonancia magnética ponderada en difusión (DWI-RM).

Resultados. Varón de 72 años con dislipemia y tabaquismo que presentó un cuadro compatible con AGT de 13 horas de duración. El episodio consistió en no poder recordar información episódica novedosa haciendo repetidamente las mismas preguntas asociado a desorientación temporoespacial. El ECG estaba en ritmo sinusal. El EEG no mostró actividad epileptiforme. El TC Cerebral, el ecocardiograma transtorácico, el doppler de TSA y transcranial fueron normales. La DWI-RM realizada a los cinco días del cuadro clínico mostró una lesión isquémica focal micronodular aguda en la circunvolución del hipocampo izquierdo. Posteriormente se realizó un holter de ECG durante un mes que no mostró eventos arritmicos.

Conclusión. Los estudios de imagen en la AGT son controvertidos, pero las imágenes ponderadas por difusión a menudo muestran pequeñas lesiones de difusión restringida en el hipocampo, lo que puede sugerir daño isquémico. Estas lesiones detectadas por DWI son menos frecuentes en la fase hiperaguda y se vuelven más prevalentes después de 12 horas, con un pico de incidencia entre las 48 y las 72 horas. Se recomienda un estudio de neuroimagen en todos los pacientes, preferiblemente DWI-RM para excluir isquemia aguda.

NEUROIMAGEN EN ESTRIOPATÍA DIABÉTICA, LA IMPORTANCIA DEL TC CRANEAL

Leal Hidalgo, R.; Sánchez Soblechero, A.; Lafuente Gómez, G.; De Miguel Sánchez de Puerta, C.; Contreras Chicote, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La estriopatía diabética se caracteriza por la aparición repentina de movimientos coréicos, o balísticos en pacientes con hiperglucemia no cetósica y hallazgos de neuroimagen característicos. Presentamos el caso de una paciente con estriopatía diabética con lesión en TC.

Material y métodos. Mujer de 76 años, con antecedentes de HTA, dislipemia, pancreatitis aguda necrotizante biliar y diabetes mellitus pancreatopriva con mal control glucémico en especial la última semana. En las 72 horas previas a consultar comenzó con movimientos involuntarios. La exploración objetiva movimientos incontrolados de predominio proximal en extremidades derechas, de gran amplitud, arritmicos e incesantes (video).

Resultados. La glucemia inicial en Urgencias fue >500mg/dL, y la hemoglobina glicada de 13.8%. La TC craneal simple muestra un aumento de densidad en núcleo lenticular

izquierdo, de 4x1 cm. Se inicia tratamiento con insulina hasta conseguir control glucémico, y se administra haloperidol (5mg c/8 horas), con resolución de la clínica a los 4 días. 3 meses después, la paciente no ha vuelto a presentar movimientos anómalos, y una RM craneal demuestra persistencia de hiperintensidad lenticular izquierda en T1.

Conclusión. El diagnóstico por imagen de la estriopatía diabética es bien reconocido por RM craneal y aunque existen casos descritos por TC craneal es menos habitual detectar estas alteraciones con esta técnica de neuroimagen. En esta paciente, los hallazgos en TC craneal permitieron descartar otras posibilidades diagnósticas como la etiología vascular, y confirmar el diagnóstico de estriopatía diabética permitiendo un tratamiento rápido y preciso. Además, este caso ilustra cómo la resolución clínica no tiene por qué acompañarse de resolución en neuroimagen.

DIAGNÓSTICO NEUROSONOLÓGICO DE CAROTID WEB COMO CAUSA DE ICTUS EMBÓLICO

Velayos Galán, A.¹; Velayos Galán, L.¹; Resa Serrano, E.²; Del Saz Saucedo, P.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Carotid web es una proliferación focal de tejido conectivo, que protruye hacia la luz de la arteria carótica, pudiendo producir alteración del flujo y estasis sanguíneo entre la lesión y la pared carotídea dorsal. Se trata de una causa infrecuente de ictus por embolismo arterio-arterial. Los reportes en la literatura son escasos y su manejo diagnóstico y terapéutico no está establecido.

Material y métodos. Varón de 38 años fumador, con antecedente de migraña episódica, que consulta por déficit sensitivo y motor de extremidades izquierdas.

Resultados. En la exploración neurológica se objetiva síndrome hemisensitivo izquierdo y hemiparesia ipsilateral, puntuando 6 en la escala NIHSS. Se realiza TC y AngioTC de TSA y PW urgentes, sin objetivarse alteraciones, por lo que se administra tratamiento reperfusor con rTPA iv, con buena evolución clínica. Durante el ingreso se realiza RM craneal, sin detectar datos de isquemia aguda. En el estudio neurosonológico se visualiza una imagen septal en el origen de la arteria carótida interna derecha, sugerente de carotid web, diagnóstico que se confirma mediante la realización de arteriografía.

Conclusión. Carotid web ha de ser considerado como una posible causa de ictus isquémico en el paciente joven. Los hallazgos neurosonológicos pueden ser altamente sugerentes de esta lesión, cuyo diagnóstico de confirmación se realiza mediante arteriografía. Cuando la lesión es sintomática, el manejo más establecido es la colocación de un stent carotídeo, aunque no existen datos de la superioridad de esta opción frente a la endarterectomía.

EPILEPSIA AUTOINMUNE TEMPORAL RELACIONADA CON ANTICUERPOS ANTIGAD65

Gisbert Tijeras, E.; Morales Casado, M.I.; Cabeza Álvarez, C.I.; Ayuga Loro, F.; Almansa Castillo, R.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Los anticuerpos anti-GAD65 se relacionan con epilepsia autoinmune. Estos anticuerpos producen una ausencia de inhibición las neuronas gabaérgicas, con expresión clínica en forma de diferentes patologías. Los casos publicados de epilepsia autoinmune son escasos, así como el análisis de su respuesta a inmunoterapia.

Material y métodos. Se presentan 2 mujeres con epilepsia autoinmune mediada por anticuerpos anti-GAD65. Se analizan sus características clínicas y respuesta a inmunoglobulinas.

Resultados. La paciente 1 comienza a los 58 años con crisis temporales. A los 2 años empeora la frecuencia y presenta crisis generalizadas, a pesar del tratamiento con antiepilépticos. Se inician sesiones mensuales de inmunoglobulinas y mejoría en frecuencia de crisis, así como en memoria y ánimo. La paciente 2 comienza a los 8 años, con crisis de origen temporal izquierdo con y sin generalización secundaria. El seguimiento es errático. A los 29 años se diagnostica de epilepsia autoinmune y se inician inmunoglobulinas mensuales. Se retira el tratamiento tras 6 meses sin percibir mejoría.

Conclusión. Los anticuerpos anti-GAD65 deben solicitarse en pacientes con epilepsia farmacorresistentes. Los anticuerpos deben detectarse en suero y LCR por la alta tasa de falsos positivos. La coexistencia de enfermedades autoinmunes, edad entre 25 y 45 años y sexo femenino aumentan el grado de sospecha. La mayoría de los pacientes no consiguen libertad de crisis a pesar de tratamiento con antiepilépticos e inmunoterapia. La mejoría con inmunoglobulinas y otras modalidades de inmunoterapia en algunos pacientes apoya el mecanismo mediado por anticuerpos de la epilepsia antiGAD. El inicio precoz se ha relacionado con mejores resultados.

MIELITIS TRANSVERSA LONGITUDINALMENTE EXTENSA SECUNDARIA A MONONUCLEOSIS POR PRIMOINFECCIÓN DEL VIRUS DE EPSTEIN-BARR. A PROPÓSITO DE UN CASO

De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.; Lafuente Gómez, G.; Leal Hidalgo, R.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La mielitis transversa longitudinalmente extensa (MTLE) es una lesión medular de 3 o más niveles. Existen numerosas causas, siendo las más frecuentes enfermedades autoinmunes o la idiopática. Una causa menos frecuente es la infecciosa/parainfecciosa, siendo un posible patógeno responsable el Virus de Epstein-Barr (VEB).

Material y métodos. Presentamos un caso de encefalomielitis secundaria a primoinfección por VEB cursando como MTLE.

Resultados. Varón 21 años sin antecedentes. Acude en 3 ocasiones a urgencias por un cuadro febril pseudogripal de 10 días de evolución, ingresando para estudio de fiebre sin foco. Durante su ingreso comienza a presentar confusión e inatención con comportamientos bizarro, así como una paraparesia progresiva con piramidalismo y retención urinaria. Se realizó una analítica con linfopenia e IgM, IgG y PCR positivas para VEB; el LCR presentaba hiperleucorraquia, hiperproteínorraquia e hipogluorraquia

y PCR positiva para VEB; y una RM del neuroeje no mostraba lesiones intracraneales pero si una mielitis centromedular extensa, desde tronco del encéfalo hasta T7-T8. El paciente fue tratado con 6 ciclos de corticoides iv, 4 de inmunoglobulinas y ganciclovir durante 16 días, presentando una mejoría casi completa a medio plazo.

Conclusión. La primoinfección por VEB es causante del síndrome mononucleósido, que puede complicarse con una MTLE en muy raras ocasiones. A pesar de su rareza, el grado de sospecha debe ser alto ante ciertos datos clínico-analíticos (edad, fiebre, linfocitosis atípica con daño hepático,...); especialmente teniendo en cuenta que la PCR en LCR puede ser negativa, el amplio diagnóstico diferencial y el buen pronóstico que tiene con el tratamiento adecuado.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA ESPINAL CON ARTERIOGRAFÍA INICIAL NEGATIVA: LA IMPORTANCIA DE UNA SEGUNDA VISIÓN

López Sanz, C.; Hernández Pérez, I.; Valle Peñacoba, G.; Palomino Cardozo, N.C.; Talavera De La Esperanza, B.; Campos Blanco, D.; Chavarría Miranda, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. La fístula arteriovenosa dural medular (FAVDM) es una enfermedad poco frecuente que suele afectar a varones de edad media. Es la malformación vascular espinal más común (70%) y suele localizarse a nivel torácico.

Material y métodos. Presentamos un paciente con paraparesia progresiva en contexto de fístula arteriovenosa espinal.

Resultados. Varón de 58 años, con antecedente de traumatismo lumbar izquierdo. Tras ello estreñimiento de nueva aparición, hipoestesia en silla de montar y dolor lumbar. Acude 5 meses tras el inicio, por dificultad para caminar e incontinencia miccional. A la exploración paraparesia leve de predominio proximal con hiperreflexia rotuliana, e hipoestesia táctil con nivel sensitivo en T10. La RM muestra datos de mielopatía centromedular desde el cono hasta nivel D5 con edema asociado e ingurgitación de vasos perimedulares con aspecto serpiginoso sugestivo de FAVDM. Se realiza primero una arteriografía sin identificarse FAVDM. Posteriormente en angio-TC aórtico se detecta punto fistuloso a nivel T6-T7 izquierdo confirmándose mediante segunda arteriografía medular la presencia de una fístula dural trombosada. Se realiza embolización selectiva de la aferencia arterial visible presentando mejoría a nivel motor tras el procedimiento.

Conclusión. La fístula arteriovenosa espinal es un trastorno tratable pero frecuentemente detectado de manera tardía. Clínicamente suele cursar con disfunción medular de curso progresivo y su diagnóstico requiere alto índice de sospecha ya que puede confundirse con mielopatías de otra causa, como las de origen inflamatorio. El manejo precoz mejora el pronóstico y la oclusión de la fístula mediante cirugía o embolización endovascular logra la estabilización clínica o incluso mejoría de los déficits neurológicos.

DISCINESIAS AGUDAS EN ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP): NO SÓLO HAY QUE PENSAR EN LA MEDICACIÓN

Serra Smith, C.; López Reyes, C.A.; Díaz Fernández, E.; Del Pino Tejado, L.; Lafuente Gómez, G.; Luque Buzo, E.; García Pastor, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Las discinesias agudas son complicaciones frecuentes en la enfermedad de Parkinson (EP), normalmente debidas a efectos secundarios de su medicación. No obstante, es importante estudiar el trastorno y considerar otras etiologías. Presentamos el caso de una paciente con EP que desarrolló coreoatetosis derecha a causa de un ictus hemorrágico en el subtálamo izquierdo.

Material y métodos. Mujer de 71 años con antecedentes de hipertensión arterial y EP en estadio Hoehn/Yahr I de 10 años de evolución. Tratamiento actual con losartán, levodopa/carbidopa, rasagilina y ropirinol. Consulta por cuadro de inicio súbito y 3 días de evolución de sacudidas irregulares e involuntarias de miembros derechos, sin fluctuaciones horarias. Aqueja además torpeza para la manipulación fina de objetos con la mano derecha.

Resultados. A la exploración se objetivan movimientos irregulares arrítmicos coreoatetósicos en miembros derechos. Los movimientos del brazo se hacen más evidentes con maniobras de distracción. Existe una leve paresia 4+/5 distal de la mano y proximal de pierna derechas. No presenta afectación sensitiva ni otra focalidad neurológica. La TAC craneal mostró un hematoma subtalámico-capsular izquierdo. La RM cerebral sugirió un origen hipertensivo como el más probable. La paciente experimentó una mejoría paulatina de los movimientos involuntarios, sensibles inicialmente a clonazepam. Persiste una leve debilidad proximal de pierna derecha por afectación capsular.

Conclusión. La aparición de discinesias en pacientes con EP suele deberse a efectos secundarios de su tratamiento. No obstante se deben considerar otras causas, especialmente si los síntomas son persistentes, atípicos o no ha variado su pauta de medicación.

ENCEFALOPATÍA LEVE CON LESIÓN REVERSIBLE DE ESPLenio DEL CUERPO CALLOSO (MILD ENCEPHALOPATHY WITH REVERSIBLE SPLENIAL LESION- MERS): UN SÍNDROME CLÍNICO-RADIOLÓGICO POCO CONOCIDO

Chavarría- Miranda, A.; López Sanz, C.; Valle-Peñacoba, G.; Palomino Cardozo, N.C.; Sánchez-Cervilla, P.J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. La encefalopatía leve asociada a lesión de esplenio de cuerpo calloso es un síndrome clínico-radiológico que se presenta con alteración del nivel de conciencia, cefalea, crisis epilépticas o confusión precedido por síntomas prodrómicos como fiebre.

Material y métodos. Presentamos un nuevo caso de MERS tipo 1 de debut en edad adulta.

Resultados. Mujer de 37 años, sin antecedentes de interés, que presenta cefalea y vómitos de una semana de evolución. Tras ello, fiebre, confusión y alteración del lenguaje. A la exploración destacaba inquietud psicomotriz y lenguaje hipofluente. Se realiza TC multimodal urgente, sin

alteraciones y punción lumbar con pleocitosis linfocitaria e hiperproteínoorraquia. PCR sars-cov-2 nasofaríngea negativa. Ante la sospecha de meningoencefalitis infecciosa iniciamos Aciclovir, ceftriaxona y vancomicina intravenosos. La paciente mejoró clínicamente, encontrándose asintomática a las 24 horas. Se suspende tratamiento antimicrobiano ante PCR de virus neurotrópicos en LCR negativo. Se realizó RM que mostró lesión ovalada en esplenio de cuerpo calloso, hiperintensa en T2, con restricción de la difusión y ausencia de captación de contraste. Electroencefalograma sin alteraciones y serologías, anticuerpos anti-MOG, antiacuporina y bandas oligoclonales en LCR negativos. Se realiza RM de control a las 3 semanas que demuestra desaparición de la lesión previamente visible.

Conclusión. El síndrome MERS es una entidad de etiología aún desconocida donde las infecciones parecen ser el principal desencadenante. La RM cerebral es clave para el diagnóstico. Aunque la terapia más efectiva no se conoce, la enfermedad tiene buen pronóstico en la gran mayoría de casos, observándose reversibilidad de la lesión en el mes siguiente al inicio de síntomas.

RELACIÓN ENTRE LAS FASES DEL CICLO LUNAR Y LA ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA (ICT)

Hernández Javier, C.¹; Hernández García, M.J.¹; González Toledo, G.¹; Crespo Rodríguez, M.¹; Lobato González, M.²; Carrillo Padilla, F.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos. La asociación entre el Ictus y las alteraciones del sueño ha sido estudiada y corroborada en diferentes estudios. Por otro lado, se ha demostrado relación entre el ciclo lunar y las variaciones del ciclo sueño-vigilia. Sin embargo, los estudios sobre la asociación entre el ciclo lunar y los eventos neurovasculares son escasos y poco concluyentes. El objetivo de nuestro estudio es valorar si existe relación entre el ciclo lunar y la ICT en nuestra muestra.

Material y métodos. Revisamos los pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de ICT entre mayo/2017 y mayo/2020, asignándoles las diferentes fases lunares de acuerdo con los calendarios oficiales de la AEMET. El análisis estadístico se realizó mediante R Studio v4.0.3.

Resultados. Encontramos 133 casos de ICT, 59% varones, con una edad media al diagnóstico de 68.9 años (rango 23-86). 25% de las ICT ocurrieron con luna creciente, un 30% en luna llena, 16% en fase menguante y un 28% en fase de luna nueva. No encontramos relación significativa entre la aparición de ICT y el ciclo lunar. Tampoco encontramos diferencias dividiendo la muestra por subgrupos conforme a la edad o el género. Asimismo, tampoco encontramos relevancia estadística entre las fases lunares y la aparición de ICT en correlación con las estaciones.

Conclusión. En nuestra revisión no encontramos asociación entre el ciclo lunar y la aparición de ICT. Algunos estudios han analizado dicha asociación, así como con el ictus o la hemorragia cerebral, pero los resultados son dispares, sin llegar a un consenso claro.

DIPARESIA BRAQUIAL AGUDA TRAS UN INTENTO AUTOLÍTICO

Leal Hidalgo, R.; Lafuente Gómez, G.; De Miguel Sánchez de Puerta, C.; Vales Montero, M.; Iglesias Mohedano, A.; García Pastor, A.; Fernández Bullido, Y.; Vázquez Alen, P.; Díaz Otero, F.; Gil Núñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La diplejía braquial se caracteriza por parálisis de miembros superiores con respeto de miembros inferiores y facial; su semiología se denomina “hombre-en-barril”. Esta descrita en infartos frontera, entre otros, en relación con hipoperfusión cerebral y/o microembolismos.

Material y métodos. Mujer de 56 años, con antecedentes psiquiátricos, realiza intento autolítico con herida incisa cervical derecha y hemorragia importante en domicilio, no cuantificado. Se mantiene hemodinámicamente estable y no se anemiza a pesar de la hemorragia. Desde su llegada, refiere debilidad en brazos, el inicio exacto es desconocido.

Resultados. La exploración neurológica objetiva diparesia braquial de predominio distal acompañada de ataxia apendicular, agrafestesia e hiperreflexia en ambos miembros superiores, y heminegligencia visual izquierda. El estudio de neuroimagen urgente (TC craneal y angioTC) no muestra hallazgos patológicos. Se realiza RM craneal que objetiva necrosis laminar cortical bilateral en territorio frontera ACA-ACM, afectando a circunvoluciones pre y post centrales y parietales superiores, hallazgos sugestivos de encefalopatía hipóxico-isquémica.

Conclusión. El síndrome del “hombre-en-barril” es una presentación infrecuente, asociada habitualmente a patología cardíaca, con un antecedente de bajo gasto reconocible y una exploración neurológica congruente. La relación temporal con el sangrado y los hallazgos en neuroimagen orientan hacia la encefalopatía hipóxico-isquémica como primera posibilidad etiológica, si bien no fue posible confirmar el episodio de bajo gasto en ese caso. Su presentación clínica no asemeja la imagen de “atrapada en un barril”; la afectación predominante de ambas manos y la ataxia apendicular configuran una semiología menos característica que debemos reconocer y no pasar desapercibida.

¿TÍPICO O ATÍPICO? SÍNDROME DE SUSAC Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Portocarrero Sánchez, L.¹; Fernández Revuelta, A.¹; Sánchez Boyero, M.J.¹; Alcalá Ramírez Del Puerto, J.M.¹; López Valdés, E.¹; Marcos Dolado, A.¹; Yus Fuertes, M.²; Álvarez Hernández, M.P.³; Ginestal López, R.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Reumatología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. El síndrome de SUSAC es una endotelioopatía que afecta arterias de pequeño calibre del cerebro, retina y oído interno. Su afectación simultánea es definitoria, aunque rara al inicio (13%). El tratamiento se basa en corticoides e inmunosupresores.

Material y métodos. Mujer de 32 años, ingeniera química y sin antecedentes relevantes, que es traída por familiares por alteración conductual de 1 semana de evolución. La

exploración neurológica y las pruebas complementarias realizadas en urgencias no muestran hallazgos reseñables.

Resultados. Se realiza una RM que muestra lesiones hiperintensas en T2 que destacan en región central del cuerpo calloso, hallazgo casi patognomónico de síndrome de SUSAC. Se realiza estudio retiniano (positivo) y vestibulococlear (negativo). En el estudio de laboratorio se objetiva positividad para anticuerpos antiDNA-ds y antifosfolípidos. Se solicita valoración por el servicio de reumatología, quienes consideran que la paciente cumple criterios de LES, aunque con hallazgos radiológicos y clínicos infrecuentes como forma de presentación. Se inicia tratamiento con corticoides a altas dosis, inmunoglobulinas, micofenolato mofetilo y antiagregación simple (sin criterio clínico de síndrome antifosfolípido) con mejoría clínica. Durante el seguimiento (sin síntomas de LES fuera del SNC) presenta una evolución tórpida, requiriendo rituximab y nuevo ciclo de inmunoglobulinas. Con los datos actuales, el cuadro clínico orientaría por el momento hacia síndrome de SUSAC.

Conclusión. Muchas enfermedades raras, a pesar de datos casi patognomónicos, requieren de múltiples criterios para su diagnóstico, haciendo que otras más comunes con presentaciones atípicas sean alternativas diagnósticas plausibles. Es de capital importancia realizar un adecuado seguimiento, no solo por implicaciones diagnósticas, sino terapéuticas.

REPERCUSIÓN PRONÓSTICA DE LA ESTIMACIÓN DEL PESO EN URGENCIAS, PREVIO AL TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO

González Terriza, F.J.¹; Vizcaya Gaona, J.A.²; González García, A.M.²; Sierra Gómez, A.²; Borja Andrés, S.²; López Agudelo, O.²; Ramos-Araque, M.E.²; Velázquez Pérez, J.M.²; Carvalho Monteiro, G.²; López Mesonero, L.²; Redondo Robles, L.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Evaluar la estimación del peso de los pacientes previo a tratamiento fibrinolítico por parte de los neurólogos y ver si tiene influencia en el pronóstico.

Material y métodos. Se incluyeron consecutivamente a 27 pacientes con diagnóstico de ictus isquémico, tratados mediante fibrinólisis endovenosa en un estudio observacional longitudinal prospectivo. Se recogió el peso estimado del paciente en urgencias y el peso real medido con báscula una vez ingresó en planta. Se recopilaron variables sociodemográficas y clínicas. La concordancia entre las medidas (peso real/peso estimado) se analizó mediante el coeficiente de correlación intraclass y el método de Bland-Altman.

Resultados. Se incluyeron 27 pacientes en el estudio. La edad media fue de 75 años, con predominio masculino (59,3%). La localización más frecuente del ictus fue la ACM (70,3%). Las etiologías más frecuentes fueron la cardioembólica y la aterotrombótica (29,6% en ambos casos). La mediana de la puntuación en la escala NIHSS fue de 11 puntos. 4 pacientes sufrieron transformación hemorrágica y 3 pacientes fallecieron. El coeficiente de correlación intraclass fue de 0.81 (IC 95%: 0.55 - 0.93), confirmando que hay buen acuerdo entre las dos medidas (peso estimado y real).

Conclusión. La estimación subjetiva del peso por parte del neurólogo se correlaciona adecuadamente con la medida del peso real en nuestra muestra. No ha sido posible conocer la influencia sobre la situación funcional o la morbilidad, al ser imposible pesar a los enfermos con ictus más graves, dada la falta de camas con báscula integrada.

Neuro-oftalmología + Neuroepidemiología

COMPLICACIONES NEURO-OFTALMOLÓGICAS EN RELACIÓN CON LA VACUNA O INFECCIÓN POR SARS-COV-2: EXPERIENCIA DE UNA CONSULTA MONÓGRAFICA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

San Pedro Murillo, E.¹; Sánchez Sánchez, M.D.C.¹; Reche Sanz, J.A.²; Alcalde Blanco, L.²; Rodríguez López, A.¹; González Ortega, G.¹; Morales García, E.¹; Martín Jiménez, P.¹; Gracia García-Miguel, T.²; Ferro Osuna, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Describir las complicaciones neuro-oftalmológicas relacionadas con la infección por SARS-CoV-2 y sus vacunas.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los casos valorados en una consulta monográfica de neuro-oftalmología.

Resultados. Recogimos 9 pacientes (47 % mujeres; edad media 52 a; rango 26-72) con complicaciones neuro-oftalmológicas en relación con la covid-19 (7 de ellos) o sus vacunas (2 Pfizer y 1 AstraZeneca). CASO 1. Mujer 52 a con migraña. Paresia de ambos VI 1 día tras 2º dosis de Pfizer. RM meningioma sin efecto masa. Ac.Anti-AchR y EMG negativo. Analítica anodina. CASO 2. Mujer 26 a con migraña. Pupa de Adie izquierda concomitante a covid-19. RM y analítica normales. CASO 3. Mujer 29 a con migraña, intervenida de neurinoma VIII derecho con facial secuelar. Papilitis del OD y exacerbación de paresia facial 1 día tras AstraZeneca. RM y analítica normal. CASO 4. Varón 41 a con HTA. Pupa de Adie bilateral concomitante a covid-19 sin neumonía. Analítica y RM anodinas. CASO 5. Mujer 41 a con migraña. VI derecho 7 días tras 1º dosis de Pfizer. RM y analítica normales. CASO 6. Varón 72 a con FRV y Duane OD. Paresia de IV y VI derechos concomitante a covid-19. RM y analítica anodinas. CASO 7. Varón 70 a con neuropatía óptica isquémica bilateral. Exacerbación concomitante a covid-19. RM y analítica anodinas. CASO 8. Varón 68 a con DM y plexitis braquial previa. Neuropatía óptica inflamatoria bilateral 1 mes tras covid-19. Anti-MOG +, sin afectación medular en RM. CASO 9. Mujer, 29 a sin antecedentes. Trombosis de vena central de retina tras infección. Estudio etiológico negativo.

Conclusión. Las complicaciones neuro-oftalmológicas por SARS-CoV-2 o sus vacunas son fenotípica y etiopatogénicamente variadas.

ESTUDIO DE LA CAPA DE CÉLULAS GANGLIONARES DE LA RETINA Y DEL NERVIÓ ÓPTICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EN PORTADORES ASINTOMÁTICOS DE LA MUTACIÓN G2019S DE LRRK2

Cerveró Varona, A.¹; Sánchez Rodríguez, A.²; Casado Rojo, A.¹; Infante Ceberio, J.²; Gutiérrez Muñoz, B.³; Madera Fernández, J.²; García Hernández, A.²; González Aramburu, I.²; Sierra Peña, M.²; Rivera Sánchez, M.²

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Medicina Familiar y comunitaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Se han identificado alteraciones retinianas en etapas sintomáticas tempranas de la enfermedad de Parkinson (EP) pero se desconoce si estas ya están presentes en etapas premotoras y pudieran ser utilizadas como biomarcador. El objetivo es evaluar el grosor de la capa de células ganglionares de la retina (CCG) y del nervio óptico en pacientes con EP y en sujetos portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2 (As-G2019S+).

Material y métodos. Se incluyeron 20 pacientes con EP idiopático, 19 con EP asociada a mutación G2019S, 24 As-G2019S+ y 46 controles. Se evaluaron los espesores de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) y del anillo neurorretiniano (RIM), así como el grosor de la CCG, medidos mediante tomografía de coherencia óptica.

Resultados. El análisis RIM presentó un espesor significativamente menor en 4 sectores (<0,018), así como en 9 sectores de la CCG (<0,049) de los individuos con EP frente a los controles. Sin embargo, no se encontraron diferencias significativas entre los sectores de la CFNR de ambos grupos. El análisis del espesor del RIM, CFNR y CCG de los individuos As-G2019S+ mostró una tendencia no significativa al adelgazamiento en todos los sectores frente a los controles.

Conclusión. En la EP, tanto idiopática como genética asociada a la mutación G2019S de LRRK2, se produce un adelgazamiento significativo tanto de la CCG como del nervio óptico. Estas alteraciones no son detectables en el grupo de portadores asintomáticos de la mutación G2019S, indicando que probablemente no se presentan hasta la etapa sintomática o presintomática tardía.

LA CONSULTA DE NEUROOFTALMOLOGÍA DURANTE LA PANDEMIA POR SARS-COV2

Sánchez Sánchez, C.¹; Gracia García-Miguel, T.²; Reche Sainz, A.²; Ferro Osuna, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La pandemia por SARS-Cov2 ha condicionado la asistencia sanitaria en nuestro ámbito. El objetivo es describir los cambios producidos en la consulta de neuro-

oftalmología de un hospital terciario del sur de Madrid. **Material y métodos.** Revisión retrospectiva de la actividad de la consulta desde mayo-20 hasta abril-21. Recogimos: edad y género de los pacientes, modalidad de consulta (nueva, revisión, telefónica) área y servicio de procedencia y diagnósticos agrupados. Comparación con datos históricos de la consulta.

Resultados. Se incluyeron 443 pacientes. La modalidad de consulta fue: pacientes nuevos 109 (24%); revisiones 234 (52%); consultas telefónicas 100 (22%). Pacientes procedentes de otras áreas sanitarias: 28 (25%). Servicios de procedencia: oftalmología 83 (76%), neurología 25 (23%). Los diagnósticos de pacientes nuevos más frecuentes fueron: alteraciones oculomotoras 36%, otras enfermedades neurológicas 17%, hipertensión intracraneal 9,5%; enfermedades oftalmológicas 8,5%, diagnóstico sindrómico 6,6% neuropatías ópticas isquémicas 5,7% y otros diagnósticos (menos de 5 casos) 16%. Respecto a los datos históricos se ha observado una inversión en el % de pacientes según el servicio de procedencia (neurología previo 75%), un incremento en el % de pacientes de otras áreas sanitarias (previo 14%) y un cambio en la casuística de la patología valorada, con un incremento significativo de los trastornos oculomotores (previo 11%).

Conclusión. La reorganización asistencial durante la pandemia por COVID ha supuesto la aparición de una nueva modalidad de consultas. Las variaciones en la procedencia de los pacientes y en la casuística podrían también deberse a los cambios asistenciales durante la pandemia.

SÍNDROME DE LA 'NIEVE VISUAL': DE UNA ENTIDAD BENIGNA A UNA DISFUNCIÓN DEL PROCESAMIENTO SENSORIAL. DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD Y UNA SERIE DE CASOS

Martín Prieto, J.¹; Sifontes Valladares, W.R.¹; Cabral Martínez, L.¹; Rebollo Pérez, A.¹; Fernández Rodríguez, V.¹; Galdós Iztueta, M.²; Losada Domingo, J.M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces;

²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Describir una entidad neurooftalmológica infrecuente y las características clínicas de los pacientes atendidos en la consulta de un hospital terciario.

Material y métodos. Se realizó una búsqueda bibliográfica en MEDLINE sobre el síndrome de nieve visual. Se extrajo la información clínica de la base de datos de la consulta de Neurooftalmología.

Resultados. El fenómeno de nieve visual es la percepción constante de puntos minúsculos y centelleantes, que ocupan la totalidad del campo visual, asemejándose a la visión de una televisión 'mal sintonizada'. Cuando se asocia a palinopsia, exacerbación de los fenómenos entópticos, fotopsia o nictalopía constituye un síndrome más amplio. Considerado en un inicio como una entidad benigna, actualmente se considera una disfunción en el procesamiento central de estímulos sensoriales, por los que se ha relacionado con la migraña y los acúfenos persistentes. De los 5 casos atendidos en consulta, 3 fueron mujeres y 2 hombres. Edad media de inicio 27,2 años (rango 18-44). Tres de los pacientes sufrían migrañas con aura previamente, aunque las describían como diferentes a los fenómenos de nieve. Todos los pacientes

tenían un estudio oftalmológico, incluyendo OCT, y de neuroimagen normal. Los potenciales visuales realizados a algunos de los pacientes también fueron normales. La clínica se ha mantenido estable en todos ellos.

Conclusión. El síndrome de nieve visual es una entidad infrecuente, aunque probablemente esté infradiagnosticada. Aún no se conoce bien su fisiopatología y probablemente se asocie a otras entidades, por lo que consideramos de relevancia mantener un índice de sospecha elevado.

CUANDO LOS OJOS TIENEN ALGO QUE DECIR; MIDRIASIS ARREACTIVA BILATERAL EN MILLER FISHER: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Medranda Corral, J.; Martín Ávila, G.; Piquero Fernandez, C.; García García, M.; Hernández Santamaria, S.; Escolar Escamilla, E.; Pínel González, A.; Terrero Carpio, R.; Montalvo Moraleda, T.; Rueda Marcos, A.; Sáenz Lafourcade, C.; Pilo De la Fuente, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Introducción: El síndrome de Miller Fisher (MFS) es una neuropatía autoinmune considerada una variante del síndrome de Guillan Barre caracterizada por oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia. La midriasis está presente en el 35% de los casos típicos. Los anticuerpos Anti-GQ1b IgG son un marcador fiable, presente en el 90% de pacientes. La midriasis bilateral aguda plantea importantes diagnósticos diferenciales. Objetivo: Descripción del caso clínico de midriasis arreactiva bilateral aguda.

Material y métodos. Caso clínico. Varón de 28 años sin antecedentes relevantes, acude a urgencias por visión borrosa y doble. 72 horas antes, tras la ingesta de un suplemento nutricional presenta exantema corporal que tratan con dextclorfeniramina, interpretándose la clínica como efecto adverso del fármaco. Una semana antes del inicio de la clínica, presentó cuadro diarreico acompañada de fiebre hasta 39°. En la exploración inicial, destaca la midriasis arreactiva bilateral, por lo que se cursó ingreso para estudio. Se realiza TC y RM craneal, RX tórax, EMG, bioquímica, autoinmunidad en sangre y estudio de LCR. Es valorado por oftalmología descartando causa oftalmológica. Durante su evolución en planta de hospitalización presenta paresia del VI par bilateral.

Resultados. Pruebas de neuroimagen normales y positividad a anticuerpos anti GQ1b y GT1a en suero.

Conclusión. Dentro del diagnóstico diferencial de patologías que cursan con midriasis bilateral arrefléctica y a pesar de no presentar inicialmente oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia se debe incluir al MFS. Los anti GQ1B son un buen marcador de esta patología siendo positivos en el 90% de los casos.

NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA POSTERIOR COMO PRESENTACIÓN DE UN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Solé Sabater, M.; Solé Violán, C.E.; Hernández Tost, H.; Alemañ Díez, J.

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

Objetivos. Presentación de un caso de lupus eritematoso sistémico (LES) cuya presentación clínica inicial fue una neuropatía óptica isquémica posterior asociada a pleuritis y adenopatías axilares.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Una mujer de 48 años, con antecedentes de hipotiroidismo primario, anemia crónica y un estudio reciente por un derrame pleural y adenopatías axilares, ingresó en Neurología por un deterioro progresivo de la visión por el ojo derecho, que se inició en el campo visual superior y fue descendiendo en el transcurso de varias horas hasta presentar una amaurosis completa. Paralelamente presentó una cefalea frontal bilateral, pero no oculodinia. En la exploración física se apreciaron un defecto pupilar aferente relativo derecho y una agudeza visual nula. Los estudios oftalmológicos iniciales no revelaron ninguna anomalía destacable. Se pautaron bolos de metilprednisolona a dosis altas durante cinco días, sin mejoría clínica. Los análisis de sangre solicitados mostraron la presencia de anticuerpos ANA, ENA, anti-SSA, anti-SSB, anti-ribosomales, anti-histonas, anti-mitocondriales-M2, anti-DNA y anti-OJ, así como consumo de complemento y linfopenia. En la RM cerebral con contraste no se observaron hallazgos significativos. Un estudio oftalmológico varias semanas después demostró una atrofia del nervio óptico derecho.

Conclusión. La neuropatía óptica es una manifestación clínica infrecuente del LES. Puede deberse a papilitis, neuritis óptica retrobulbar, neuropatía óptica isquémica anterior o neuropatía óptica isquémica posterior. En estos dos últimos casos, la fisiopatología puede relacionarse con eventos aterotrombóticos o con vasculitis. El pronóstico es variable, desde la recuperación completa hasta la ceguera irreversible.

PANUVEÍTIS Y EDEMA DE PAPILA BILATERAL COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA INICIAL DE SÍFILIS SECUNDARIA

Fernández Rodríguez, R.¹; DE la Morena Vicente, M.A.¹; Iglesias Alonso, L.M.²; Lillo Triguero, L.¹; Lobato Pérez, L.¹; Pérez Martínez, D.A.¹; Puente Muñoz, A.I.¹; Toledo Alfocsa, D.²; Esteban Alonso, F.³; Gutiérrez Sánchez De la Fuente, M.¹

¹Servicio de Neurología. Clínica La Luz, S.L.; ²Servicio de Neurociencias. Clínica La Luz, S.L.; ³Servicio de Radiología. Clínica La Luz, S.L.

Objetivos. Destacar la importancia de los diagnósticos diferenciales en un paciente con edema de papila.

Material y métodos. Varón 44 años sin antecedentes personales de interés, homosexual, motivo de consulta remitido desde oftalmología por edema de papila bilateral, visión borrosa con déficit centro cecal de ojo izquierdo y dudosa ftopsia. Se decide ingreso.

Resultados. Analítica de sangre destacamos: FTA absorción positivo Treponema anticuerpos totales suero positivos RPR suero positivo/16, vih negativo, resonancia craneal no hallazgos salvo glándula hipofisaria levemente disminuida, punción lumbar con aumento de la presión de apertura con 32 cm de agua 165 leucocitos de predominio mononuclear 183 proteínas y glucosa normal VDRL negativo. Se aplica al paciente tratamiento de neurosífilis con mejoría del cuadro clínico.

Conclusión. Treponema pallidum es el agente etiológico de la sífilis, el compromiso ocular se ha descrito de prácticamente cualquiera de las estructuras oculares y el compromiso del sistema nervioso central en el 8 al 40 % de los casos. La sífilis se debe plantear en los diagnósticos diferenciales de cualquier afectación ocular y se debe descartar co-infección con VIH. Este caso clínico pretende reforzar que la sífilis ocular es una entidad aún presente y puede cursar con múltiples manifestaciones y por ello la importancia de incluirla en nuestra batería diagnóstica.

COMPARACIÓN DE RESULTADOS EN LOS ICTUS ISQUÉMICOS AGUDOS DE CIRCULACIÓN ANTERIOR Y POSTERIOR SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Sosa Cabrera, Y.; Medina Rodríguez, A.; Rodríguez Baz, Í.; Fregel Rodríguez, C.; Solé Sabater, M.; Castelló López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Analizar las diferencias en los ictus isquémicos agudos de circulación anterior y posterior tratados mediante trombectomía mecánica.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo en los ictus isquémicos agudos de circulación anterior (A) y posterior (P) sometidos a trombectomía mecánica entre los años 2012 y 2019 en un hospital terciario. Se compararon las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas entre ambos grupos.

Resultados. Se incluyeron 306 pacientes (276 del grupo A). La edad media en el primer grupo fue de $68,5 \pm 13,4$ años Vs. $60,3 \pm 14,3$ (51,1% mujeres Vs. 13,3%, respectivamente). La fibrilación auricular fue más frecuente en el grupo A (41,3% Vs. 16,7%, $p=0,01$) y el tabaquismo en el P (43,3% Vs. 24,6%, $p<0,05$). La etiología cardioembólica fue la más prevalente en el primer grupo (51,1%) y en el segundo la aterotrombótica y la indeterminada, con un 12,3% en cada caso ($p=0,00$). La trombectomía mecánica fue utilizada como terapia de rescate en el 41,3% de la circulación anterior (Vs. 20%, $p<0,03$). La mediana de tiempo “hora de inicio-llegada al hospital” fue superior en el segundo grupo (142 Vs. 90 minutos, $p=0,016$), condicionando que el tiempo “hora de inicio-final de la trombectomía” fuera mayor (392 Vs. 276 minutos, $p=0,00$). No hubo diferencias estadísticamente significativas en la mortalidad, el resultado funcional ni el resto de las variables analizadas.

Conclusión. Existen diferencias en relación al tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y la llegada al hospital y entre la hora de inicio y el final de la trombectomía mecánica, no encontrándose en la mortalidad ni en el estado funcional.

FUNCIÓN COGNITIVA Y SU RELACIÓN CON VITAMINA B12 Y D EN ADULTOS MAYORES ECUATORIANOS: UN ESTUDIO BASADO EN LA POBLACIÓN

Vinueza veloz, M.F.¹; Carpio Arias, T.V.²; Vargas Mejía, J.S.³; Tapia Veloz, E.C.⁴; Piedra, S.⁵; Nicolalde Cifuentes, M.¹; Heredia Aguirre, S.I.²

¹Carrera de Medicina. Escuela Superior Politécnica de Chimborazo; ²Carrera de Nutrición y Dietética. Escuela Superior

Politécnica de Chimborazo; ³Consultorio Médico Central; ⁴Department of Pharmacy and Pharmaceutical Technology and Parasitology. University of Valencia; ⁵General Teaching Coordination. Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín

Objetivos. Evaluar la asociación entre vitamina B12 y D y la función cognitiva en adultos mayores ecuatorianos.

Material y métodos. Diseño y contexto: Estudio de corte transversal que incluyó participantes del estudio “Situación de Salud y Nutrición de Adultos Mayores Ecuatorianos a través de Biomarcadores - SABE II” que se llevó a cabo en Ecuador. Muestra: Adultos mayores de 60 años de todo el territorio nacional ecuatoriano, seleccionados a través de muestreo probabilístico estratificado. Del total de participantes de SABE II ($n = 2372$) se seleccionó todos los que no tuvieran datos perdidos en las variables de interés, en total 1733, de ellos 936 (54.01%) fueron mujeres. Variable respuesta: Función cognitiva medida a través de una versión abreviada del Minimental State Examination (MMSE).

Resultados. Independientemente de sexo biológico, años de educación, grupo étnico, estatus socio-económico y área/zona geográfica encontramos que la función cognitiva de los adultos mayores se relacionó de manera estadísticamente significativa con los niveles de vitamina B12 pero no los de vitamina D. Los adultos mayores con niveles más bajos de vitamina B12 presentaron puntajes MMSE más bajos. Además se encontró una interacción estadísticamente significativa entre edad y niveles de vitamina B12. De esta manera, en las personas de 75 años o más el declive de las funciones cognitivas de las personas con niveles más bajos de vitamina B12 fue más acusado que el de aquellas con niveles más altos de vitamina B12.

Conclusión. Niveles bajos de vitamina B12 pero no de vitamina D se asocian con baja función cognitiva.

FACTORES EPIDEMIOLÓGICOS EN UNA SERIE DE CASOS DE OCLUSIONES DE LA ARTERIA BASILAR TRATADAS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Sosa Cabrera, Y.; Medina Rodríguez, A.; Rodríguez Baz, Í.; Solé Sabater, M.; Fregel Rodríguez, C.; Castelló López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Descripción de las variables epidemiológicas en una serie de casos de ictus isquémicos agudos por oclusión de la arteria basilar sometidos a trombectomía mecánica.

Material y métodos. Estudio descriptivo en pacientes con oclusión de la arteria basilar tratados mediante trombectomía mecánica desde 2012 a 2021 en un hospital terciario. Se describieron las características clínicas, así como de procedimientos diagnósticos y terapéuticos.

Resultados. Se analizó una muestra de 306 pacientes y solo 15 presentaron una oclusión de la arteria basilar. De estos, 3 fueron mujeres, con una edad media de $59,2 \pm 14,6$ años. El ASPECTS medio fue de $9,8 \pm 0,8$ y el NIHSS basal medio de $16,1 \pm 10,5$. Las causas más frecuentes fueron la cardioembólica, la aterotrombótica y la indeterminada, con un 26,7% todas ellas. Hasta en el 33,3% de los casos, la trombectomía mecánica fue realizada como técnica de rescate a la fibrinólisis intravenosa. Se obtuvo una recanalización exitosa en el 93,3%, demostrándose un estado funcional favorable al alta en el 54,4% de los pacientes. La

transformación hemorrágica se produjo en el 6,7% de los pacientes y se observó una mortalidad del 33,3%.

Conclusión. Se obtuvieron resultados favorables a la trombectomía mecánica en las oclusiones de la arteria basilar.

Neurooncología

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA TERAPIA CON T-CAR

Hernández Ramos, F.J.; Reguera Ortega, J.L.; Gómez Fernández, F.J.; Hernández Chamorro, F.J.; Arriola Infante, J.E.; Palomino García, A.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. Analizar las complicaciones neurológicas con la terapia T-CAR en neoplasias hematológicas.

Material y métodos. Se analiza una muestra de 42 pacientes seleccionados para recibir tratamiento con T-CAR durante el período comprendido entre el 1-1-2019 hasta 1-10-2020 con linfoma no-Hodking difuso de células grandes y leucemia linfocítica aguda refractarias a tercera línea de tratamiento con el visto bueno del Comité “ad-hoc” del Sistema Nacional de Salud. Se reflejan aquellos pacientes descartados para dicha terapia, los fallecimientos y aquellos que presentan manifestaciones neurológicas (ICANS y síndrome de liberación de citoquinas). Se analizan las características demográficas, tipo de TCAR, manifestaciones neurológicas, ICE, neuroimagen, líquido cefalorraquídeo, EEG, tratamiento y curso evolutivo.

Resultados. De los 42 pacientes, a 34 se aplicó terapia CAR-T, todos con Linfoma no-Hodking difuso de células grandes. 9 pacientes desarrollan ICANS precedidos o acompañado de síndrome de liberación de citoquinas. Las manifestaciones neurológicas son encefalopatía, temblor, disfasia, dislexia, disgrafía y crisis, ICE entre 7 y 10 y de los nueve pacientes, tres desarrollan ICANS grave (3-4), que precisan ingreso en UCI. IRM normal, el EEG enlentecimiento difuso y el LCR hiperproteínoorraquia. La respuesta es adecuada a la dexametasona y no se produce ningún éxito.

Conclusión. La terapia con T-CAR se muestra eficaz en pacientes bien seleccionados requieren acreditación del Centro y un manejo multidisciplinar del que forman parte los neurólogos (código-CAR), ya que pueden producir complicaciones neurológicas en la que nuestra especialidad es parte activa en el diagnóstico y tratamiento.

RELACIÓN ENTRE LA DISTRIBUCIÓN DE CÉLULAS NESTIN POSITIVAS, MUTACIÓN R132H-IDH1 Y P53 EN GLIOBLASTOMA HUMANO

Bulnes Sesma, S.¹; Quintanero, V.¹; Zaldumbide, L.²; Carrasco, A.³; Cristóbal Pomposo, I.³; Vicente Lafuente, J.¹

¹LaNCE, Departamento de Neurociencias. Universidad del País Vasco (UPV/EHU); ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Cruces. Instituto de Investigación Biocruces-Bizkaia

Objetivos. La invasión y recurrencia del glioblastoma multiforme (GBM) están mediadas por las células madre gliales. La nestina, un marcador de célula madre, se asocia con el mal pronóstico de los GBM. Actualmente los GBM se clasifican en GBM-IDH1mt y GBM-IDH1wt teniendo en cuenta la mutación R132H-IDH1. Este trabajo estudia la relación existente entre el inmunomarcaje de nestina, R132H-IDH1 y otros biomarcadores en glioblastomas humanos.

Material y métodos. Se seleccionaron 46 muestras de pacientes con GBM a las cuales se les realizaron ensayos inmunohistoquímicos contra: R132H-IDH1, nestina, Ki-67, p53, EGFR, VEGF y GFAP. Se determinó el índice de marcaje (Labeling Index, LI, porcentaje de células inmunopositivas de un total de 400).

Resultados. El 57% de los GBM mostraron positividad para R132H-IDH1. Los GBM positivos para R132H-IDH1 revelaron menor valor de p53-LI que los GBM no positivos (17.2 ± 18.4 y 28.55 ± 21.9) pero no se registraron diferencias en la edad y supervivencia del paciente. La capacidad de proliferación tumoral fue similar (Ki-67-LI = 27.3 ± 16.2 GBM-R132H-IDH1 vs 31.6 ± 22.7 GBM) y no hubo diferencias entre el porcentaje de tumores que expresaban VEGF, EGFR y GFAP. Las células nestina+ se distribuían en áreas necróticas, perivascular y agregados esferoidales, no existiendo diferencia en sus niveles (Nestina-LI = 32.8 ± 11.6 GBM-R132H-IDH1, 32.2 ± 10.9 GBM).

Conclusión. Existe una correlación entre p53LI y la mutación R132H-IDH1 en los GBM, pero la presencia de células madre, así como expresión de VEGF, EGFR y GFAP no se modifica. Para mejorar el diagnóstico del GBM, los datos clínicos y biomoleculares del tumor deberían relacionarse con el oncogén p53 y la mutación R132H-IDH1.

COMPLEJIDAD DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS NEURO-ONCOLÓGICAS: ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Jauregui Larrañaga, C.¹; García Villagrán, M.²; Cabello Murgui, J.³; Barceló Artigues, M.I.⁴; Bargay Pizarro, E.⁴; Gil Alzueta, M.D.C.¹; Bataller Alberola, L.³; Velasco Fargas, R.²; Erro Aguirre, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

³Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. Conocer la frecuencia y las características de las interconsultas (IC) al servicio de Neurología de los pacientes onco-hematológicos ingresados en el hospital.

Material y métodos. Estudio multicéntrico retrospectivo de IC a neurología de pacientes onco-hematológicos ingresados durante 2 años consecutivos (2019-2020) en cuatro hospitales terciarios en España.

Resultados. Hemos identificado 833 IC (54,6% hombres) con una edad media de 60,3 años. La mayoría de las IC provienen de los servicios de oncología médica (47,3%) y hematología (40,2%). Los motivos de consulta más

frecuentes fueron síndrome confusional (17,3%), déficit motor (17%), epilepsia (11,5%), disminución de nivel de conciencia (8,8%) y valoración neurológica por tratamientos especializados (terapia CART, ...) (8,6%). Los tumores asociados más frecuentes fueron linfoma (19,7%), cáncer de pulmón (18,6%), leucemia (15,5%) y tumor cerebral primario (11,8%). La mayoría (75,2%) de los pacientes estaban en tratamiento oncológico activo o reciente: 47,3% quimioterapia, 9,8% inmunoterapia, 6,1% trasplante de progenitores hematopoyéticos, 4,9% radioterapia y 9,2% combinación de varios. Los diagnósticos neurológicos finales incluyeron encefalopatía metabólica (12,5%), progresión tumoral (10,4%), diseminación leptomenígea (10,3%), complicaciones vasculares cerebrales (9,7%) y metástasis (9,6%). Un 23,5% de las IC se cerraron con diagnóstico indeterminado. La media (desviación estándar) y la mediana (rango intercuartílico) de tiempo que la IC requirió estar abierta fue de 5,8 (10,4) y 2 (6) días, respectivamente.

Conclusión. Las IC neuro-oncológicas son frecuentes y heterogéneas, y requieren de un conocimiento especializado y un seguimiento prolongado durante el ingreso. La respuesta a estas IC debería centralizarse en interconsultores familiarizados con la complejidad del paciente neuro-oncológico.

TIMOMA Y ENCEFALITIS AUTOINMUNE: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y ANTICUERPOS

Guasp Verdager, M.¹; Landa, J.¹; Martínez Hernández, E.¹; Sabater, L.¹; Bruna, J.²; Kapetanovic, S.³; Sánchez, P.⁴; Ruiz, R.¹; Naranjo, L.¹; Planagumà, J.¹; Muñoz, A.¹; Bataller, L.⁵; Saiz, A.¹; Dalmau, J.¹; Graus, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ³Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Los síndromes y anticuerpos en encefalitis autoinmunes (EA) asociadas a timoma no se han estudiado sistemáticamente y pueden tener importantes implicaciones clínicas y pronósticas. Nos proponemos caracterizar las asociaciones clínicas, neuroradiológicas y de anticuerpos en pacientes con EA y timoma.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de cohorte incluyendo 43 pacientes. Determinación de anticuerpos anti-neurales mediante técnicas descritas.

Resultados. La edad media de los pacientes fue de 52 años (rango: 23-88 años). Cuarenta (93%) tenían anticuerpos anti-superficie neuronal: GABA_AR (15), AMPAR (13), CASPR2 (4), LGI1 (3), GlyR (3) y antígenos desconocidos (2). Anticuerpos contra antígenos intracelulares se encontraron concomitantemente en 13 pacientes (30%; 9 anti-CRMP5), más frecuentemente en encefalitis anti-AMPA (54% vs 20%; p=0,037). La presentación clínica más prevalente fue encefalitis con múltiples lesiones hiperintensas T2/FLAIR en 23 (53%) pacientes (15 GABA_AR, 5 AMPAR y 1 anticuerpo desconocido), seguida de encefalitis con hiperexcitabilidad del nervio periférico en 7 (16%; 4 CASPR2, 2 LGI1, 1 anticuerpo desconocido), encefalitis límbica en 6 (14%; 4 AMPAR, 1 LGI1, 1 negativo), encefalomiелitis progresiva con rigidez y mioclonías (PERM) en 4 (9%; 3 GlyR, 1

AMPA), y encefalitis con RM normal en 3 (7%; todos AMPAR). La encefalitis anti-GABA_AR fue más frecuente en japoneses respecto a otras etnias (61% vs 16%; p=0,003). En la encefalitis anti-AMPA, 3/4 pacientes con mal y 0/6 con buen pronóstico funcional tenían anticuerpos CRMP5 concurrentes (p=0,033).

Conclusión. EA en pacientes con timoma incluyen diversos síndromes clínico-radiológicos que varían según los anticuerpos asociados. La encefalitis anti-GABA_AR fue la más prevalente, asociada a pacientes japoneses.

AFECTACIÓN NEUROLÓGICA POR VIRUS HERPES HUMANO TIPO 6 (VHH6): ESTUDIO DE UNA SERIE DE 36 PACIENTES

Benedito Crespo, E.¹; González Barbera, E.M.²; Gómez Ruiz, M.D.²; Balaguer Rosello, A.³; Gorris Romero, D.¹; García Gil-Perotin, S.¹; Baviera Muñoz, R.¹; Montoro Gómez, J.³; Sanz Caballer, J.³; Bataller Alberola, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

²Servicio de Microbiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

³Servicio de Hematología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Describir las características clínico-radiológicas de pacientes con detección de VHH6 por PCR en LCR entre 2010-2020 en un Centro Terciario.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de información clínico-radiológica y evolutiva; análisis de factores de riesgo en pacientes con trasplante hematológico.

Resultados. De 1.559 pacientes estudiados, 36 mostraron una determinación positiva en LCR para VHH6. Fueron clasificados como sigue: A) 9 niños <4 años (5 meningoencefalitis, 2 crisis epiléptica aislada, 2 otros); B) 14 pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (adultos o niños >3 años) (5 encefalitis límbica, 4 otras meningoencefalitis, 2 miелitis, 3 otros); C) 13 pacientes no-hematológicos adultos (o niños >3 años) (8 meningoencefalitis -5 de ellos con coinfección por otros gérmenes-, 5 otros). Interpretamos la presencia de VHH6 como: i) asociada a primoinfección (6 pacientes de edad <4 años), ii) latencia (4 pacientes), iii) integración cromosómica (2 pacientes), iv) reactivación (17 pacientes -14 trasplantados hematológicos-, v) indeterminado (7 pacientes). La encefalitis límbica asociada a VHH6 solo ocurrió en 5 pacientes con trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos con títulos altos de carga viral en LCR (p<0,05): 4/5 con trasplante de cordón umbilical, 5/5 recibieron globulina antitímocítica, y 4/5 pacientes fallecieron entre 99-280 días tras el trasplante.

Conclusión. La detección de VHH6 debe interpretarse en el contexto clínico adecuado. Los títulos de carga viral son importantes para interpretar su significado clínico. La encefalitis límbica asociada a VHH6 solo ocurre en la circunstancia especial del trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. En individuos sanos, y en especial en inmunodeprimidos, VHH6 puede causar una meningoencefalitis linfocitaria benigna.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS PARANEOPLÁSICOS. ANÁLISIS EVOLUTIVO. ¿CUÁNTOS TIENEN NEOPLASIA?

Torres Iglesias, G.; Lacruz Ballester, L.; De Lorenzo Martínez de Ubago, I.; Puertas Muñoz, I.; Fernández-Fournier Fernández, M.; Tallón Barrancos, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Los criterios diagnósticos de síndromes paraneoplásicos (SPN) distinguen distintos grados de certeza diagnóstica dependiendo de la presentación clínica y la presencia de anticuerpos onconeuronales (AON). Nuestro objetivo es evaluar su influencia en la aparición de neoplasia y mortalidad a 5 años.

Material y métodos. Estudio unicéntrico de cohortes retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas de pacientes con sospecha de SPN a los que se les solicitó AON en suero entre los años 2013 y 2015. Los SPN se clasificaron en “clásico” (SC) y “no clásico” (SNC), se estudió la “presencia” de AON, el diagnóstico de neoplasia y la mortalidad a los 5 años.

Resultados. Se estudiaron 160 pacientes (60,1% mujeres), con edad media de 43,8 [0-84] años. El 27,5% presentó un SC y el 43,1% un SNC. En 8 (5%) se detectó una neoplasia en el estudio inicial del síndrome neurológico. La aparición de neoplasia en el periodo de seguimiento posterior fue en un 7,1% de los SC y en un 4,5% de los SNC. Los AON fueron positivos en 6 casos (3,8%), de los cuales sólo en 2 se detectó una neoplasia. En 3/6 (50%) de los pacientes con SPN posible, en 3/5 (60%) con SPN definitivo, y en el 6,7% sin criterios de SPN, se encontró una neoplasia. La mortalidad fue del 50%, del 41,7% y del 13,9% respectivamente.

Conclusión. A pesar de la sospecha de SPN en un número elevado de pacientes, la aparición de neoplasia en el seguimiento a largo plazo fue solo del 10,7%.

SÍNDROME SMART (STROKE-LIKE MIGRAINE ATTACKS AFTER RADIATION THERAPY): DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE CLÍNICA

Santos Martín, C.¹; Alcalá Torres, J.¹; Amarante Cuadrado, C.¹; González Arbizu, M.¹; Rábano Suárez, P.¹; Hilario Barrio, A.²; Ramos González, A.²; Guerrero Molina, M.D.L.P.¹

¹*Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;*

²*Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre*

Objetivos. El síndrome SMART es una complicación infrecuente y tardía de la radioterapia craneal, de fisiopatología desconocida y generalmente reversible, que se presenta en forma de cefalea, déficits neurológicos focales y crisis epilépticas.

Material y métodos. Revisión de la historia clínica de pacientes con diagnóstico de síndrome SMART registrados en la base del Servicio de Radiodiagnóstico de nuestro centro entre 2010 y 2021.

Resultados. Se identificaron cinco pacientes (60% varones), dos de ellos con dos episodios, siendo la mediana de edad al diagnóstico de 42 años (29-55) y el tiempo transcurrido desde el tratamiento radioterápico craneal de 25 años (13-28). Las manifestaciones clínicas fueron cefalea (57,1%), confusión (42,9%), disfasia (57,1%), alteraciones visuales (57,1%), sensitivas (28,6%), motoras (71,4%), y crisis epilépticas (42,9%). La RM cerebral descartó recidiva tumoral, mostrando en todos los casos un engrosamiento cortical unilateral con hiperintensidad en secuencias FLAIR,

así como captación cortical y leptomenígea de gadolinio en las áreas correspondientes a los campos de radioterapia; un 42,9% presentaba zonas de restricción en secuencias de difusión. El electroencefalograma mostró actividad epileptiforme en el 28,6%. El 71,4% recibió tratamiento con corticoides sistémicos y un 85,7% antiepilépticos. Todos los casos evolucionaron favorablemente hasta la recuperación completa, excepto uno de los pacientes en los que recurrió el cuadro (14,3%), persistiendo una ligera torpeza manipulativa.

Conclusión. Los datos obtenidos son concordantes con los de otras series de síndrome SMART publicadas, constituyendo una complicación rara y no siempre reversible de la radioterapia que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de déficits focales en pacientes con este antecedente.

INFECCIÓN ATÍPICA POR VIRUS HERPES SIMPLE TIPO 1 EN EL CONTEXTO DE USO DE INHIBIDORES INMUNO-CHECKPOINTS: UN RETO DIAGNÓSTICO

Lallana Serrano, S.¹; Sánchez-Tejerina, D.¹; Auger, C.²; Callejo, A.³; Campos-Fernández, D.¹; Rio, J.¹; Cobo-Calvo, Á.¹

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

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

³*Servicio de Oncología. Hospital Universitari Vall d'Hebron*

Objetivos. Descripción del caso de una paciente con infección por virus herpes simple tipo 1 (VHS-1) de presentación clínica atípica en tratamiento con inhibidores “inmuno-checkpoints” y revisión de la literatura.

Material y métodos. Mujer de 65 años, con adenocarcinoma pulmonar con metástasis cerebrales en tratamiento con Pembrolizumab (anti-PD-1) que consultó por un cuadro de cinco días de evolución de ataxia y diplopía, destacando a la exploración un nistagmo “downbeat”. La RM cerebral inicial no mostró alteraciones. Al décimo día de evolución la paciente inició un cuadro febril y afasia. Una nueva RM cerebral mostró hiperintensidades bitemporales y a nivel cerebeloso floculonodular. La punción lumbar reveló pleocitosis linfocitaria e hiperproteíorraquia con PCR positiva para VHS-1 en líquido cefalorraquídeo. A pesar del inicio de tratamiento antiviral, la paciente presentó una evolución infausta, falleciendo un mes después.

Resultados. Si bien la encefalitis por VHS-1 afecta típicamente a áreas frontotemporales del córtex, se han descrito localizaciones atípicas tales como el lóbulo floculonodular cerebeloso, especialmente en pacientes inmunocomprometidos, condicionando un aumento en la tasa de mortalidad. Recientemente se ha demostrado la presencia de células T memoria con expresión de PD-L1 en la histología de pacientes con encefalitis viral concomitante a tratamiento con inhibidores inmuno-checkpoints, sugiriéndose así una posible relación directa entre ambos agentes.

Conclusión. La infección por VHS-1, incluso en sus presentaciones más atípicas, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cuadros neurológicos en pacientes tratados con inhibidores “inmuno-checkpoints”, dada la posible relación entre dicha terapia y la reactivación del VHS-1, siendo una causa potencialmente tratable de morbi-mortalidad en nuestros pacientes.

UTILIDAD DEL D-DÍMERO Y EL SIGNO DE LOS TRES TERRITORIOS EN LA DETECCIÓN DE NEOPLASIAS OCULTAS COMO CAUSA DEL ICTUS

Morcos Rodríguez, R.; Pérez del Olmo, V.; Olivera, M.; Mayà Casalprim, G.; Urrea, X.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. Las embolias arteriales y la trombosis venosa pueden ser la manifestación inicial de un cáncer oculto. Presentamos un caso con múltiples eventos sistémicos evaluado inicialmente por neurólogos.

Material y métodos. Reporte de caso y revisión de literatura.

Resultados. Una mujer de 65 años con antecedente de tabaquismo y lupus eritematoso cutáneo es traída a urgencias por desorientación, alteración conductual y pérdida de visión de dos semanas de evolución y una afasia global de inicio súbito. En la exploración inicial destaca taquicardia sinusal, D-dímero >35.000 ng/ml y TC craneal (y posterior RM) que revelaba múltiples ictus isquémicos agudos y subagudos de gran vaso, con afectación de tres territorios vasculares (ACM bilateral, ACA izquierda y ACP derecha). Estos hallazgos iniciales despertaron la sospecha de un síndrome de hipercoagulabilidad. Se completó estudio con ecocardiograma y analítica sanguínea que orientaron al diagnóstico de endocarditis trombótica no bacteriana e infarto de miocardio. El angio-TC de tórax reveló tromboembolismo pulmonar bilateral y una opacidad con bordes espiculados, que sumado al PET-Scan y los marcadores tumorales fueron compatibles con el diagnóstico de cáncer de pulmón. Se inició rápidamente anticoagulación, pero la paciente experimentó un deterioro clínico rápidamente progresivo y falleció. Todas las sospechas diagnosticas fueron confirmadas posteriormente por la autopsia.

Conclusión. Estudios recientes demuestran que, en contexto del ictus isquémico agudo, la afectación de tres territorios vasculares cerebrales (sensibilidad 23.4%, especificidad 96.4%) y la elevación del D-dímero >2.150 ng/ml (sensibilidad 73% y especificidad 96.6%) son altamente sugestivos de un estado de hipercoagulabilidad y deben orientar a la búsqueda de un cáncer oculto.

HOLMES-ADIE SYNDROME ASOCIADO A ANTICUERPOS ANTI-HU, HALLAZGO CLAVE PARA EL DIAGNÓSTICO DEL CARCINOMA MICROCÍTICO DE PULMÓN. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

López Domínguez, D.; Puig Casadevall, M.; Coll Presa, C.; Alemany Perna, B.

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

Objetivos. La pupila de Adie es un trastorno neuro-oftalmológico infrecuente causado por denervación parasimpática generalmente idiopática y de curso benigno, aunque también se ha descrito como síndromes paraneoplásico, habitualmente asociando arreflexia, conformando el denominado Holmes-Adie Syndrome (HAS).

Material y métodos. Presentamos un paciente diagnosticado de carcinoma de pulmón durante el estudio de HAS.

Resultados. Mujer de 78 años, sin antecedentes relevantes, es remitida por anisocoria. A la exploración, destaca arreflexia generalizada y anisocoria a expensas de midriasis izquierda, escasamente reactiva al estímulo lumínico, con acomodación conservada y presentando constricción tras administración de pilocarpina 0,1%, sugestivo de pupila de Adie. Rehistoriando paciente, refiere leve déficit sensitivo distal de las cuatro extremidades, de 6 meses de evolución. Se realiza EMG, sugestivo de polirradiculoneuropatía sensitivo-motora axonal severa. Estudio analítico (autoinmunidad, perfil vitamínico, etc.), LCR y neuroimagen no mostraron alteraciones significativas. Ante la sospecha de HAS (pupila de Adie, arreflexia), solicitamos anticuerpos onconeuronales, con resultado positivo para anti-Hu. Se realiza TC toraco-abdominal observando un nódulo pulmonar, cuya BAG mostró resultado patológico de carcinoma microcítico de pulmón. Por tanto, orientamos finalmente caso como HAS de probable etiología paraneoplásica.

Conclusión. Los anticuerpos Anti-Hu se asocian habitualmente a carcinoma microcítico de pulmón y otras neoplasias, habitualmente en relación a diversos síndromes paraneoplásicos (típicamente neuropatía sensorial). HAS es una manifestación infrecuente de los anticuerpos anti-Hu, con escasos pacientes descritos. Ocasionalmente (como en nuestro caso) como manifestación inicial de una neoplasia, presentando un reto diagnóstico. Ante el hallazgo de la pupila de Adie, especialmente asociada a polineuropatía, recomendamos optimizar el estudio de anticuerpos onconeuronales/neoplasia subyacente.

NEURONOPATÍA SENSITIVA SUBAGUDA PARANEOPLÁSICA ANTI-HU POSITIVO: PERFIL TEMPORAL DE LA DEGENERACIÓN NEURONAL

Serra Smith, C.; Rodríguez López, Á.; Díaz Fernández, E.; Del Pino Tejado, L.; López Reyes, C.A.; Fernández Lorente, J.; Sáez Ansótegui, A.; Catalina Álvarez, I.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Un diagnóstico precoz de las neuronopatías sensitivas mediante clínica y neurofisiología, demostrando alteración pre y postganglionar, influye en un beneficio de tratamiento inmunomodulador e inmunosupresor antes de que ocurra lesión neuronal irreversible. Presentamos el caso de una paciente con neuronopatía sensitiva subaguda secundaria a carcinoma microcítico de pulmón y anticuerpos anti-Hu positivos (síndrome de Denny-Brown) con estudio evolutivo neurofisiológico.

Material y métodos. Mujer de 45 años con cuadro de un mes de evolución de inicio con dolor y prurito neuropático en ambos miembros inferiores con gradiente distal mayor que proximal, alteración sensitiva en territorio trigeminal bilateral e inestabilidad para la marcha. En la exploración destaca una marcha atáxica sensitiva, arreflexia universal, balance muscular y trofismos conservados, maniobras cerebelosas apendiculares interferidas por desaferentación en miembros superiores hasta ambos codos y en miembros inferiores hasta ambos muslos. No asocia disautonomía.

Resultados. Rx de tórax evidencia masa pulmonar en LSD, analítica general normal, anti-Hu en suero positivos. LCR con disociación albumino-citológica (227 mg/dl). PET-TC, fibrobroncoscopia demostrando carcinoma microcítico, inmunohistoquímica positiva AE1-AE3, CD56, cromogranina, sinaptofisina. Ki-67 100%. Estudio neurofisiológico basal: electroneurografía normal, alteración en PESS (miembros superiores e inferiores), alteración en la conducción preganglionar sensitiva. Estudio neurofisiológico a la tercera semana: disminución en amplitud o ausencia de PANS en los cuatro miembros. Conducciones motoras, electromiografía, sin alteraciones. Ondas F nervios cubital, tibial posterior normales. Tratamiento precoz con cisplatino y etopósido.

Conclusión. Rápida evolución clínica y neurofisiológica de neuropatía paraneoplásica demuestra la pérdida neuronal secundaria a anti-Hu, a pesar de un precoz diagnóstico etiológico y tratamiento específico de su neoplasia.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS ASOCIADOS A ANTICUERPOS ANTINEURONALES: CASUÍSTICA Y ANÁLISIS CLÍNICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Solé Sabater, M.¹; Hernández Tost, H.¹; Medina Heras, S.²; Rodríguez Vallejo, A.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; ²Servicio de Inmunología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos. Se analizaron las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con anticuerpos antineuronales (de superficie, sinápticos o intracelulares) detectados en un hospital español de tercer nivel a lo largo del periodo 2015-2021 y se estudió su concordancia con los datos publicados en la bibliografía.

Material y métodos. En el estudio se incluyeron los casos detectados por el laboratorio de Inmunología con positividad para algún anticuerpo antineuronal de superficie, sináptico o intracelular. Se investigaron las historias clínicas, se recopilaron los datos y se compararon con la bibliografía actual.

Resultados. Se obtuvieron nueve casos (tres anti-GAD65, dos CV2/CRMP5, dos LGI-1, un anfitrión y un Ma2/Ta) con una relación hombre: mujer de 5:4 y unas edades comprendidas entre los 22 y los 83 años. Cuatro de ellos presentaban alguna neoplasia como antecedente y dos de ellos la desarrollaron posteriormente. En la mayoría las formas de presentación clínica fueron concordantes con las descritas en la literatura científica; no obstante, hubo notables excepciones. Uno de los pacientes con anti-GAD65 mostró una positividad adicional para anticuerpos anti-NMDAr en un análisis externo en un laboratorio de referencia.

Conclusión. La detección de anticuerpos antineuronales se asocia a síndromes clínicos neurológicos bien caracterizados en la bibliografía. Sin embargo, la baja sensibilidad de los análisis realizados en nuestro medio hace que dependamos fundamentalmente de las características clínicas para lograr su diagnóstico. Su importancia radica en su asociación a procesos neoplásicos y en las diferentes decisiones terapéuticas que se pueden adoptar.

Neuropsicología

EVALUACIÓN DE LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA MEDIANTE EL LENGUAJE ESPONTÁNEO: CAPACIDAD DIAGNÓSTICA, COMPONENTES PRINCIPALES Y BASES NEURALES

Matias-Guiu Antem, J.¹; Suárez Coalla, P.²; Pytel, V.¹; Yus Fuertes, M.³; Hernández Lorenzo, L.¹; Delgado Álvarez, A.¹; Delgado Alonso, C.¹; Valles Salgado, M.¹; Cabrera Martín, M.N.⁴; Cuetos Vega, F.⁵; Matías-Guiu Guía, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Facultad de Psicología. Universidad de Oviedo; ³Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; ⁴Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos; ⁵Departamento de Psicología. Universidad de Oviedo

Objetivos. Evaluar la capacidad diagnóstica de una tarea de lenguaje espontáneo para el diagnóstico de la Afasia Progresiva Primaria (APP) y sus variantes, determinar los componentes principales del lenguaje espontáneo y examinar sus correlatos neurales.

Material y métodos. 118 participantes (31 pacientes con APP-NF, 11 con APP-S, 45 con APP-L y 31 controles sanos) fueron evaluados con la lámina Cookie Theft y un protocolo exhaustivo de evaluación del lenguaje. Se realizó también PET-FDG y RM, con análisis basado en vóxeles para el metabolismo cerebral, volúmenes cerebrales y tensor de difusión.

Resultados. La discriminación entre pacientes con APP y controles fue del 91,67%, con una discriminación del 72,22% entre variantes de APP. Los parámetros relacionados con la velocidad del habla y las variables léxicas fueron los más discriminativos para la clasificación. El componente léxico se asoció con las regiones frontales ventrolaterales, mientras que el componente de fluidez se asoció con la corteza prefrontal superior medial. Las pausas se relacionaron con la región parietotemporal izquierda. El componente léxico se correlacionó con varios tractos en la red del lenguaje (frontal oblicuo, fascículo longitudinal superior I, II y III, fascículo arcuato y fascículo uncinado izquierdos), y la fluidez se relacionó con el frontal oblicuo.

Conclusión. La evaluación del lenguaje espontáneo es un método breve y útil para el diagnóstico de la APP y sus variantes. Los correlatos de neuroimagen sugirieron una subespecialización dentro del lóbulo frontal izquierdo, con regiones ventrolaterales más asociadas con la producción léxica y la corteza prefrontal superior medial con la velocidad del habla.

SÍNDROME DE LA BRUMA MENTAL POST-COVID-19. RESULTADOS A SEIS MESES

Ramírez García, T.¹; Amaya Pascasio, L.¹; Iglesias Espinosa, M.¹; Serrano Castro, P.J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos. Se ha observado la persistencia de dificultades cognitivas y sintomatología psiquiátrica en aquellas personas que han superado la enfermedad por SARS-CoV-2. El objetivo de dicho estudio es definir la “bruma mental” desde el punto de vista cognitivo, anímico y conductual, que describen los pacientes tras haberlo pasado y que en ocasiones les dificulta el día a día.

Material y métodos. Estudio de cohortes longitudinal prospectivo de 152 pacientes, divididos en dos grupos: Grupo vulnerable y Grupo no vulnerable. Se realizó la recogida retrospectiva de variables clínicas, demográficas y analíticas de los pacientes durante la fase aguda de la enfermedad. El seguimiento consiste en visitas a los 3, 6 y 12 meses de la infección, en cada visita se realizará una exploración neurológica, neuropsicológica, neuropsiquiátrica y de calidad de vida. Pruebas administradas: BDI-II, STAI, AUDIT, MoCa, TAVEC, TDB, BVMT-R, TRD, EQ-5D, BNT, ROCF, TMTA, TMTB, DÍGITOS DIRECTOS E INVERSOS, FOTOTEST, FCRST, FAS.

Resultados. Encontramos puntuaciones por debajo de lo considerado normal en el total de la muestra en las siguientes pruebas: 35% TAVEC memoria libre a largo plazo, 32,8% FCRSTmemorialibre, 50,4% TAVECrecuerdoalargoplazocon claves, 57-62,5% memoria de trabajo, 59,6% TMTA velocidad de procesamiento, 90% FAS funciones ejecutivas, 69,9-79,2% ROCF tiempo y memoria. No encontramos diferencias estadísticamente significativas entre los grupos de estudio.

Conclusión. Podemos definir la “bruma mental” como una condición global cerebral que está dentro del espectro del deterioro cognitivo ligero, caracterizado por un deterioro predominante en la memoria episódica, working memory, funciones ejecutivas, atención y fluencia verbal, y acompañado de un daño neuropsiquiátrico con distimia y ansiedad.

CREACIÓN DE UNA PLATAFORMA BASADA EN “MACHINE LEARNING” PARA LA EVALUACIÓN TELEMÁTICA Y EL CRIBADO DEL DETERIORO COGNITIVO. ESTUDIOS DE CONTRASTE: PLATAFORMA ACCEXIBLE

Montejo Carrasco, P.¹; Montenegro Peña, M.²; Prada Crespo, D.¹; Moreno Sánchez, F.¹; Montejo Rubio, B.³; Lozano Ibáñez, M.¹; Sánchez Ferrer, C.¹; De Andrés Montes, M.E.¹

¹Servicio de Prevención, Promoción de la Salud. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; ³Servicio de Cirugía. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. Elaborar una plataforma basada en “machine learning” para cribado del deterioro cognitivo. Evaluar la relación entre las variables de memoria y lingüísticas analizadas automáticamente y medidas estándar de cognición y funciones de la vida diaria. Contrastar la plataforma AcceXible como herramienta de cribado para detectar personas con deterioro cognitivo y demencia.

Material y métodos. Equipo multidisciplinar: medicina, neuropsicología; matemáticos, ingenieros informáticos y telecomunicaciones. La plataforma está basada en pruebas neuropsicológicas adaptadas mediante tratamiento de Inteligencia Artificial. Se analizan variables acústicas, lingüísticas y semánticas (prototipicidad, clustering,

switching,...) de: Fluidez verbal semántica y alterna, Fluidez verbal fonémica, descripción de imagen “lámina de las galletas” del test Boston, CERAD, Cuestionario de Blessed. Validación del modelo: 110 mayores sanos, con deterioro cognitivo leve y demencia. Captación consecutiva. Estudio aprobado por Comité Ético H. Clínico de Madrid-18/475-E.

Resultados. Se creó el Modelo. Se analizaron más de 50 variables (clusters, saltos, nombres, verbos, repeticiones, discordancias, silencios, duración, prosodia con tono, ritmo, etc.). En la discriminación sanos/deterioro cognitivo el Modelo tiene un área bajo la curva ROC de 0.94; sensibilidad: 85%; tasa de acierto global: 86 %. Salidas para el profesional: datos y gráficas; sitúa al paciente en una tabla clasificatoria útil y ofrece datos para diagnóstico, tratamiento o prevención.

Conclusión. La plataforma AcceXible es una herramienta que permite la valoración neuropsicológica para el cribado del Deterioro Cognitivo. Permite reducir los tiempos de administración y establecer alertas ante el avance del deterioro. Se puede administrar en remoto y sin que el paciente se desplace al centro.

INFLUENCIA DE LA EDAD Y LA ESCOLARIDAD SOBRE EL RENDIMIENTO DEL EDINBURGH COGNITIVE AND BEHAVIOURAL ALS SCREEN (ECAS) EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

García Escobar, G.¹; Bertran Recasens, B.²; Blavi Pujol, S.³; Rubio, M.A.²

¹Servicio de Neurociencias. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM); ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ³Servicio de Psicología. Fundació Miquel Valls

Objetivos. La batería ECAS es una herramienta validada para la detección de déficits cognitivos en pacientes con ELA mediante puntos de corte según el rendimiento en población sana. El objetivo es estudiar la influencia de edad y escolaridad en el rendimiento de la ECAS en una muestra de pacientes con ELA.

Material y métodos. Se administró la versión española ECAS a 24 pacientes (edad media 65,6 años, escolaridad media 8,8 años). Se realizó un estudio de correlación entre las puntuaciones ECAS-total, ECAS-ELA-específico, ECAS-NoELA-específico y edad y escolaridad en la muestra total, y de comparación entre grupos de edad (< 65 y ≥ 65 años) y escolaridad (< 10 y ≥ 10 años).

Resultados. Encontramos una correlación negativa entre edad y las puntuaciones ECAS-NoELA-específico y ECAS-Total ($\rho = -0,480$; $-0,486$; $p < 0,05$), y directa con escolaridad ($\rho = 0,593$ - $0,647$; $p \leq 0,05$). Edad y puntuación ECAS-ELA-específico presentaba una tendencia a una correlación inversa ($\rho = -0,426$; $p = 0,054$). Se hallaron diferencias de la ECAS-Total entre los grupos de edad ($p = 0,030$) y escolaridad ($p = 0,038$). Edad y escolaridad presentaron una elevada magnitud del efecto en las puntuaciones ($g = 0,80$ - $1,06$), aunque mostrando menor efecto en el subtest de fluencia verbal ($g = 0,67$; $0,59$). No se asociaron el estado clínico ni progresión de la enfermedad con las puntuaciones de la ECAS ($p = 0,42$ - $0,92$).

Conclusión. La edad y escolaridad se asocian con el rendimiento en la batería ECAS en nuestra cohorte. Estos resultados sugieren la necesidad de analizar estos factores en población sana y obtener puntos de corte ajustados por grupos de edad y escolaridad para una mejor determinación de la afectación cognitiva en ELA.

PREVALENCIA DEL DETERIORO CONDUCTUAL LEVE EN UNA MUESTRA POBLACIONAL DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Pereira Abello, C.¹; Cuesta Izquierdo, M.²; López Álvarez, L.³; Secades Álvarez, A.⁴

¹Servicio de Neuropsicología. Instituto Neurológico Dr. Mateos;

²Área de Metodología. Universidad de Oviedo; ³Área de

Neuropsicología. Universidad de Oviedo; ⁴Servicio de Psicología. Hospital de Cabueñes

Objetivos. El Deterioro Comportamental Leve (DCoL) se ha presentado en los últimos años como una posible herramienta útil en la detección precoz de las patologías neurodegenerativas a través de los cambios conductuales. Sin embargo, su prevalencia varía significativamente dependiendo de cada estudio, pudiendo relacionarse esto a los diferentes criterios diagnósticos y herramientas utilizadas. El objetivo de este estudio es conocer la prevalencia del DCoL en una muestra de población cognitivamente sana (CS) y con Deterioro Cognitivo Leve (DCL) del Principado de Asturias.

Material y métodos. Se estudió una muestra de 82 sujetos del Principado de Asturias, que fueron divididos en un grupo CS (N=50) y uno de DCL (N=32) analizándose la prevalencia del DCoL en cada grupo. En ambos grupos se aplicó el test Mild Behavioral Impairment Checklist, la Escala de Lawton y Brody y el test MMSE.

Resultados. Los sujetos con DCL presentaron un mayor porcentaje de síntomas asociados al DCoL llegando a una prevalencia del 50%, frente al 28% en el CS. Estos resultados difieren de los anteriores estudios de cohortes y posteriores meta-análisis con una prevalencia combinada del 45,5% en DCL y del 17% en CS.

Conclusión. La presencia de DCoL es significativamente mayor en la población con DCL que en la CS. Esta prevalencia, sin embargo, es mayor en ambos casos con respecto a estudios anteriores, pudiendo asociarse esto a la aparición y/o empeoramiento de síntomas conductuales y emocionales durante el periodo de pandemia por COVID-19, a lo largo de la cual se recabó la muestra del estudio.

EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA TRANSCULTURAL: VALIDACIÓN DE UN TEST DE SCREENING EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Delgado Álvarez, A.; Delgado Alonso, C.; Pytel, V.; Montero Escribano, P.; Vidorreta Ballesteros, L.; Valles Salgado, M.; Matías-Guiu Guía, J.; Matías-Guiu Antem, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Disponer de instrumentos neuropsicológicos transculturales es fundamental para una correcta evaluación cognitiva. El objetivo de este trabajo piloto fue el estudio

del test transcultural CCD en pacientes con EM con y sin afectación cognitiva en relación a un grupo control.

Material y métodos. 40 pacientes con EM y 40 controles (GC) sin diferencias en edad, escolaridad, ni sexo fueron evaluados a través del CCD, la batería Neuronorma, escalas de fatiga y depresión. El CCD cuenta con tres subtests que miden memoria (recuerdo inmediato y reconocimiento diferido), velocidad de procesamiento y función ejecutiva. Se realizaron comparaciones EM vs controles (t de Student) y EM sin vs con afectación cognitiva (U de Mann Whitney), cálculo del tamaño del efecto (d-Cohen), correlaciones entre los distintos test y variables demográficas.

Resultados. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de EM y GC en velocidad de procesamiento, funciones ejecutivas (atención dividida e inhibición), recuerdo inmediato y diferido, con tamaños del efecto moderado-alto. Además, se encontraron diferencias significativas entre EM sin y con afectación cognitiva en velocidad de procesamiento, funciones ejecutivas y reconocimiento diferido. Hubo una correlación alta entre los test transculturales y los test de la batería Neuronorma que evalúan el mismo dominio cognitivo.

Conclusión. Nuestro estudio proporciona una primera validación del test de screening transcultural CCD para la evaluación de pacientes con EM.

DISFUNCIÓN COGNITIVA A MEDIO PLAZO TRAS COVID-19

Delgado Alonso, C.; Valles Salgado, M.; Delgado Álvarez, A.; Pytel, V.; Gil Moreno, M.J.; Marcos Dolado, A.; González Gutiérrez, J.L.; Romeral Jiménez, M.; Matías-Guiu Guía, J.; Matías-Guiu Antem, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Los pacientes que han sufrido COVID-19 informan con frecuencia quejas cognitivas, si bien se desconoce las características de las mismas y la posible influencia de factores asociados como ansiedad o depresión.

Material y métodos. Estudio prospectivo en que se incluyeron 50 pacientes con síntomas cognitivos tras infección confirmada por SARS-CoV-2, tras 9±3.46 meses tras la infección aguda. Se excluyó cualquier posible comorbilidad previa potencialmente asociada a alteraciones cognitivas. Los pacientes fueron evaluados mediante una batería exhaustiva de test neuropsicológicos, incluyendo una parte computerizada mediante Vienna Test System. Se utilizaron datos normativos del proyecto Neuronorma y 50 controles sanos apareados por edad, sexo y escolaridad. Se administraron asimismo cuestionarios de ansiedad, depresión, sueño, fatiga y test de olfato. Se consideró un rendimiento deficitario un percentil menor/igual a 5.

Resultados. Los pacientes con COVID-19 mostraron un rendimiento deficitario al menos tres veces más de lo esperado que el grupo control en los test Cognitrone, batería WAF, Free and Cued Selective Reminding Test, FGT (memoria visual), Stroop, VOSP y Judgement Line Orientation. Y dos veces más de lo esperado en N-back, Torre de Londres, fluencia verbal, span verbal, Cubos de Corsi, y memoria figura de Rey. 37 (74%) mostraron ansiedad y 15 (30%) depresión, pero la correlación con los test cognitivos no fue significativa. La correlación con las otras escalas de fatiga, sueño y olfato fue generalmente moderada-baja.

Conclusión. COVID-19 se asocia, al menos en un subgrupo de pacientes, a alteraciones cognitivas. El perfil cognitivo muestra déficit principalmente atencionales, mnésicos y visuoespaciales.

ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ. NEURORREHABILITACIÓN COGNITIVA PERSONALIZADA POR OBJETIVOS

Aguilar Barbera, M.¹; Morera Bayo, A.²; Soler Girabau, P.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ²Servicio de Neurología. Gabinete de Neurología y Neuropsicología de Sabadell

Objetivos. En el Alzheimer, el tratamiento que combina varios fármacos y medidas no farmacológicas es esencial en la evolución de la enfermedad. La neurorrehabilitación cognitiva utiliza un conjunto de técnicas y estrategias que persiguen optimizar el funcionamiento cognitivo y la actividad, tratando de mejorar, mantener y/o buscar un mínimo deterioro en la autonomía de la persona afectada. La utilización de la escala GAS (Goal Achievement Scaling) permite marcar objetivos y monitorizarlos a lo largo de la terapia. El presente estudio demuestra los beneficios de esta estrategia terapéutica en el Alzheimer de inicio precoz.

Material y métodos. Varón de 56 años, enfermedad de Alzheimer en fase de demencia leve (GDS=4). Evaluación neuropsicológica completa. Escala GAS estructurada en cinco niveles graduados por el terapeuta, donde cero es el nivel actual y cinco el objetivo final. El terapeuta, el paciente y la familia establecen los objetivos específicos que se quieren lograr. Objetivo de actividad: ser capaz de utilizar, en casa, y sin ayuda la plataforma Neuronup. Objetivo de función: recordar a las 24 horas, el 100% de una historia comentada en la sesión anterior (historia de 8 líneas con 5 elementos clave).

Resultados. El primer objetivo se alcanzó a los 2 meses (GAS=5). En el segundo objetivo de función el resultado fue parcial, sólo se alcanzó el segundo nivel (GAS=2).

Conclusión. Un programa de neurorrehabilitación personalizada, con una correcta detección de objetivos terapéuticos que involucran a todos los agentes, es clave para enlentecer el proceso de la enfermedad y/o acompañar a la familia.

Trastornos del Movimiento I

DISTONÍA ASOCIADA A MUTACIÓN EN GEN KMT2B (DYT28) DE INICIO TARDÍO Y RESPUESTA A ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA PALIDAL

De la Casa Fages, B.¹; Luque, E.¹; Mateo Sierra, O.²; Pérez Sánchez, J.¹; Garbizu, J.¹; González, M.¹; Contreras, A.¹; Fernández Carballal, C.¹; Grandas, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón;

²Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. La distonía DYT28 es una distonía generalizada de inicio temprano debida a mutaciones en el gen KMT2B. Suele iniciarse en miembro inferior y tiene mala respuesta al tratamiento farmacológico. Describimos fenotipo atípico de dos hermanos con distonía DYT28+ y su respuesta a la estimulación cerebral profunda palidal (ECP-GPi).

Material y métodos. CASO 1. Mujer de 55 años con espasmos cervicales de 4 años de evolución y tics en la infancia. En la exploración distonía axial generalizada con retrocollis severo, discinesias orofaciales y espasmos distónicos en miembros superiores. Escala BFM-Movimiento/Discapacidad pre-cirugía: 32/14. CASO 2. Varón de 38 años cuadro de 2 años de evolución de distonía axial y retrocollis severo. Escala BFM-Movimiento/Discapacidad pre-cirugía: 14/21. Padre fallecido con demencia no filiada.

Resultados. El panel genético de distonía realizado detectó la variante patogénica (c.5897 C>T, p.Ser1966Phe) en el gen KMT2B en ambos hermanos. La resonancia cerebral no mostró alteraciones. La evaluación neuropsicológica objetivó deterioro leve en memoria verbal y de trabajo en el varón. No respondieron a tratamiento farmacológico (incluyendo tetrabenazina y levodopa) ni a toxina botulínica realizándose ECP-GPi bilateral, sin complicaciones. El caso 1 presentó mejoría significativa a los dos meses con práctica desaparición de distonía, manteniéndose el beneficio a los dos años post-cirugía puntuando 1.5/5 en escala BFM-Movimiento/Discapacidad. El caso 2 obtuvo una mejoría moderada en distonía axial persistiendo retrocollis durante la marcha. Puntúa 7/10 en BFM-Movimiento/Discapacidad al año y medio post-cirugía.

Conclusión. La distonía DYT28 puede presentarse en edad adulta y con predominio de afectación axial. La ECP-GPi es una terapia eficaz para distonía DYT28.

ESTIMULACIÓN PALIDAL EN DISTONÍA EN EDAD PEDIÁTRICA

Ispuerto González, L.¹; Álvarez Ramo, R.¹; Vilas Rolan, D.¹; Gea Rispal, M.¹; Muñoz Aguiar, J.¹; Tardaguila Serrano, M.¹; Salazar Villacorta, A.²; Bescós Cabestre, A.³; Rosas Soto, K.³; Poca Pastor, M.A.³; Delgado Álvarez, I.⁴; Macaya Ruiz, A.²; Pérez Dueñas, B.²

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Evaluar la eficacia y seguridad de la estimulación cerebral profunda en Globo Pálido interno (GPi-DBS) en niños con distonía operados por una Unidad Pediátrica Multidisciplinar de Neuromodulación de reciente creación.

Material y métodos. Nueve pacientes pediátricos con distonía sometidos a implante bilateral de electrodos en GPi con guía estereotáctica Leksell® Vantage™ y registro electrofisiológico intraoperatorio, conectados a generador recargable Vercise Genus™. La precisión del implante de electrodos fue estudiada fusionando TC/RM mediante el software de estereotaxia Brainlab® Elements™. Los

pacientes fueron evaluados pre y postcirugía mediante las escalas de Burke-Fahn-Marsden (BFM) motora y de discapacidad y la Unified Myoclonus Rating Scale (UMRS). Se registró la presencia de complicaciones cutáneas, infecciosas, hemorrágicas y de funcionamiento del sistema.

Resultados. GPi-DBS realizada con una edad media de $12,6 \pm 3,6$ años, tras $6,3 \pm 4,2$ años de evolución. Diagnósticos: distonía aislada (gen TOR1A n=1, genética negativa n=1), distonía-mioclónica (gen SGCE, n=4), distonía combinada con síntomas neurológicos (genes GNAO1, ATP8A2, n=2), parálisis cerebral infantil (n=1). El error medio en implante de electrodos (mm) fue: eje X $0,23 \pm 0,61$, eje Y $0,6 \pm 0,7$, eje Z $0,18 \pm 0,50$. Tras seguimiento a $4,9 \pm 2,7$ meses, la mejoría media en distonía fue del 67% en BFM-motora, del 28,5% en BFM-discapacidad y en mioclonía del 87% en UMRs. Complicaciones: cicatriz atrófica (n=1), infección de herida en cuello cabelludo con explante de 1 electrodo (n=1), resueltas favorablemente.

Conclusión. GPi-DBS fue eficaz y segura en nuestra serie de pacientes con distonía pediátrica. Se objetivó mejoría media >50% en BFM-motora y >87% en UMRs. El error medio de implante de electrodos fue <1mm. Solo aparecieron dos complicaciones resueltas satisfactoriamente.

DISTONÍA COMBINADA EN UN PACIENTE PORTADOR DE UNA NUEVA VARIANTE EN EL GEN ATL1

Gea Rispal, M.; Beyer, K.; Nuñez, F.; Ispuerto, L.; Álvarez, R.; Lucente, G.; Vilas, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. Describir un paciente con una distonía combinada de inicio en la infancia portador de una nueva variante en el gen ATL1.

Material y métodos. Varón de 43 años con distonía cráneo-cervical, movimientos coreiformes generalizados y mioclonías proximales, de debut en la infancia. No se objetivó espasticidad y los reflejos musculares profundos fueron normales. Su padre, hermano y dos tíos paternos presentaban movimientos similares desde la infancia. La RM cerebral mostró una marcada atrofia simétrica de los ganglios basales (núcleos putaminales, caudados y pálidos). La analítica (incluyendo autoinmunidad) y el estudio del LCR fueron normales. El EMG no mostró signos de neuropatía.

Resultados. Se orientó como una distonía combinada generalizada persistente, de inicio en la infancia, con herencia autosómica dominante. Se inició tratamiento con tetrabenazina con respuesta parcial, pero con aparición de parkinsonismo. En el estudio genético se identificó una nueva variante (Y90H) en el gen ATL1. Y90H está localizada dentro de la hélice-1 que flanquea un motivo GTPasa, evolutivamente muy conservado (PhyloP=8.04), pudiendo predecirse una importante interrupción funcional de la atlastina (Polyphen=1.00). El resto de miembros de la familia afectos no se encuentran disponibles para valoración clínica o estudio genético.

Conclusión. La distonía combinada podría formar parte del espectro clínico de las mutaciones del gen ATL1.

TRATAMIENTO CON TALAMOTOMÍA MEDIANTE ULTRASONIDOS DE ALTA INTENSIDAD GUIADOS POR RESONANCIA MAGNÉTICA (MRGHIFU) EN PACIENTES CON TEMBLOR DE MANOS Y DISTONÍA. UNA SERIE DE TRES CASOS

Armengou García, L.; Avilés Olmos, I.; Gorospe Osinalde, A.; Fernández Martínez, M.; Arcadi da Silva, A.; Martín Bastida, A.; Manrique de Lara, P.; González Quarante, L.H.; Toledano Illán, C.; Villino Boquete, R.; Abedrabbo Lombeyda, F.; Guridi Legarra, J.; Rodríguez Oroz, M.C.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. La eficacia de la talamotomía del núcleo ventral intermedio (Vim) mediante MRgHIFU así como la ablación estereotáctica del núcleo del complejo ventral-oralis (Vo) han demostrado ser exitosas en temblor esencial y distonía focal, respectivamente. Reportamos los resultados clínicos de la talamotomía MRgHIFU del Vo (n = 1) y del Vim (n = 2) en tres pacientes con temblor de manos y distonía.

Material y métodos. Descripción de tres pacientes con temblor de manos y distonía sometidos a talamotomía unilateral mediante MRgHIFU: mujer de 45 años (diana Vim), hombre de 91 años (diana Vim) y hombre de 50 años (diana Vo). Fueron seguidos a los 3 y 6 meses. Las evaluaciones incluyeron cambios (%) en temblor de reposo, postural y cinético, así como de la postura distónica de la mano del lado tratado. Se registraron los efectos adversos (EAs) relacionados con el tratamiento y la impresión clínica global (CGI) de los pacientes.

Resultados. Se objetivaron mejorías significativas para el lado tratado en todas las modalidades de temblor: reposo (100%), postural (100%) y cinético (91%). También mejoraron las posturas distónicas del lado contralateral de la lesión (100%). Aunque se observó una dismetría leve a los tres meses en el varón de 91 años, no se informaron EAs a los seis meses en los otros dos pacientes. La CGI de los tres pacientes fue muy positiva.

Conclusión. Nuestra experiencia sugiere que la talamotomía unilateral mediante MRgHIFU de Vo o Vim en temblor de manos y distonía tiene resultados positivos. Se necesitan más estudios con muestras mayores para respaldarlos.

TEMBLOR DISTÓNICO DE EXTREMIDADES SUPERIORES: ESTUDIO RETROSPECTIVO DEL TRATAMIENTO EN UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DE UN HOSPITAL TERCIARIO DE LONDRES

González Herrero, B.¹; Di Vico MD, I.²; Edwards MD, PhD, M.J.³; Morgante MD, PhD, F.³

¹*Servicio de Neurología. St George's Hospital of London;*

²*Servicio de Neurología. Università degli Studi di Firenze Firenze Neurosciences Research Centre, Dipartimento Neurofarba;*

³*Servicio de Neurología. Molecular and Clinical Sciences Research Institute St George's University of London*

Objetivos. El temblor distónico (DT) es un temblor postural/cinético a menudo focal y de amplitud irregular en una región del cuerpo afectada por distonía. Cuando afecta las extremidades superiores (UL-DT) puede impactar

significativamente en las actividades manuales. El objetivo de este estudio retrospectivo es evaluar el tratamiento recibido y evolución de los pacientes con UL-DT visitados en un hospital terciario de Londres.

Material y métodos. Incluimos pacientes con UL-DT diagnosticados entre los años 2016-2020. Recogemos variables demográficas, clínicas y específicas de tratamiento (tipo, dosis, duración, efectos adversos). Usamos la escala de impresión clínica global (p-CGI) como medida subjetiva de respuesta al tratamiento (1=muchísimo mejor, 7=muchísimo peor).

Resultados. Incluimos 47 pacientes con una edad media de 65.04 ± 17.39 años y duración media de enfermedad de 10.77 ± 13.89 años. El 81% de los pacientes recibió tratamiento a lo largo de su seguimiento (N=17 medicación oral, N=21 toxina botulínica, BoNT). El 70% de los tratados con medicación oral (primidona, propranolol, trihexifenidilo, clonazepam) abandonó por ineficacia o efectos secundarios. De los tratados con BoNT, el 67% reportaron moderada o mucha mejoría (p-CGI=1-2) en un seguimiento medio de 13.7 ± 9.1 meses. La dosis media en último seguimiento de Abo-botulinum toxin fue 201 ± 84.38 U y de Incobotulinum toxin/A, 77 ± 27 U. 4 pacientes presentaron leve debilidad transitoria en la extremidad y hubo 1 abandono.

Conclusión. Nuestros resultados preliminares muestran una pobre respuesta a medicación oral con altas tasas de abandono. En cambio, la BoNT podría ser considerada como tratamiento de primera línea del UL-DT al parecer ser eficaz y segura.

¿SE MANTIENE EL FENOTIPO MOTOR ESTABLE A LO LARGO DE LA EVOLUCIÓN EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON? RESULTADOS DESPUÉS DE 2 AÑOS DE SEGUIMIENTO DE LA COHORTE COPPADIS

Canfield Medina, H.¹; Santos García, D.²; Cores Bartolome, C.²; De Deus Fonticoba, T.¹; Valdés Aymerich, L.²; Paz González, J.M.²; Martínez Miró, C.²; Suárez Castro, E.¹; Jesús, S.³; Aguilar, M.⁴; Pastor, P.⁴; Planellas, L.⁵; Cosgaya, M.⁵; García Caldentey, J.⁶; Caballol, N.⁷; Vives, B.⁸; Hernández Vara, J.⁹; Cabo, I.¹⁰; López Manzanares, L.¹¹; González Aramburu, I.¹²; Ávila Rivera, M.A.¹³; Catalán, M.J.¹⁴; Nogueira, V.¹⁵; Puente, V.¹⁶; Dotor García-Soto, J.¹⁷; Borrué, C.¹⁸; Solano Vila, B.¹⁹; Álvarez Sauco, M.²⁰; Vela, L.²¹; Escalante, S.²²; Cubo, E.²³; Carrillo Padilla, F.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, M.G.²⁷; Morales, M.I.²⁸; Gastón, M.I.²⁹; Kulisevsky, J.³⁰; Menéndez González, M.³¹; Seijo, M.¹⁰; Ruiz Martínez, J.³²; Valero, C.³³; Kurtis, M.³⁴; De Fábregues, O.⁹; González Ardura, J.³⁵; Alonso Redondo, R.³⁶; Ordás, C.³⁷; López Díaz, L.³⁸; Martínez-Martin, P.³⁹; Mir, P.⁴⁰

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ³Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. 3Unidad de Trastornos del Movimiento, Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica, Instituto de; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de Neurología. OMS42 Centro Neurológico; ⁷Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital

Moisés Broggi, Sant Joan Despí, Barcelona; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ¹⁹Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària (IAS) - Institut Català de la Salut. Girona, Spain.; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ²²Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ³⁷Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ³⁹Servicio de Neurología. CIBERNED (Centro de Investigación Biomédica en Red Enfermedades Neurodegenerativas); ⁴⁰Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Clasificar a un paciente con enfermedad de Parkinson (EP) en base al fenotipo motor (FM) es importante por el valor pronóstico. Analizamos los cambios en el FM en una cohorte de pacientes con EP.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con EP de la cohorte COPPADIS (enero/2016-noviembre/2017) con un seguimiento evolutivo de 2 años. La clasificación del FM se realizó en la visita basal (V0) y a los 2 años $\pm$ 1 mes (V2) en base a un score definido utilizando ítems de la UPDRS-II y III (estado OFF) en: 1) FT (fenotipo tremórico); 2) FI (fenotipo indeterminado); 3) PIGD (postural instability gait difficulty).

Resultados. Se incluyeron 511 pacientes (62.6 ± 8.6 años; edad; 58.7% varones). En V0 el FM fue: 47.4% FT, 16% FI, 36.6% PIGD. Con respecto a V0, en V2 hubo un cambio significativo ($p=0.009$), siendo el FM: 39.5% FT, 21.3% FI, 39.1% PIGD. Hasta el 38% de los pacientes presentaron un cambio de FM en V2 con respecto a V0, siendo los más frecuentes el cambio de FT a FI (8.4%) y de FT a PIGD (7.6%) y el menos frecuente de FI a FT (3.9%). El cambio en el FM no se relacionó con la duración de enfermedad ni cambio en la dosis de levodopa, agonista ni dosis equivalente diaria de levodopa entre V0 y V2.

Conclusión. El FM en la EP no permanece estable en el tiempo. Con la progresión de la enfermedad se incrementa el porcentaje de casos con FM no tremórico.

MAPA DE LA ATENCIÓN PALIATIVA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN ESPAÑA. ENCUESTA NACIONAL A NEURÓLOGOS

Álvarez Saucó, M.¹; García Ramos, R.²; Legarda Ramírez, I.³; Carrillo García, F.⁴; Martí Martínez, S.⁵; González García, B.⁶; Fernández Bueno, J.⁷; Santos García, D.⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁷Equipo soporte Cuidados Paliativos. Hospital Universitario de la Princesa; ⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos. La atención paliativa en enfermedades neurodegenerativas es útil pero está infrautilizada. El objetivo de este estudio es conocer cómo se aplican en nuestro país los cuidados paliativos (CP) en los pacientes con trastornos del movimiento (TM) de cara a identificar posibles limitaciones y necesidades no cubiertas.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional, transversal, tipo encuesta anónima online de 20 preguntas, dirigida y contestada por neurólogos dedicados a los TM en España.

Resultados. Se obtuvieron 58 respuestas de neurólogos de 15 comunidades autónomas. El 69% contestó no disponer de enfermería especializada en TM pero sí de equipo de CP en su centro (81%). No se identificaron protocolos específicos para CP en TM. Todos salvo un neurólogo afirmaron carecer de formación suficiente en CP, siendo la principal necesidad formativa la “explicación de voluntades anticipadas”. Sólo 1 de cada 4 neurólogos contestó explicar rutinariamente la planificación anticipada de la asistencia sanitaria a sus pacientes, reconociendo el 84.5% de los neurólogos desconocer cómo evaluar la competencia del paciente. El 60.3% de los encuestados respondió que entre el 10 y 30% de sus pacientes serían candidatos a CP, aunque 1 de cada 3 afirmó no tener claro en qué momento derivar al paciente a CP. Todos los neurólogos afirmaron la necesidad prioritaria de implementar protocolos de CP en TM.

Conclusión. Nuestro estudio evidencia un déficit formativo en CP en TM y en la asistencia al paciente con TM y su entorno, debiéndonos servir como punto de partida para elaborar protocolos consensuados y planes de mejora.

DAT-SPECT SERIADOS EN PORTADORES ASINTOMÁTICOS DE LA MUTACIÓN G2019S DEL LRRK2: 8 AÑOS DE SEGUIMIENTO

Rivera Sánchez, M.¹; Sánchez Rodríguez, A.¹; Martínez Rodríguez, I.²; Sánchez Juan, P.¹; Sierra, M.¹; González Aramburu, I.¹; García Hernández, A.¹; Madera, J.¹; Andrés Pacheco, J.²; Gutiérrez González, Á.²; Delgado Alvarado, M.³; Infante, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Neurología. Hospital Sierrallana

Objetivos. Estudiar la progresión clínica y de imagen DaT-SPECT en una cohorte de portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2 (As-G2019S) y determinar su utilidad como predictores de fenotipo de conversión a enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos. Veinticinco As-G2019S fueron valorados en situación basal y a los cuatro años. Diecisiete de ellos completaron el seguimiento a 8 años. La evaluación incluyó una exploración clínica (UPDRS-III, test UPSIT) y DaT-SPECT (123 I-ioflupano) en cada visita. Los cambios clínicos y en la captación del DaT se analizaron mediante modelos mixtos lineales de medidas repetidas.

Resultados. Tres As-G2019S habían desarrollado EP a los 4 años, y otro adicional convirtió a los 8 años. Los convertidores presentaban menor captación en el DaT-SPECT basal que los no convertidores. Hubo una progresiva disminución de la captación DaT en el tiempo, con una media del 3,5% anual, cierta variabilidad inter e intraindividual y comparable entre convertidores y no convertidores. Ningún portador con un ratio de unión de DaT por encima de un umbral indeterminado entre 0,5 y 0,8 desarrolló síntomas de EP. El UPSIT no se modificó en el seguimiento.

Conclusión. La tasa de conversión a EP a los 8 años en esta cohorte de edad media al inicio de 58 años fue del 16%. La progresiva disminución observada en la captación estriatal y su asociación con el fenotipo convierten al DaT-SPECT en una herramienta potencialmente útil para monitorizar la etapa premotora, aunque a nivel individual su capacidad para predecir la fenotipo de conversión es limitada.

TALAMOTOMÍA POR HIFU EN TEMBLOR ESENCIAL Y ENFERMEDAD DE PARKINSON; ¿HAY UN CANDIDATO IDEAL?

Avilés Olmos, I.¹; Martín Bastida, A.¹; Gorospe, A.¹; Carte García, J.²; Manrique, P.¹; Arcadi, A.³; Parras, O.³; Fernandez, M.⁴; Armengou, L.¹; González Quarante, L.³; Guridi, J.³; Rodríguez Oroz, M.C.¹

¹Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra;

²Departamento de Medicina. Universidad de Navarra; ³Servicio de Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra; ⁴Servicio de Radiología. Clínica Universidad de Navarra

Objetivos. Describir la eficacia y seguridad de talamotomía por ultrasonidos de alta intensidad (HIFU) en tratamiento de temblor esencial (ET) y Enfermedad de Parkinson (EP). Evaluar si características demográficas y clínicas influyen en el resultado clínico y efectos adversos (EA).

Material y métodos. Estudio abierto, 154 pacientes tratados (103-TE, 51-EP). Pacientes evaluados prospectivamente pre-1-3 y 6 meses después del tratamiento, mediante escala CRST y subescalas A-B-C y MDS-UPDRS-3 subescala para temblor, en el hemisferio tratado; en pacientes con TE y EP. Se registraron EA relacionados con el tratamiento, clasificados por tipo y severidad. Los resultados se presentan como % de mejoría y se analizaron con modelos mixtos para medidas repetidas. Se aplicó regresión logística para la presencia de EA y porcentaje de mejoría. Edad, sexo, duración de enfermedad, Fazekas, riesgo cardiovascular y de sangrado y enfermedad neurológica concomitante fueron introducidos en la regresión.

Resultados. En TE se mostró una mejoría en CRST de 84,01% y 82,16% (p<0.001) al mes y 6 meses. En EP, se

mostró mejoría en la MDS-UPDRS-3 de 82.36% y 69.44% ($p<0.001$) al mes y 6 meses. 1 mes post-tratamiento, 74.5% tuvieron EA (83% leves, 15% moderados, 4% severos); la proporción de EA al mes 6, disminuyó al 28.9% (95% leves, 5% moderados), incluyendo ataxia leve transitoria, dismetría y parestesias en mano contralateral en orden de frecuencia. En la regresión logística, la única variable que mostró diferencias estadísticamente significativas fue historia neurológica concomitante, en concreto inestabilidad, para la aparición del EA ataxia (OR 4.53 mes 6, $p=0.025$).

Conclusión. Extensa serie de casos, confirma eficacia y seguridad de talamotomía por HIFU. Independientemente de factores demográficos/clínicos, salvo inestabilidad en aparición de ataxia como EA.

DÉFICITS EN LA COGNICIÓN VISUAL EN PACIENTES ASINTOMÁTICOS Y SINTOMÁTICOS PORTADORES DE LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON (EH)

Turuelo González, M.¹; Del Pino, R.²; Acera, M.Á.²; Díez-Cirarda, M.²; Fernández, T.³; Tijero, B.³; Carmona, M.⁴; Ruiz, M.³; Somme, J.⁵; Ruiz-Martínez, J.⁶; Gabilondo, A.⁶; Croitoru, I.⁶; Pardina, L.⁶; Ayo, N.³; Murueta-Goyena, A.⁷; Gabilondo, I.²; Gómez-Esteban, J.C.³

¹Grupo de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Sanitaria Biocruces Bizkaia; ²Grupo de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Sanitaria Biocruces Bizkaia; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ⁴Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ⁷Departamento de Neurociencias. Universidad del País Vasco

Objetivos. El objetivo del presente estudio es analizar la cognición visual en portadores asintomáticos y sintomáticos de la Enfermedad de Huntington (EH) y compararla con controles sanos (CS).

Material y métodos. Se evaluaron 92 participantes, 47 portadores de EH [16 asintomáticos, 13 sintomáticos (<5 años de evolución), 18 sintomáticos (>5 años de evolución)] y 45 CS pareados por sexo y nivel educativo. La función motora se evaluó con la escala UHDRS (Escala Unificada de Valoración de Enfermedad de Huntington), el estado cognitivo general con el test MoCA, y se utilizó una exhaustiva batería de instrumentos para evaluar la cognición visual. Se evaluaron los siguientes dominios cognitivos: memoria visual, habilidades visuoespaciales y visuoespectivas. Se realizó ANOVA de un factor y la prueba post hoc de Tukey para analizar y comparar el rendimiento entre los cuatro grupos.

Resultados. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas a nivel motor ($F(3.1)=14.129$; $p<.001$) y cognitivo ($F(4.1)=11.970$; $p<.001$) entre los grupos. Concretamente, se encontraron diferencias significativas en memoria visual y habilidades visuoespaciales y visuoespectivas entre los pacientes asintomáticos y sintomáticos de EH ($p=.049$), y también entre los pacientes sintomáticos con diferente evolución de EH ($p=.043$).

Conclusión. Los resultados indican que los pacientes asintomáticos y sintomáticos de EH presentan mayor deterioro en todos los dominios evaluados. La cognición

visual se encuentra deteriorada en los pacientes asintomáticos de EH en comparación con los CS.

MEJORÍA CLÍNICA A LOS 6 MESES EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL POSTERIOR A LA REALIZACIÓN DE TALAMOTOMÍA POR ULTRASONIDOS DE ALTA FRECUENCIA DIRIGIDOS POR RESONANCIA MAGNÉTICA

Arcadi Da Silva, A.A.¹; Avilés-Olmos, I.²; Martín Bastidas, A.²; Gorospe Osinalde, M.D.A.²; Armengou, L.²; González Quarante, L.H.¹; Rodríguez Oroz, M.C.²; Guridi, J.¹

¹Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra;

²Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. Demostrar las mejorías a los 6 meses en pacientes con temblor esencial (TE) sometidos a talamotomía (Vim) realizada con ultrasonidos de alta intensidad (MRgFUS), y su relación con parámetros clínicos-demográficos, técnicos y con la lesión definitiva.

Material y métodos. 123 con ET tratados con MRgFUS VIM unilateral se evaluaron mediante la Escala de calificación clínica para temblores (CRST) a los 6 meses. Las características de la lesión se evaluaron en resonancia magnética a los 6 meses en 44 pacientes.

Resultados. La mejoría a los 6 meses fue de un 83,33% $\pm$ 22,10% (Sección A), 73,51% $\pm$ 28,40% (Sección B) y 75,74% $\pm$ 33,53% (Sección C). El volumen de la lesión a los 6 meses fue 0,037 $\pm$ 0,026 cm³. La longitud media de la línea AC-PC fue 25,98 $\pm$ 1,87mm. En el eje derecho-izquierdo, la posición de la lesión fue 14,33 $\pm$ 1,95mm desde la pared del III ventrículo y 6,75 $\pm$ 1,19 mm desde la comisura posterior en la línea AC-PC. En el eje dorsoventral, la posición media de la lesión fue de 3,01 $\pm$ 1,21mm. La media del III ventrículo fue 6,81 $\pm$ 2,02mm. No hubo correlación significativa entre el volumen de la lesión a los 6 meses y los parámetros técnicos junto a la mejoría clínica ($p = 0,13$). Sin embargo, el tamaño del III ventrículo tuvo correlación con la reducción del temblor ($p=0,046$), a mayor tamaño ventricular la mejoría clínica disminuyó.

Conclusión. MRgFUS para TE es un procedimiento eficaz y seguro que proporciona alivio del temblor a largo plazo.

VALOR DE LA ESPIRAL DE ARQUÍMEDES EN EL ESTUDIO DEL TEMBLOR

Mayo Rodríguez, P.; Fernández Revuelta, A.; Gómez Mayordomo, V.; García-Ramos García, R.; López Valdés, E.; Alonso Frech, F.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. El trazado de la espiral de Arquímedes (EA) forma parte de la escala Fahn-Tolosa-Marin y se emplea para objetivar la gravedad del temblor en consulta. Algunos estudios han considerado la valoración de sus características, entre ellas el eje del trazado de la espiral, posiblemente útiles para diferencial Temblor Esencial (TE) y Enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos. Se analizaron 143 pacientes consecutivos que acudieron a consulta y presentaban temblor. En las 286 espirales correspondientes, se analizó presencia de eje y su dirección de manera ciega al diagnóstico etiológico por dos investigadores de forma independiente.

Resultados. La edad media fue 71 años (DE 15). Los diagnósticos fueron: 30 TE, 25 TE plus, 65 EP, 12 TE y EP, 11 otros diagnósticos. La evaluación de la presencia y dirección del eje de la espiral presentó un grado de concordancia de 87,1% entre evaluadores. El 55,9% de los pacientes con TE presentaba eje en la EA y en el 93% de los casos éste era típico (máxima amplitud de oscilaciones en cuadrantes C1-C3). El 46,9% de los TE plus presentaron eje (típico en el 87,5% de casos). El 16,1% de los EP presentaron eje (típico en el 95% de casos). El 41,6% de los TE y EP conjuntos presentaron eje (típico en el 100% de casos).

Conclusión. El eje en la EA se observó con una frecuencia significativamente mayor en pacientes con TE, TE plus y TE con EP que en aquellos con EP. Los ejes observados presentaron mayoritariamente características típicas independientemente de la etiología del temblor.

Trastornos del Movimiento II

UTILIDAD DEL REGISTRO DE POTENCIALES LOCALES DE CAMPO (LFP) EN EL MANEJO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EP INTERVENIDOS MEDIANTE ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO ECP-NST

Ruiz Fernández, E.¹; Barrios López, J.M.²; Romero Fábrega, J.C.²; Muñoz Martínez, C.²; Madrid Navarro, C.J.²; Triguero Cueva, L.²; Pérez Navarro, M.J.²; Iáñez Velasco, B.³; Jouma Katati, M.³; Mínguez Castellanos, A.²; Escamilla Sevilla, F.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; ³Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos. Comunicar distintas utilidades del registro de LFP en el manejo de pacientes con EP avanzada intervenidos mediante ECP-NST bilateral.

Material y métodos. Se implantó el neuroestimulador PerceptTM en 5 pacientes (2 mujeres y 3 varones). Tras comprobar la localización anatómica de los electrodos, en la programación y durante el seguimiento se registraron LFP a partir de neuronas del núcleo subtalámico con BrainSenseTM, además los pacientes marcaron con su programador una serie de eventos diarios predefinidos (mejor “on”; peor “off”; discinesias “generalizadas”; discinesias “de piernas”; congelaciones).

Resultados. 1) Fase de programación: la densidad diferencial de bandas de frecuencia beta (marcador del estado “off” parkinsoniano) entre contactos eléctricos y la localización óptima mediante SuretuneTM guiaron la selección inicial de los contactos más eficaces. En un paciente no se obtuvo banda beta posiblemente por efecto subtalantomía-like prolongado. 2) Seguimiento: la banda beta coincidió con los “Estados Off” del dispositivo STAT-ONTM en un paciente; en el resto lo hizo con las fluctuaciones motoras según anamnesis, facilitando el ajuste medicamentoso y de parámetros eléctricos. Además, la detección de LFP permitió distinguir entre eventos tipo discinesias “generalizadas” o pico de dosis (sin banda beta con/sin banda gamma) y “de piernas” bifásicos (con banda beta). En dos pacientes permitió también diferenciar congelaciones de la marcha “off” y “on”.

Conclusión. El registro de LFP es una tecnología que mejora el manejo del paciente con EP intervenido mediante ECP-NST, en la fase de programación eléctrica y durante los ajustes de medicación y parámetros de estimulación posteriores.

APOMORFINA Y DISFUNCIÓN FRONTAL EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

Fernández Pajarín, G.; Jiménez Martín, I.; Ares Pensado, B.; Sesar Ignacio, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos. El trastorno disejecutivo y la apatía son característicos de la disfunción frontal de la enfermedad de Parkinson avanzada (EPa). El efecto de la infusión de apomorfina (APO) en la disfunción frontal todavía no se conoce con detalle.

Material y métodos. En un estudio prospectivo y observacional, hemos analizado el efecto de la APO en 22 pacientes con EPa sobre la cognición, la depresión y la apatía.

Resultados. La media de edad al inicio del estudio era de 59.4±6.1 años y la evolución media de la enfermedad de 8.7±3.5 años. El rendimiento cognitivo global no se modificó entre las dos evaluaciones (MDRS, 135.68±4.19 a 135.64±5.46, p=0.960), al igual que la memoria inmediata (RAVLT, 37.50±9.77 a 36.32±8.68, p=0.803), la memoria visual (BVRT, 12.18±2.02 a 11.86±2.14, p=0.278) ni las habilidades visuoespaciales (BJLO, 23.86±5.10 a 23.24±5.35, p=0.399). Tras el tratamiento con APO, los pacientes resolvieron la Torre de Hanoi de 4 piezas en menos tiempo (240.70±110.32 a 167.05±74.73 segundos, p=0.014) y mejoró la atención (35.05±1.59 a 35.68±0.99, p=0.047). No hemos observado cambios en los síntomas depresivos (MADRS, 13.00±10.73 a 11.73±9.17, p=0.253), pero si una mejoría significativa en la apatía (SAS, 7.00±7.16 a 3.14±2.85, p=0.008).

Conclusión. Los pacientes tratados en este estudio se encuentran en una fase inicial de la EPa. La APO ha mostrado tener un efecto beneficioso en la disfunción frontal de la enfermedad.

PROGRESIÓN DE SÍNTOMAS NO MOTORES Y FACTORES PREDICTORES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON. RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS

Valdés Aymerich, L.¹; Santos García, D.¹; Cores Bartolomé, C.¹; de Deus Fonticoba, T.²; Paz González, J.M.¹; Martínez Miró, C.¹; Suárez Castro, E.²; Canfield, H.²; Jesús, S.³; Aguilar, M.⁴; Pastor, P.⁴; Planellas, L.⁵; Cosgaya, M.⁵; García Caldentey, J.⁶; Caballol, N.⁷; Vives, B.⁸; Hernández Vara, J.⁹; Cabo, I.¹⁰; López Manzanares, L.¹¹; González Aramburu, I.¹²; Ávila Rivera, M.A.¹³; Catalán, M.J.¹⁴; Nogueira, V.¹⁵; Puente, V.¹⁶; Dotor García-Soto, J.¹⁷; Borrué, C.¹⁸; Solano Vila, B.¹⁹; Álvarez Saucó, M.²⁰; Vela, L.²¹; Escalante, S.²²; Cubo, E.²³; Carrillo Padilla, F.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, M.G.²⁷; López Ariztegui, N.²⁸; Gastón, M.I.²⁹; Kulisevsky, J.³⁰; Blázquez Estrada, M.³¹; Seijo, M.¹⁰; Ruiz Martínez, J.³²; Valero, C.³³; Kurtis, M.³⁴; De Fábregues, O.⁹; González Ardura, J.³⁵; Alonso Redondo, R.³⁶; Ordás, C.³⁷; López Díaz, L.³⁸; Martínez Martín, P.³⁹; Mir, P.³

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de Neurología. Centro Neurológico Oms 42; ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despi Moisés Broggi; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ¹⁹Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²¹Servicio de Neurología. Fundación Hospital de Alcorcón; ²²Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.); ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ³⁷Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ³⁹Servicio de Neurología. Centro de Investigación Biomédica en Red Enfermedades Neurodegenerativas

Objetivos. Analizamos el cambio en la carga global de síntomas no motores (SNM) en una cohorte de pacientes con EP después de 2 años de seguimiento evolutivo, comparamos con un grupo control e identificamos factores predictores del mismo.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con EP de la cohorte COPPADIS

(enero/2016-noviembre/2017) con un seguimiento evolutivo de 2 años. Para medir la carga global de SNM se utilizó la Non-Motor Symptoms Scale (NMSS) en la visita basal (V0) y a los 2 años $\pm$ 1 mes (V2). La variable principal fue el cambio en la puntuación total de la NMSS entre V0 y V2 (Δ NMSS). Análisis de regresión lineal múltiples fueron utilizados para identificar predictores de Δ NMSS.

Resultados. Se observó un incremento en la puntuación total de la NMSS del 18.8% en los pacientes con EP (de 45.08 $\pm$ 37.62 en V0 a 53.55 $\pm$ 42.28 en V2; $p<0.0001$; N=501; 60.2% varones, 62.59 $\pm$ 8.91 años) pero no en el grupo control (de 14.74 $\pm$ 18.72 a 14.65 $\pm$ 21.82; $p=0.428$; N=122; 49.5% varones, 60.99 $\pm$ 8.32 años) ($p<0.0001$). Una menor carga de SNM en V0 ($\beta=-0.52$; $p<0.0001$) y un mayor incremento de V0 a V2 en los trastornos del sueño (Parkinson's Disease Sleep Scale; $\beta=-0.34$; $p<0.001$) y síntomas neuropsiquiátricos (Neuropsychiatric Inventory; $\beta=-0.25$; $p<0.0001$) fueron los factores que más contribuyeron al incremento de la carga de SNM (variable dependiente Δ NMSS; $R^2=0.41$).

Conclusión. La carga de SNM progresa en los pacientes con EP pero no en los controles tras 2 años. El empeoramiento en los trastornos del sueño y los síntomas neuropsiquiátricos predicen dicha progresión.

ESTUDIO DE LA ESCRITURA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON DE INICIO

García Ruiz Espiga, P.¹; Díaz Feliz, L.¹; Sanz Cartagena, P.²; Arbelo, J.M.³; Luquin Piudo, R.⁴

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; ²Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; ³Servicio de Neurología. Clínica de San Roque, S.A.; ⁴Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. El objetivo principal es el estudio computarizado de la escritura en la enfermedad de Parkinson (EP) en paciente de novo La disgrafía es un elemento bien conocido en la EP pero rara vez analizado. Estudiamos un grupo de pacientes con EP de novo, aun sin tratamiento, y realizamos valoración computarizada de la escritura. Comparamos con un grupo de controles de edad similar.

Material y métodos. Estudiamos de forma prospectiva 29 pacientes recientemente diagnosticados de EP según criterios clínicos (edad media 66,8 $\pm$ 8 años). Los pacientes, aun sin tratamiento, fueron valorados mediante tableta Intuos (Wacom) escribiendo una frase estándar y se obtuvieron datos cinemáticos (incluyendo velocidad media y aceleración media (en G). Estos datos fueron comparados con un grupo de controles, sin enfermedad neurológica significativa de similar edad (64 $\pm$ 10,8 años). Los controles fueron valorados de forma idéntica que los pacientes.

Resultados. Hubo diferencias significativas cinemáticas incluyendo velocidad media, más lenta en pacientes que en controles (28,7 $\pm$ 2,5 vs 48,2 $\pm$ 5,3 $p<0.01$ t test) y en aceleración media de la escritura (7,1 $\pm$ 0,7 vs 15,01 $\pm$ 2 t test). La UPDRS III se correlacionó de forma negativa tanto con la velocidad media ($r:-0,46$; $p<0,02$ Spearman) como con la aceleración media ($r:-0,55$; $p<0,005$, Spearman).

Conclusión. La disgrafía es una anomalía fácilmente identificable en la EP, incluso en pacientes de novo, y puede ser uno de los síntomas iniciales La disgrafía se correlaciona con escalas clínicas y puede ser otro valioso elemento a valorar en pacientes parkinsonianos.

EVIDENCIA DE NUEVAS INCLUSIONES NITRADAS EN LAS GLÁNDULAS SUBMANDIBULARES RELACIONADAS CON PARKINSON Y ENVEJECIMIENTO

Fernandez Espejo, E.¹; Rodríguez de Fonseca, F.²; Suárez, J.²; Tolosa Sarró, E.³; Aldecoa, I.⁴; Berenguer, J.⁵; Vilas, D.⁶; Damas Hermoso, F.⁷

¹Académico correspondiente. Real Academia de Medicina;

²Grupo de Investigación RTA/01. Instituto de Biomedicina de Málaga; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Patología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁵Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos. El exceso de nitración de la alfa-sinucleína (α Syn) se relaciona con el proceso degenerativo asociado a la enfermedad de Parkinson o la involución debida a la edad. Se estudió la expresión de α Syn nitrada (3-NT- α Syn) en las glándulas submandibulares de pacientes con Parkinson idiopático y de sujetos sanos de más de 65 años.

Material y métodos. Las secciones histológicas de 5- μ m proceden del IDIBAPS (Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer, Universidad de Barcelona). Este tejido se obtuvo por biopsia con aguja fina transcutánea en pacientes y sujetos sanos (Vilas y cols., Lancet Neurol. 2016, 15:708-718).

Resultados. El estudio inmunohistológico reveló la presencia de tres tipos de inclusiones que expresan 3-NT- α Syn: 1) agregados tipo Lewy en el tejido conectivo interlobular de la glándula, con forma redondeada, diámetro de 10-25 μ m, y halo o fibrillas periféricas; 2) inclusiones gruesas de formas variadas (ovoides, cintiformes, fusiformes), localizadas en el tejido conectivo interlobular, y 3) pequeños cuerpos ovoides en el citoplasma de las células ductales, de 3-5 μ m de diámetro. El resto de elementos celulares glandulares carece de inclusiones inmunorreactivas.

Conclusión. La detección de agregados tipo Lewy que expresan α Syn nitrada es una novedad, así como la presencia de cuerpos pequeños intracitoplásmicos en las células ductales, pues solo se han descrito a nivel cerebral. Estos cuerpos pequeños se detectan en todos los sujetos, y pueden relacionarse con la involución asociada a la edad. Finalmente, las inclusiones gruesas son semejantes a las inclusiones positivas a α Syn ya descritas en el tejido interlobular de glándulas salivares de pacientes de Parkinson.

SEGURIDAD Y EFICACIA DE SUBTALAMOTOMÍA UNILATERAL POR ULTRASONIDOS DE ALTA INTENSIDAD GUIADOS POR RESONANCIA MAGNÉTICA (MRGHIFU) EN ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP) ASIMÉTRICA

Armengou García, L.; Avilés Olmos, I.; Gorospe Osinalde, A.; Fernández Martínez, M.; Arcadi da Silva, A.; Martín Bastida, A.; Montoya Murillo, G.; Arrondo Elizarán, C.; Manrique de Lara, P.; González Quarante, L.H.; Guridi Legarra, J.; Rodríguez Oroz, M.C.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. Reportar los resultados de tratamientos de subtalantomía mediante MRGHIFU llevados a cabo en nuestro centro en EP asimétrica.

Material y métodos. 16 pacientes fueron tratados (enero 2020-junio 2021); 12 de ellos con seguimiento hasta los 6 meses. La evaluación se realizó mediante la escala MDS-UPDRS parte III del lado tratado en OFF (n=7) y ON medicación (n=5). También se evaluaron: impresión clínica global (CGI-P), dosis diaria equivalente de levodopa (LEDD), efectos adversos (EAs) y la valoración neuropsicológica antes y después del tratamiento.

Resultados. A los seis meses, la mejora total de la MDS-UPDRS III en el lado tratado fue del 76% en OFF y del 50% en ON. Las mejoras para los signos cardinales fueron: temblor OFF 93% y ON 89%; bradicinesia OFF 73% y ON 51%; rigidez 90% OFF. Hubo una reducción significativa de LEDD del 23% (p=0,01) antes y después del tratamiento. 7 pacientes (58,3%) presentaron EAs, de los cuales el 54,5% fueron leves y el 36,3% moderados. Los más frecuentes fueron la discinesia transitoria de novo (33,3%) y la debilidad del lado tratado (25%). Se observó impulsividad (16,7%) y una tendencia de mejora de la memoria visual (p=0,04) y de deterioro de la interferencia cognitiva (p=0,06). El 100% mostró una mejoría clínica subjetiva (CGI-P 1-3).

Conclusión. Nuestros resultados sugieren que la subtalantomía unilateral mediante MRGHIFU es segura y que los beneficios motores en EP asimétrica son similares a los previamente reportados. Más estudios con muestras mayores son necesarios para ser más concluyentes con respecto a los cambios neuropsicológicos.

EFEECTO DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 2 SOBRE EL FENOTIPO Y EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Paños Basterra, P.¹; Luquin Piudo, M.R.²; Casas Peña, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. Evaluar el efecto de la diabetes mellitus tipo 2 sobre el fenotipo y el tipo de tratamiento de la enfermedad de Parkinson idiopática.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio de cohortes retrospectivo comparando un grupo de 49 pacientes con EP y DM2 con un grupo control de 145 pacientes con EP sin DM2, con seguimiento en la Clínica Universidad de Navarra entre 2003 y 2018. Se ha investigado en esta muestra si la diabetes mellitus se asociaba a mayor frecuencia de eventos adversos (síntomas motores y no motores) así como al uso de tratamientos anti parkinsonianos más complejos (apomorfina, DBS...) o mayor dosis de levodopa.

Resultados. La presencia de diabetes mellitus se asociaba a mayor prevalencia de deterioro cognitivo (p < 0,014), mayor prevalencia de alucinaciones (p < 0,03) y mayor prevalencia de trastorno de control de impulsos (p < 0,033) en el análisis univariante. Además, los pacientes diabéticos requerían un incremento de dosis de levodopa a lo largo de su enfermedad superior a los pacientes no diabéticos (181,43mg/día en la regresión lineal múltiple, p < 0,020), lo que refleja una progresión más rápida de la patología parkinsoniana.

Conclusión. La DM2 parece relacionarse con mayor riesgo de desarrollar síntomas cognitivo-conductuales en los pacientes con enfermedad de Parkinson, fundamentalmente

por la presencia de mayor incidencia de manifestaciones neuropsiquiátricas, como deterioro cognitivo, alucinaciones o trastornos de control de impulsos. Estos hallazgos sugieren que la DM2 podría favorecer la formación de cuerpos de Lewy en estructuras diencefálicas o corticales.

ESTUDIO SYNQUIC: RESULTADOS INICIALES DE LA DETECCIÓN DE AGREGADOS DE ALFA-SINUCLÉINA EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO MEDIANTE α SYNRT-QUIC PARA EL DIAGNÓSTICO DE SINUCLEINOPATÍAS

Kortazar Zubizarreta, I.¹; Manero Ruiz de Azúa, A.²; Moreno Charco, J.³; Pereda Aguirre, A.⁴; Eraña Lasagabaster, H.³; Pérez de Nanclares Leal, G.⁴; Castilla, J.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Araba;

³Prion Research Lab. cicBiogune; ⁴Laboratorio de (Epi) Genética Molecular, Unidad de Investigación. Hospital Universitario de Araba

Objetivos. La enfermedad de Parkinson, la demencia con cuerpos de Lewy o la atrofia multisistémica son enfermedades causadas por la acumulación de α -sinucleína (α Syn) en el cerebro. Estudios recientes sugieren que la detección de α Syn agregada en líquido cefalorraquídeo, determinaría el diagnóstico precoz de estas patologías. El objetivo principal es analizar la correlación entre la agregación de α -sinucleína por RT-QuIC en LCR, con el diagnóstico clínico de sinucleinopatía.

Material y métodos. Para la técnica α Syn-RT-QuIC se usó proteína α Syn recombinante mutante (K23Q) como sustrato en el proceso de agregación inducido por la presencia de α Syn con capacidad amiloidogénica durante 72 h con ciclos de agitación intermitente (1 min 400rpm y 1 min incubando). Se analizaron muestras de LCR de 61 pacientes: 13 EP, 3 DCL, 2 AMS, 9 parkinsonismo atípico (PSP y corticobasal), 22 enfermedad de Alzheimer (EA), 5 demencia frontotemporal y 7 controles.

Resultados. Se detectó agregación proteica en LCR en el 46% de los pacientes con EP, 67% DCL y 50% AMS, mientras que esta estaba ausente en las muestras de controles, parkinsonismos atípicos, EA y demencias frontotemporales. Los resultados negativos parecen explicarse por la presencia de hematies en LCR o casos de EP genéticos.

Conclusión. El RT-QuIC validado en este estudio demuestra capacidad de detección de agregados de α Syn con una especificidad muy elevada para el diagnóstico de sinucleinopatías, lo que permitirá, en la siguiente fase, trabajar en la optimización de la proteína recombinante con el objetivo de mejorar la sensibilidad diagnóstica y amplificar el estudio a un mayor número de muestras.

VARIANTES GENÉTICAS RELACIONADAS CON LA HIPERHOMOCISTEINEMIA Y SU IMPLICACIÓN EN EL DETERIORO COGNITIVO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Periñán Tocino, M.T.; Macías García, D.; Muñoz Delgado, L.; Jesús Maestre, S.; Jiménez Jaraba, M.V.; Buiza Rueda, D.; Bonilla Toribio, M.; Adames Gómez, A.D.; Gómez Garre, P.; Mir Rivera, P.

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. La correlación entre los niveles de homocisteína y el deterioro cognitivo (DC) en la enfermedad de Parkinson (EP) es controvertida. Nuestro objetivo fue investigar si la hiperhomocisteinemia y las variantes genéticas implicadas en su metabolismo estaban asociadas al DC en la EP.

Material y métodos. Se incluyeron 246 pacientes con EP, de los cuales 32 presentaban DC. Se determinaron los niveles de homocisteína, ácido fólico y vitamina B12. Las variantes genéticas implicadas en el metabolismo de la homocisteína estudiadas fueron: rs1801133 y rs1801131 (MTHFR), rs4680 (COMT), rs1801394 (MTRR) y rs1801198 (TCN2), y se genotiparon mediante ensayos con sondas TaqMan.

Resultados. El genotipo T/T del rs1801133 (MTHFR) se asoció con un aumento de homocisteína en los pacientes de EP. Además, se observó un aumento de homocisteína en los pacientes de EP con DC tras ajustar por sexo, edad, dosis diaria equivalente de levodopa, años de evolución así como niveles de ácido fólico y vitamina B12. Sin embargo, las variantes genéticas estudiadas no se asociaron con el DC en los pacientes de EP.

Conclusión. Los niveles de homocisteína constituyen un factor de riesgo para el DC en la EP en nuestra cohorte del sur de España. No se encontró una asociación entre las variantes genéticas estudiadas y el DC en la EP. Se requiere de estudios a gran escala de poblaciones étnicamente diversas para confirmar la relación entre las variaciones genéticas en MTHFR y el DC en la EP.

PREVALENCIA DE LA DIPLOPIA Y FACTORES ASOCIADOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. RESULTADOS DESPUÉS DE 2 AÑOS DE SEGUIMIENTO Y COMPARACIÓN CON UN GRUPO CONTROL DE LA COHORTE COPPADIS

Naya Ríos, L.¹; Santos García, D.¹; Cores Bartolomé, C.¹; De Deus Fonticoba, T.²; Valdés Aymerich, L.¹; Paz González, J.M.¹; Martínez Miró, C.¹; Suárez Castro, E.²; Jesús, S.³; Aguilar, M.⁴; Pastor, P.⁴; Planellas, L.⁵; Cosgaya, M.⁵; García Caldentey, J.⁶; Caballol, N.⁷; Vives, B.⁸; Hernández Vara, J.⁹; Cabo, I.¹⁰; López Manzanares, L.¹¹; González Aramburu, I.¹²; Ávila Rivera, M.A.¹³; Catalán, M.J.¹⁴; Nogueira Fernández, V.¹⁵; Puente, V.¹⁶; Dotor García-Soto, J.¹⁷; Borrué, C.¹⁸; Solano Vila, B.¹⁹; Álvarez Saucó, M.²⁰; Vela, L.²¹; Escalante, S.²²; Cubo, E.²³; Carrillo Padilla, F.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, M.G.²⁷; Morales, M.I.²⁸; Gastón Zubimendi, M.I.²⁹; Kulisevsky, J.³⁰; Menéndez González, M.³¹; Seijo Martínez, M.¹⁰; Ruiz Martínez, J.³²; Valero, C.³³; Kurtis, M.³⁴; De Fábregues, O.⁹; González Ardura, J.³⁵; Ordás, C.³⁶; López Díaz, L.³⁷; Martínez-Martín, P.³⁸; Mir, P.³⁹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario

A Coruña; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario

Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; ³Servicio de Neurología.

Hospital Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Hospital

Universitari Mútua de Terrassa; ⁵Servicio de Neurología.

Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de

Neurología. Centro Neurológico Oms 42; ⁷Servicio de Neurología.

Consorci Sanitari Integral, Hospital Moisès Broggi, Sant Joan

Despí, Barcelona; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari

Son Espases; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Clínico San Carlos; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ¹⁹Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ²²Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.); ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ³⁸Servicio de Investigación biomédica. CIBERNED (Centro de Investigación Biomédica en Red Enfermedades Neurodegenerativas); ³⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. La diplopía es un síntoma que puede tener un origen muy diverso y aparecer en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). Analizamos la prevalencia de diplopía y factores asociados en una cohorte de pacientes con EP y comparamos con un grupo control.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con EP y controles de la cohorte COPPADIS (enero/2016-noviembre/2017) con un seguimiento evolutivo de 2 años. Se realizó una visita basal (V0), a los 12 meses $\pm$ 1 mes (V1) y a los 24 meses $\pm$ 1 mes (V2) a los pacientes y V0 y V2 a los controles. Se definió diplopía como una puntuación de 1 a 12 en el ítem 15 de la NMSS (Non-Motor Symptoms Scale).

Resultados. La frecuencia de diplopía en los pacientes con EP fue significativamente mayor que en los controles: V0 (13.6% [94/691] vs 1.9% [4/206]; $p<0.0001$); V1 (14.2% [86/604]; V2 (17.1% [86/502] vs 0.8% [1/124]; $p<0.0001$). A lo largo de 2 años de seguimiento (N=481) hasta el 24.9% de los pacientes con EP presentaron diplopía en alguna visita (11.9% en 1 visita, 6% en 2 visitas y hasta el 7.1% en las 3 visitas). En V2 se asoció a diplopía la puntuación basal en la UPDRS-III-OFF (OR=1.049; $p=0.001$) y NMSS (OR=1.013; $p<0.0001$) y el incremento en la UPDRS-III de V0 a V2 (OR=1.063; $p<0.0001$).

Conclusión. La diplopía es frecuente en la EP (prevalencia acumulada del 25%) y se asocia a una mayor afectación motora (UPDRS-III-OFF) y no motora (NMSS).

FACTORES PREDICTORES DE LA MEJORÍA EXPERIMENTADA EN LA CALIDAD DE VIDA POR PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON TRATADOS CON SAFINAMIDA. RESULTADOS DEL ESTUDIO SAFINONMOTOR

Santos García, D.¹; Labandeira Guerra, C.²; Yáñez Baña, R.³; Cimas Hernando, M.I.⁴; Cabo López, I.⁵; Paz González, J.M.¹; Alonso Losada, M.G.²; González Palmás, M.J.⁵; Cores Bartolomé, C.¹; Martínez Miró, C.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Povisa, S.A.; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra

Objetivos. Recientemente observamos en un estudio fase IV EPA-SP (SAFINONMOTOR, an open-label study of the effectiveness of SAFInamide on NON-MOTOR symptoms in Parkinson's disease patients) mejoría en la calidad de vida (CdV) en 50 pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) 6 meses después de recibir safinamida. El objetivo de este análisis fue identificar los factores predictores de la mejoría en la CdV.

Material y métodos. Estudio abierto prospectivo multicéntrico fase IV. Se utilizó la escala PDQ-39 para evaluar la CdV relacionada con la EP en la visita basal (VB) y final (VF) (6 meses $\pm$ 1 mes). La variable principal fue el cambio en el PDQ-39SI (PDQ-39 Summary Index) entre VB y VF (Δ PDQ-39). Análisis de regresión lineal múltiples fueron utilizados para identificar predictores de Δ PDQ-39.

Resultados. 50 pacientes fueron incluidos entre Mayo/2019 y Febrero/2020 (edad 68.5 ± 9.12 años; 58% mujeres). A los 6 meses 44 pacientes completaron el seguimiento (88%). La puntuación total del PDQ-39SI se redujo en un 29.4% (de 30.07 ± 17.61 en VB a 21.24 ± 13.48 en VF; $p<0.0001$). El cambio entre la VB y VF en la NMSS (Non-Motor Symptoms Scale) ($\beta=0.589$; $p=0.011$), PSQI (Pittsburgh Sleep Quality Index) ($\beta=0.459$; $p=0.015$), UPDRS-III ($\beta=0.460$; $p=0.009$) y BDI-II (Beck Depression Inventory-II) ($\beta=0.390$; $p=0.049$) se asociaron de forma independiente a la Δ PDQ-39 (R²=0.51).

Conclusión. La mejoría motora (UPDRS-III) y no motora global (NMSS) y a nivel de sueño (PSQI) y estado de ánimo (BDI-II) predijeron la mejoría en la CdV de los pacientes tratados con safinamida a los 6 meses.

LA LACTOPEROXIDASA CEREBRAL PODRÍA SER UN FACTOR PATOGENICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

Fernandez Espejo, E.¹; Rodríguez de Fonseca, F.²; Suárez, J.²; Martín de Pablos, A.³

¹Académico correspondiente. Real Academia de Medicina;

²Grupo de Investigación RTA/01. Instituto de Biomedicina de Málaga; ³Servicio de Cirugía. Universidad de Sevilla

Objetivos. La hiperactividad hemoperoxidasa se ha involucrado en las enfermedades neurodegenerativas. Se ha analizado la enzima lactoperoxidasa o LPO del líquido

cefalorraquídeo (LCR) y suero, y su relación con parámetros clínicos de la enfermedad de Parkinson idiopática (EPI).

Material y métodos. La concentración de LPO se analizó con ELISA. Se buscaron las correlaciones entre los niveles de LPO en LCR y suero y la escala MDS-UPDRS, la medicación dopaminérgica (medida mediante la dosis equivalente diaria de levodopa o LED) y otros parámetros clínicos.

Resultados. La concentración de LPO está elevada en el LCR, no suero, de los pacientes ($p < 0,001$ vs. controles). Los niveles de LPO están más elevados en los pacientes con Parkinson temprano (grados 1 y 2 de Hoehn-Yahr) que avanzado. El nivel de LPO en LCR se correlaciona negativamente con la escala MDS-UPDRS parte IV y con la intensidad de la medicación dopaminérgica ($p < 0,0001$), y los niveles de LPO en LCR disminuyen en los pacientes que reciben altas dosis LED y que presentan complicaciones motoras.

Conclusión. La elevación de la LPO licuoral se puede explicar por: a) déficit de dopamina propio del Parkinson, pues la dopamina inhibe la LPO; b) el estrés oxidativo, pues el exceso de peróxido de hidrógeno y un defecto antioxidante estimulan a la LPO, y c) la infección microbiana ya que la LPO es un antimicrobiano (aunque hasta la fecha no se han detectado patógenos en la sustancia negra de los pacientes). Postulamos que la lactoperoxidasa cerebral podría ser un factor patogénico en la enfermedad de Parkinson.

Trastornos del Movimiento III

EL ESTREÑIMIENTO SE ASOCIA A EMPEORAMIENTO COGNITIVO EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON. SEGUIMIENTO A 2 AÑOS Y COMPARACIÓN CON UN GRUPO CONTROL DE LA COHORTE COPPADIS

García Roca, L.¹; Santos García, D.¹; Cores Bartolomé, C.¹; De Deus Fonticoba, T.²; Valdés Aymerich, L.¹; Paz González, J.M.¹; Martínez Miró, C.¹; Aneiros Díaz, A.M.²; Canfield Medina, H.²; Jesús Maestre, S.³; Aguilar, M.⁴; Pastor, P.⁴; Planellas, L.⁵; Cosgaya, M.⁵; García Caldentey, J.⁶; Caballol, N.⁷; Vives, B.⁸; Hernández Vara, J.⁹; Cabo, I.¹⁰; López Manzanares, L.¹¹; González Aramburu, I.¹²; Ávila Rivera, M.A.¹³; Catalán, M.J.¹⁴; Nogueira, V.¹⁵; Puente, V.¹⁶; Dotor García-Soto, J.¹⁷; Borrué, C.¹⁸; Solano Vila, B.¹⁹; Álvarez Sauco, M.²⁰; Vela, L.²¹; Escalante, S.²²; Cubo, E.²³; Carrillo Padilla, F.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, M.G.²⁷; López Ariztegui, N.²⁸; Gastón, M.I.²⁹; Kulisevsky, J.³⁰; Blázquez Estrada, M.³¹; Seijo, M.¹⁰; Ruiz Martínez, J.³²; Valero, C.³³; Kurtis, M.³⁴; De Fábregues, O.⁹; González Arduara, J.³⁵; Alonso Redondo, R.³⁶; Ordás, C.³⁷; López Díaz, L.³⁸; Martínez-Martín, P.³⁹; Mir, P.⁴⁰

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de Neurología. Centro Neurológico Oms 42, Palma de Mallorca; ⁷Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital Moisès Broggi, Sant Joan Despí; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ¹⁹Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària (IAS) - Institut Català de la Salut; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²¹Servicio de Neurología. Fundación Hospital de Alcorcón; ²²Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital de Sant Pau; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ³⁷Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ³⁹Servicio de Neurociencias. CIBERNED; ⁴⁰Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Comparar los cambios en la función cognitiva en una cohorte de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y controles en relación con la presencia o no de estreñimiento.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con EP de la cohorte COPPADIS (enero/2016-noviembre/2017) con un seguimiento evolutivo de 2 años. Se utilizó para medir el cambio en la cognición la PD-CRS (Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale) en la visita basal (V0) y a los 2 años $\pm$ 1 mes (V2) (Δ PD-CRS = PD-CRSV0-PD-CRSV2). Los pacientes fueron definidos en base al ítem 21 de la NMSS (Non-Motor Symptoms Scale) en V0 como sin estreñimiento (E-, puntuación=0) y con estreñimiento (E+, 1 a 12 puntos).

Resultados. En V0 el 39.7% (198/498) de los pacientes presentaba estreñimiento frente al 11.4% de los controles (14/109) ($p < 0.0001$). En el grupo control no se observó empeoramiento cognitivo: Δ PD-CRS en E- (de 100.24 ± 13.72 en V0 a 100.27 ± 13.68 en V2; $p = 0.709$) vs E+ (de 94.71 ± 10.96 en V0 a 93.93 ± 13.68 en V2; $p = 0.694$), $p = 0.724$. En los pacientes con EP-E+ se observó un decremento de la puntuación en la PD-CRS (de 89.14 ± 15.36 en V0 a 85.97 ± 18.09 en V2; $p < 0.0001$) que fue significativo

($p=0.028$) frente a aquellos EP-E- (de 93.92 ± 15.58 en V0 a 93.14 ± 17.52 en V2; $p=0.151$). Presentar estreñimiento se asoció al cambio en la PD-CRS en el grupo de EP tras ajustar por edad, sexo, duración de enfermedad, nivel cultural, dosis equivalente de levodopa y PD-CRS basal ($\beta=-0.111$; $p=0.013$).

Conclusión. Los resultados sugieren una posible relación entre estreñimiento y cognición en la EP.

ESTUDIO DE EFICACIA DE SAFINAMIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON FLUCTUANTE DE EDAD AVANZADA

Corroza Laviñeta, J.; San Miguel Oroz, M.; Clavero Ibarra, P.; Gaston Zubimendi, I.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos. Evaluar la eficacia de safinamida en pacientes con enfermedad de Parkinson fluctuante (EP) en $\Rightarrow 70$ años.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con EP fluctuante tratados con safinamida asociada a l-dopa +/- agonistas dopaminérgicos (AD), separados según edad, <70 años o ≥ 70 años. Variables recogidas: edad al inicio del tratamiento con safinamida, tiempo de evolución de EP, estadio Hoehn y Yahr (HY), agonistas dopaminérgicos (AD), efectos adversos (EA), puntuación en la clinical global impression improvement scale (CGI-I), cambios en discinesias coreicas.

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. Comparando pacientes de <70 y de ≥ 70 años, se observa que la mayoría de ellos no experimentaron discinesias coreicas con un 69% vs 52%, empeoraron las discinesias un 4% vs 16%, se mantuvieron igual en un 13% vs 21% y mejoraron un 13% vs 9%. No se observaron diferencias estadísticamente significativas ($P=0.093$) La mejoría clínica medida según la escala CGI-I en función de la edad <70 y ≥ 70 años fue de un 41% vs 35% sin alcanzar diferencias estadísticamente significativas ($P=0.71$).

Conclusión. Safinamida sigue mostrando una eficacia similar en los pacientes mayores de 70 años respecto a los menores de 70 años. El efecto de safinamida sobre las discinesias coreicas no difiere entre ambos grupos.

¿HAY UN LADO BUENO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON?

Alonso Cánovas, A.¹; Voeten, J.²; Thomas, O.³; Gifford, L.⁴; Stamford, J.⁵; Bloem, B.R.⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²Patients advocate; ³Founder/Director. Parkinson's Africa; ⁴Patient advocate. Co-founder. PD Avengers; ⁵Gentlemen Neuroscientist and independent Parkinson's advocate; ⁶Department of Neurology. Radboud University Medical Center, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour

Objetivos. La capacidad para ver un lado bueno ("a silver lining") a las enfermedades crónicas está relacionada con la

resiliencia, el crecimiento en la adversidad y probablemente otros factores. Puede medirse psicométricamente (Silver Lining Questionnaire, SLQ-38) y relacionarse con funcionalidad y pronóstico. No hay estudios de estas variables en la Enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos. Encuesta abierta en cuatro redes sociales formulando la pregunta "¿Encuentra algún lado bueno, algún aspecto positivo, en su vida desde que fue diagnosticado de EP?" (<https://vimeo.com/497003406/699d88d101>).

Resultados. En 15 días se recibieron 138 respuestas, 113 (82%) positivas, 19 (14%) negativas y 6 (4%) neutras. El 65% refería un mejor enfoque, más consciente, en la vida, el 41% nuevas relaciones, actividades e intereses, el 35% mejores relaciones con familia y amigos, el 35% mejores habilidades para enfrentarse a la adversidad, el 22% un estilo de vida más saludable, 21% mejor autoestima, 19% cambios profesionales positivos y 6% mayor creatividad. Basándonos en estos resultados y la SLQ-38, proponemos una escala abreviada enfocada a la EP (PD-SLQ).

Conclusión. Aunque nuestro sondeo preliminar está influido por múltiples sesgos, implica la posibilidad de que algunas personas con EP sean capaces de ver un lado bueno de la enfermedad. Esta habilidad podría medirse mediante la PD-SLQ. Si llegamos a conocer las variables que la determinan, su posible impacto en el estilo de vida, la respuesta a tratamientos y el pronóstico de la EP, podría ayudarnos a comprender mejor la gran variabilidad de esta patología y ofrecer un apoyo y tratamiento personalizado a quienes la padecen.

ANÁLISIS DE LA MARCHA CON SENSORES INERCIALES EN LA ETAPA PREMOTORA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON ASOCIADA A LA MUTACIÓN G2019S DE LRRK2

Sánchez Rodríguez, A.¹; Fernández Gorgojo, M.²; Salas Gómez, D.³; González Aramburu, I.¹; Sierra Peña, M.¹; Rivera Sánchez, M.J.¹; Martínez Rodríguez, I.⁴; Tirnauca, C.⁵; Sánchez Peláez, M.V.¹; Stan, D.⁵; Gutiérrez González, Á.¹; Andrés Pacheco, J.¹; Infante Ceberio, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio Universitario de Investigación Gimbernat. Universidad Gimbernat; ³Servicio Universitario de Investigación Gimbernat. Universidad Gimbernat; ⁴Servicio de Medicina. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁵Servicio de Matemáticas. Universidad de Cantabria

Objetivos. En la etapa premotora de la enfermedad de Parkinson (EP) pueden detectarse alteraciones en biomarcadores clínicos o de imagen. El objetivo es evaluar en un grupo de portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2 (AsG2019S) si existen alteraciones subclínicas de la marcha que puedan ser detectadas mediante un sistema de sensores inerciales.

Material y métodos. 21 EP idiopática, 20 EP LRRK2-G2019S, 27 AsG2019S y 36 controles. Sistema de 17 sensores inerciales STT-systems en tres tareas: marcha ritmo normal, rápida y doble tarea. En los AsG2019S, DaTSCAN con análisis semicuantitativo.

Resultados. Pacientes y controles mostraron diferencias ($p<0,01$) en velocidad, longitud de paso, amplitud de brazo y variabilidad/asimetría del brazo en las tres tareas. En situación de marcha rápida y doble tarea, los EP presentaban

además mayor tiempo de paso y zancada ($p < 0,05$). En los AsG2019S solo se detectaron diferencias durante la marcha rápida, con mayor tiempo de paso en el lado no dominante ($p < 0,05$), menor variabilidad del tiempo de paso/zancada ($p < 0,01$) y menor asimetría del tiempo de paso ($p < 0,01$). En los AsG2019S existía una correlación ($r = -0,52$; $p < 0,01$) entre la captación DaTSCAN y el tiempo de paso durante la marcha rápida (lado no dominante).

Conclusión. El sistema de sensores inerciales detecta las alteraciones de la marcha durante la fase sintomática de la EP, sin embargo, su capacidad para detectar alteraciones importantes en la etapa presintomática parece limitada. El tiempo de paso en el lado no dominante durante la marcha rápida, por su correlación con el DaTSCAN, podría ser el parámetro alterado más precozmente.

LA NUTRICIÓN EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADO

Ayo Mentxakatorre, N.^{1,2}; Acera, M.A.²; Turuelo, M.²; Chavarri Rubio, I.¹; Tijero, B.¹; Fernandez-Valle, T.²; Ruiz, M.²; Gómez Esteban, J.C.^{1,2}; Del Pino, R.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces;

²Grupo de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Sanitaria Biocruces Bizkaia

Objetivos. Analizar la relación entre el aporte nutricional y aspectos ponderales en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) que están con diferentes terapias de segunda línea como levodopa/carbidopa intestinal y cirugía de Parkinson (DBS) frente a los que utilizan levodopa oral, determinar niveles de vitaminas del grupo B y correlacionarlos con su balance ponderal y la presencia de polineuropatías de fibra fina que se manifiestan con disminución de la sudoración acral.

Material y métodos. Se presenta un estudio piloto, observacional, prospectivo y analítico en 90 pacientes con EP candidatos a terapias de segunda línea. Se evalúa el estado nutricional, motor y cognitivo general, control analítico, cuantificación de la sudoración distal y calidad de vida a nivel basal, 6 meses y 12 meses.

Resultados. Estudio iniciado hace un año, estamos en estudio de campo, presentaremos resultados en noviembre.

Conclusión. Un buen soporte nutricional es clave para una mejora en la calidad de vida de pacientes con EP. Presentan alteraciones nutricionales y ponderales debido al tratamiento farmacológico/quirúrgico, discinesias, trastornos del sistema nervioso autónomo o disfagia. Los pacientes con levodopa/carbidopa intestinal presentarán una mayor pérdida de peso en comparación con los pacientes con DBS y levodopa oral. Una malabsorción de proteínas y vitaminas del complejo B que compiten con la levodopa para su absorción, se podría relacionar con esta pérdida de peso.

SEGURIDAD Y COMPLICACIONES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA EN TRATAMIENTO DE SEGUNDA LÍNEA CON BOMBA DE DUODOPA GEL INTESTINAL

Sifontes Valladares, W.R.; Ruiz López, M.; Fernández Valle, T.; Tijero Merino, B.; Gómez Esteban, J.C.;

Martín Prieto, J.; Cabral Martínez, L.; Rebollo Pérez, A.; Fernández Rodríguez, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Describir nuestra cohorte de pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada (EPA) tratados con bomba de Duodopa.

Material y métodos. Análisis retrospectivo descriptivo de una cohorte de pacientes diagnosticados con EPA en seguimiento en nuestro centro.

Resultados. Se analizaron un total de 30 pacientes (21 hombres y 9 mujeres). La media de edad fue de 70.8 años (± 6.7), la edad media de inicio de la enfermedad de Parkinson fue de 54.5 años (± 8.7) y la duración de la enfermedad hasta el inicio de duodopa fue de 13.2 años (± 5.3). El 30% tenían algún grado de deterioro cognitivo antes del inicio del tratamiento. La UPDRS-III mejoró un 43.5% tras el inicio del tratamiento. Las unidades equivalentes de levodopa fueron de 1209.3 mg (± 441) y la media de horas de uso de 15.3 horas (± 0.9). 4 pacientes realizaron la fase Nasoduodenal sin procederse a la PEG. Durante el seguimiento el 90% de los pacientes presentaron alguna complicación con el uso de Duodopa, siendo leves en el 93.3%. De estas complicaciones el 40% fueron relacionadas con la PEG, siendo el granuloma la más frecuente (66.6%), el 16.6% relacionadas con la bomba y el 63% relacionada con la dopaterapia; siendo la más frecuente el déficit de B6 (80.9%). En 1 paciente se retiró la duodopa por presentar úlcera gástrica. La supervivencia media de nuestra cohorte en 10 años fue del 96.6%.

Conclusión. En nuestra cohorte, el tratamiento con duodopa a largo plazo se ha demostrado seguro, a pesar de observarse un alto número de complicaciones, la mayoría fueron leves.

SÍNTOMAS NO MOTORES EN ENFERMEDAD DE PARKINSON TRAS ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

Martín Prieto, J.; Sifontes Valladares, W.R.; Cabral Martínez, L.; Fernández Rodríguez, V.; Rebollo Pérez, A.; Tijero Merino, B.; Fernández Valle, T.; Gómez Esteban, J.C.; Ruiz López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Analizar la evolución de los síntomas no motores de la enfermedad de Parkinson avanzada tras la estimulación cerebral profunda (DBS).

Material y métodos. Se incluyeron pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada sometidos a DBS entre 2016 y 2020. Se compararon los resultados de las escalas UPDRS (I, II, III y IV) y los cuestionarios de síntomas no motores (PD NMS-Quest) y calidad de vida (PDQ-39) antes de la cirugía y un año después. Los resultados fueron comparados mediante t-Student para muestras apareadas (previa comprobación de la normalidad por Kolmogorov-Smirnov). Se asumió significación estadística cuando el valor $p < 0,05$.

Resultados. Se analizaron los datos de 31 pacientes, 22 varones (71%) y 9 mujeres (29%). La media de edad fue de 65,54 años (SD $\pm 7,87$) con un inicio de enfermedad a los 51,50 (SD $\pm 7,70$) y una duración media de la enfermedad de 13,4 años (SD $\pm 4,5$). Se objetivó una mejoría en todas las subescalas de la UPDRS, que fue estadísticamente

significativa en la parte II (aspectos motores de la vida diaria), parte III (exploración motora) y parte IV (complicaciones motoras). La calidad de vida mejoró de $32,60 \pm 14,66$ a $21,57 \pm 14,60$ ($p=0,003$). Los síntomas no motores cambiaron de $34,76 \pm 16,79$ a $29,40 \pm 14,89$ ($p=0,018$).

Conclusión. Además de la ya descrita mejoría a nivel motor y en calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Parkinson tras DBS, nuestro estudio pone de manifiesto un importante beneficio en la sintomatología no motora.

UTILIDAD DEL SENSOR STAT-ON PARA LA ENFERMEDAD DE PARKINSON EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA

Caballol Pons, N.¹; Ávila, A.¹; Planas Ballvé, A.¹; Prats, A.²; Quispe, P.²; Pérez Soriano, S.³; Cubo, E.⁴; García Bustillo, Á.⁴; Cabo, I.⁵; López Ariztegui, N.⁶; Morales Casado, M.⁶; Hernández Vara, J.⁷; Santos García, D.⁸; Delgado, T.⁹; Herreros Rodríguez, J.¹⁰; Trigerio Cueva, L.¹¹; Escamilla Sevilla, F.¹¹; Escalante, S.¹²; Álvarez Saucó, M.¹³; Bayés, Á.²

¹Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despi Moisès Broggi;

²Servicio de Neurología. Centre Mèdic Teknon, S.L.;

³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ⁹Servicio de Neurología. Consorci Corporació Sanitària Parc Taulí; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos. El dispositivo médico STAT-ON detecta fluctuaciones motoras (FM), discinesias, Freezing of gait (FoG), caídas y otros parámetros de la marcha de pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP). El objetivo del estudio es describir las diferentes opciones de uso del STAT-ON en la práctica clínica diaria.

Material y métodos. Estudio transversal multicéntrico en diferentes Unidades de Trastornos del Movimiento. Se recogieron los motivos por los cuales se tomaba la decisión de utilizar el dispositivo durante el período comprendido entre octubre 2019 y mayo 2020.

Resultados. Se analizaron un total de 237 registros (189 pacientes) pudiendo haber más de un uso por paciente ($N=237$; edad $68,1 \pm 9,4$ años, 58,2% varones, tiempo de evolución EP $10,5 \pm 6$ años; UPDRS-III en ON $23,2 \pm 10,8$). Los motivos fueron: cuantificar el tiempo ON/OFF ($N=117$), detectar FoG/caídas ($N=62$), cuantificar discinesias ($N=56$), valorar la efectividad de las terapias de segunda línea (TSL) pre-post ($N=54$), monitorizar el tratamiento convencional ($N=43$), identificar candidatos a TSL ($N=42$), detección inicial de wearing-off ($N=28$) [tiempo de evolución EP $4,29 \pm 1,8$ años; UPDRS-III en ON $16,8 \pm 6,1$], “paciente que refiere no tener FM” ($N=26$) [tiempo de evolución EP $7,6 \pm 4$ años; UPDRS-III en ON $17,6 \pm 6,6$], estudio de fluctuaciones no motoras ($N=7$) o parkinsonismo atípico ($N=5$).

Conclusión. El motivo más frecuente de uso del STAT-ON fue la cuantificación del tiempo ON/OFF, seguido de

la detección de FoG/caídas y discinesias. El dispositivo se está utilizando tanto en EP inicial como avanzada, para el diagnóstico de complicaciones motoras y/u optimizar tratamientos.

ESTUDIO DE FACTIBILIDAD DEL USO DE TELEMEDICINA CON UN EQUIPO MULTIDISCIPLINAR PARA LA PREVENCIÓN DE CAÍDAS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. PRIMEROS RESULTADOS

García Bustillo, Á.¹; Ramírez Sanz, J.M.²; Garrido Labrador, J.L.²; Allende Río, M.¹; Valiñas Sieiro, F.¹; Arnaiz González, Á.²; Díez Pastor, J.F.²; Jahouh, M.²; González Santos, J.²; González Bernal, J.J.²; Trejo Gabriel y Galán, J.M.¹; Cubo Delgado, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²Servicio de Neurología. Universidad de Burgos

Objetivos. Evaluar los efectos de un programa de intervención domiciliario proporcionado por un equipo multidisciplinar utilizando telemedicina y sensores portátiles para reducir la incidencia de caídas en la Enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos. Ensayo controlado aleatorizado, longitudinal, de dos grupos, en curso, que incluirá 38 pacientes no dementes con EP idiopática, con alto riesgo de caídas y acceso restringido a una atención multidisciplinar. Las visitas de telemedicina con neurólogos, enfermeras, terapeutas ocupacionales y psicólogos (grupo de estudio), se compararán con visitas en consulta siguiendo la mejor práctica médica habitual (grupo control). Se compararán las siguientes medidas de eficacia: reducción de caídas, síntomas motores (MDS-UPDRS), síntomas no motores (NMSS), estado nutricional, composición corporal, sarcopenia (dinamometría), equilibrio (Mini-BESTest), fragilidad (Escala Fried y FRAIL), y calidad de vida (PDQ-39).

Resultados. Hasta la fecha, se han incluido 27 pacientes con EP, edad media de $69,2 \pm 8,8$, 12 (44,4%) hombres, mediana Hoehn Yahr de 2,0, mediana de caídas de 1 (0; 2,75), media MDS-UPDRS de $46,3 \pm 18,3$ (14 pacientes en el grupo de telemedicina, 13 pacientes en el grupo control). Se realizará una comparación de las medidas de eficacia a corto plazo (4 meses) y a largo plazo (8 meses) entre ambos grupos y análisis multivariados.

Conclusión. Este estudio permitirá analizar por primera vez la factibilidad de una atención multidisciplinar remota para prevenir caídas en pacientes con EP en un entorno sociosanitario español, mejorando la equidad en la distribución y en el acceso a los recursos.

EFFECTIVIDAD DE OPICAPONA EN LA CARGA GLOBAL DE SÍNTOMAS NO MOTORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. ANÁLISIS INTERMEDIO A LOS 2 MESES DEL ESTUDIO OPEN-PD

Santos García, D.¹; Fernández Pajarín, G.²; Oropesa Ruiz, J.M.³; Escamilla Sevilla, F.⁴; Rahim López, R.R.A.⁵; Muñoz Enríquez, J.G.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos. OPEN-PD (Opicapone Effectiveness on Non-motor symptoms in Parkinson's Disease) es un estudio en ejecución cuyo objetivo principal es analizar la efectividad de opicapona sobre la carga global de síntomas no motores (SNM) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) a los 6 meses. Presentamos resultados de un análisis intermedio a los 2 meses de seguimiento.

Material y métodos. Estudio abierto prospectivo multicéntrico fase-IV. La carga global de SNM se evaluó con la Non-Motor Symptoms Scale (NMSS). El estudio incluye una visita basal (V1), a los 2 meses $\pm$ 15 días (V2) y final a los 6 meses $\pm$ 15 días (V3). Se analizó (análisis intermedio) el cambio en V2 en la puntuación total de la NMSS con respecto a V1.

Resultados. De 28 pacientes incluidos entre Julio/2019 y Mayo/2021 (edad 62.8 ± 8.4 años; 53.6% varones) 24 fueron válidos para el análisis (≥ 2 meses de seguimiento), de los cuales 23 (95.8%) recibían opicapona en V2. La puntuación total de la NMSS se redujo en un 10.2% (de 67.6 ± 36.7 en V1 a 60.7 ± 37.4 en V2; $p=0.032$). Por dominios, se observó mejoría en sueño/fatiga (-30.9%; de 32.4 ± 18.9 en V1 a 22.4 ± 19.7 en V2; $p=0.015$) y en depresión/apatía (-26.5%; de 21.9 ± 24.5 en V1 a 16.1 ± 20.1 en V2; $p=0.013$). El único abandono fue por decisión del paciente (no mejoría). Hubo un total de 9 eventos adversos en 8 pacientes (28.6%), ninguno grave que motivara retirada de opicapona. **Conclusión.** Opicapona es seguro y bien tolerado y mejora la carga global de SNM en los pacientes con EP a los 2 meses.

PAPEL DE LA HEAT SHOCK PROTEIN (HSP)-27 EN EL TRANSPORTE DE DOPAMINA EN UN CASO DE PARAPLEJIA ESPÁSTICA (SPG)-11 CON UNA MUTACIÓN EN HETEROCIGOSIS COMPUESTA NO DESCRITA

García Carmona, J.A.¹; Conesa García, E.¹; Vidal Mena, D.¹; Fajardo Sanchis, J.M.¹; Almela Rojo, P.²; Soria Torrecillas, J.J.¹; Cerdán Sánchez, M.¹; Laorden Carrasco, M.L.²; Pérez Vicente, J.A.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena; ²Servicio de Farmacología. Universidad de Murcia

Objetivos. Nuestro objetivo fue evaluar la implicación de la heat shock protein (hsp)-27 en un caso de parkinsonismo atípico.

Material y métodos. Para ello se describimos el caso de un paciente diagnosticado de una paraplejía espástica tipo 11 (SPG)-11 con una mutación en heterocigosis compuesta no descrita. Para evaluar el papel de la hsp-27 se compararon sus niveles en LCR con una muestra control de edad similar. El estudio se completó con la evaluación de los niveles del transportador de dopamina (DAT) en LCR. Se consideraron significativas diferencias con $p < 0.05$. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación correspondiente.

Resultados. Nuestros resultados mostraron un descenso significativo en los niveles de DAT en el paciente SPG11

respecto a la muestra control. En paralelo se observó una concentración en LCR significativamente menor en los niveles de hsp-27 en la muestra del paciente respecto a la muestra control.

Conclusión. En conclusión, la hsp-27 puede desempeñar un papel en el tráfico vesicular de dopamina y podría ser una diana terapéutica en casos de parkinsonismos atípicos.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE UNA SERIE DE PACIENTES DYT5

García Díaz, I.¹; Fernandez Pajarín, G.¹; Ares, B.¹; Cabo López, I.²; García Estévez, D.A.³; Sesar Ignacio, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos. El gen GCH1 codifica una enzima que interviene en la síntesis de dopamina. Las mutaciones clásicamente se han relacionado con la distonía con respuesta a dopa (DRD). En los últimos años se ha demostrado que también constituyen un factor de riesgo para la enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos. Descripción clínica de pacientes DYT5.

Resultados. Hemos identificado 6 pacientes con mutaciones en el gen GCH1. Varón de 33 años (mutación c.671A>G en heterocigosis) con EP de predominio tremórico de inicio a los 31 años. Varón de 69 años (delección de adenina en el codón 186 en heterocigosis) con EP avanzada, diagnosticada con 50 años. Su hija (misma mutación) presenta distonía de miembros inferiores que responde a dosis mínimas de levodopa. Mujer de 65 años (mutación c.669G>A en heterocigosis) con EP inicial y buena respuesta a levodopa, con una mutación añadida en heterocigosis en el gen GBA. Mujer de 68 años (mutación c.671A>G en heterocigosis) con distonía cervical, sin respuesta a levodopa. Su hija es portadora de la mutación. Mujer de 20 años con distonía de miembros inferiores con respuesta a levodopa, portadora de una mutación en heterocigosis del gen SPR (mutación c.308C>G en heterocigosis) y PARK2, con DaTscan® negativo.

Conclusión. Las mutaciones del gen GCH1 producen fenotipos clínicos heterogéneos con superposición entre DRD y EP. Un hallazgo fundamental en la DRD es la demostración de la integridad de la vía nigroestriada mediante un DaTscan® normal. Este hecho es diferencial frente a la EP.

Trastornos del Movimiento IV

VALOR DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA ESTRUCTURAL PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA Y LA DEGENERACIÓN CORTICOBASAL: UN ESTUDIO NEUROPATOLÓGICO

Illán Gala, I.¹; Nigro, S.²; Montal Blancafort, V.¹; Rojas, J.³; Vandevrede, L.⁴; Painous, C.⁵; Compta, Y.⁵; Martí, M.J.⁵; Pagonabarraga, J.⁵; Kulisevsky, J.¹; Rozalem Aranha, M.¹; Lleó Bisa, A.¹; Fortea Ormaechea, J.¹; Quattrone, A.⁶; Quattrone, A.⁷; Blesa González, R.¹; Perry, D.³; Rabinovici, G.³; Gorno Tempini, M.L.³; Rosen, H.³; Grinberg, L.³; Spina, S.³; Miller, B.³; Seeley, W.³; Boxer, A.⁸

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

²Neuroscience Centre. Magna Graecia University; ³Neurology.

Memory and Aging Center; ⁴Servicio de Neurología. Memory

and Aging Center; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i

Provincial de Barcelona; ⁶Department of Medical and Surgical

Sciences. Institute of Neurology; ⁷Magna Graecia University.

Neuroscience Centre; ⁸Neurology. Memory and Aging Center

Objetivos. Nos proponemos definir una huella neurodegenerativa en resonancia magnética estructural (RM) para diferenciar la parálisis supranuclear progresiva (PSP) y la degeneración corticobasal (DCB) de otras patologías en el momento del primer diagnóstico.

Material y métodos. Incluimos 338 participantes con patología (69 PSP, 45 CBD y 224 con otras patologías) y RM en el momento del primer diagnóstico. Se registró la edad, la presencia de síntomas motores prominentes y la gravedad clínica (Clinical Dementia Rating). Calculamos el Magnetic Resonance Parkinsonism Index mediante un algoritmo automatizado, y los volúmenes de tronco, sustancia gris subcortical y grosor cortical mediante FreeSurfer. Se definieron diferentes modelos de regresión logística binaria (MRLB) para diferenciar: (i) PSP del resto de patologías, (ii) PSP y DCB del resto de patologías y (iii) PSP de DCB. Los MRLB también se validaron en una cohorte multicéntrica independiente sin patología.

Resultados. En la cohorte neuropatológica, los MRLB presentaron una excelente capacidad diagnóstica para diferenciar (i) la PSP del resto de patologías (Área bajo la curva [AUC]=0.94-0.97), (ii) la PSP y la DCB del resto de patologías (AUC=0.85-0.93) y (iii) la PSP de la DCB (AUC=0.90-0.92). En la cohorte de validación, los MRLB también mostraron una excelente capacidad diagnóstica para identificar los participantes con alta probabilidad de PSP, y PSP-DCB de los controles (AUC=0.99-0.86 y AUC=0.99-0.78, respectivamente).

Conclusión. Hemos validado diferentes huellas de neuroimagen estructural reproducibles para el diagnóstico de la PSP y la DCB con independencia del fenotipo de presentación.

MONITORIZACIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA ASOCIADA A DEFECTO EN PANTOTENATO-KINASA (PKAN) MEDIANTE LA ESCALA PKAN-DRS

Salazar Villacorta, A.¹; Correa Vela, M.²; González, V.³; Marcé Grau, A.⁴; Cazorro, A.⁴; Pérez, B.⁵

¹Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

²Servicio de Neuropediatría. Hospital Virgen del Rocío; ³Servicio

de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Servicio

de Neuropediatría. VHIR; ⁵Servicio de Neuropediatría. Hospital

Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. Descripción evolutiva de una cohorte de pacientes con PKAN.

Material y métodos. Estudio prospectivo y longitudinal durante 7 años de una cohorte de pacientes afectados de PKAN mediante la aplicación de la escala PKAN-DRS.

Resultados. 17 pacientes afectados de PKAN fueron evaluados sucesivamente (edad media de inicio de la valoración 27 años [rango 15-56]; 2-3 valoraciones/paciente con una media entre valoraciones de 3.9 años. Todos tenían mutaciones confirmadas en PANK2, siendo la mutación c.1583C>T en homocigosis la más frecuentemente encontrada. Los pacientes fueron clasificados con fenotipo típico (n=6, media edad debut 7,5 años) y atípico (n=11, media edad debut 18,5 años). La escala PKAN-DRS mostró una progresión de la enfermedad en 13 pacientes (31,5 +/- 8% progresión puntuación total. Medias progresión puntuación subescalas: cognitiva 0.58 +/- 1.44; psiquiátrica 0.92 +/- 1.83; discapacidad 4.33 +/- 3.57; parkinsonismo 3.75 +/- 5.12; distonía 5.25 +/- 4.09; otros signos neurológicos 2.33 +/- 2.9), estabilidad en 4 pacientes y mejoría en 1 paciente (14% mejoría puntuación total PKAN-DRS, dependiente mejoría subescala distonía). En 8 pacientes durante el seguimiento se inició tratamiento con fosmetpantotenato (Mesh ID: C000627610), en 5 pacientes tratamiento con sales de pantotenato cálcico (Mesh ID: D010205) y en 2 se implantó Estimulación Cerebral Profunda.

Conclusión. En la mayoría de la cohorte de pacientes analizada se observó una progresión de la enfermedad objetivada por la escala PKAN-DRS, siendo más acusado el empeoramiento en la subescala de distonía, seguida de la subescala de discapacidad.

UN MIOCLONO MISTERIOSO Y CURABLE: ESTIMULACIÓN FRÉNICA E INTERCOSTAL POR MARCAPASOS

Piquero Fernández, C.; Medranda Corral, J.; García García, M.; Martín Ávila, G.; Rueda Marcos, A.; Cárcamo Fonfría, A.; Terrero Carpio, R.; Méndez Burgos, A.; Montalvo Moraleda, M.T.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. El mioclonos periférico es un subtipo de movimiento involuntario por afectación radicular o del nervio periférico. Un correcto examen puede permitir identificar ciertos patrones y orientar el diagnóstico, como en el flutter diafragmático, pero cuando estos son menos definidos es necesario apoyarse en pruebas complementarias, descartar otras causas y, en ocasiones, un poco de suerte.

Material y métodos. Varón de 73 años, portador de un marcapasos por bloqueo AV avanzado, que acude a la consulta de Neurología por presentar desde hace 6 meses movimientos involuntarios repetitivos en la región torácica izquierda. Al examen se observan movimientos en pared torácica irregulares y arrítmicos, sin desplazamiento del tronco, con contracción visible de varios segmentos musculares.

Resultados. Bajo la sospecha inicial de un mioclonos segmentario/periférico, se solicitan pruebas complementarias analíticas, neurofisiológicas y de imagen espinal. Durante la espera para su realización el paciente acude a la revisión de su marcapasos y su cardiólogo modifica la polaridad del estimulador del ventrículo izquierdo. Los movimientos desaparecen por completo.

Conclusión. En pacientes portadores de marcapasos la estimulación inapropiada del nervio frénico es una complicación común, aunque poco reconocida por los neurólogos, y su presentación más frecuente es como flutter diafragmático. La posición anatómica del nervio sobre la vena coronaria lateral izquierda (o marginal izquierda), lugar común de alojamiento del catéter estimulador del VI, propicia la estimulación del mismo. En series con dispositivos de resincronización cardíaca se ha encontrado estimulación del nervio frénico (PNS) hasta en el 24%. La identificación de esta patología permite resolverla completamente en la mayoría de casos.

LA HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL, UNA PATOLOGÍA AÚN POR DESCIFRAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Díaz Fernández, E.; López Reyes, C.A.; Serra Smith, C.; Del Pino Tejado, L.; Cuello, J.P.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. La hemosiderosis superficial del sistema nervioso central (HSSNC) es una patología infrecuente, con pocos casos reportados en la bibliografía médica. Se debe al depósito progresivo de hemosiderina en el cerebro. Su forma de presentación habitual incluye ataxia e hipoacusia neurosensorial progresivas. Esta entidad puede deberse a enfermedades genéticas neurodegenerativas con acúmulo cerebral de hierro, ser secundaria a sangrados intracerebrales y defectos de la duramadre, o bien, ser idiopática. Se presenta un caso con evolución típica.

Material y métodos. Varón de 43 años, con antecedentes de abuso de tóxicos, que fue valorado inicialmente en 2012 y 2013 por caídas casuales con traumatismo craneoencefálico, ocurridas en contexto de intoxicaciones. En ese momento predominaba una marcha atáxica leve que fue atribuida a sus hábitos tóxicos. Con el paso de los años, la ataxia fue empeorando, sumando también una hipoacusia bilateral progresiva.

Resultados. En RMN craneal inicial se vieron datos de atrofia cerebral de predominio infratentorial y siderosis generalizada, que progresaron con los estudios evolutivos. En audiometría se detectó hipoacusia neurosensorial. Los estudios genéticos reglados están pendientes al momento de elaborar el abstract, no obstante, la mayoría de trastornos hereditarios se inician desde la infancia y presentan un cuadro clínico diferente.

Conclusión. La HSSNC se debe sospechar ante clínica progresiva de ataxia e hipoacusia, sumado a hallazgos típicos en RMN, que incluyen hipointensidad T2 y atrofia cerebelosa. No existe tratamiento para las formas idiopáticas, siendo la prevención de las microhemorragias cerebrales la principal estrategia en las formas secundarias.

PRIMER TRASPLANTE HEPÁTICO EN CATALUÑA CON INDICACIÓN NEUROLÓGICA EN LA ENFERMEDAD DE WILSON

López Maza, S.¹; Aritón, D.¹; Rodrigo Gisbert, M.¹; Restrepo, J.L.¹; González Martínez, M.V.²; De Fàbregues, O.²

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

²Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. La enfermedad de Wilson (EW) es una enfermedad rara hereditaria del metabolismo del cobre con un acúmulo excesivo y toxicidad en diferentes órganos y sistemas, predominantemente en hígado y cerebro. El trasplante hepático (TH) está indicado en casos de fallo hepático agudo o cirrosis hepática avanzada. La indicación del TH en casos de afectación neurológica severa, sin fallo hepático asociado, es controvertida. Presentamos la experiencia en un hospital terciario en TH para EW neurológica.

Material y métodos. Descripción de un caso: “Primer TH por EW neurológica en Cataluña”.

Resultados. Varón de 23 años con EW de debut neurológico, curso progresivo en 3 años, con afectación neurológica severa con síndrome parkinsoniano-distónico y trastorno cognitivo, escala UWDRS:110, que condiciona importante discapacidad Rankin:5, así como complicaciones osteomusculares (retracciones osteo-tendinosas). Cursa con crisis distónicas de predominio axial incapacitantes que generan una dependencia a clonazepam en perfusión endovenosa. A nivel hepático: cirrosis hepática no complicada. La resonancia cerebral muestra afectación a nivel de ganglios basales, sustancia negra, tronco y cerebelo. Tras ausencia de respuesta al tratamiento quelante, se presenta a comité de trasplantes (03/11/20) aceptándose para TH que se realiza (19/02/2021) con éxito. A los tres meses el paciente sobrevive y presenta mejoría parcial cognitiva y motora, UWDRS:90, con mejoría de crisis distónicas y retirada de la perfusión continua de clonazepam.

Conclusión. El TH puede ser un tratamiento de la EW con afectación neurológica severa, refractaria al tratamiento quelante del cobre. Debería plantearse y priorizarse antes de alcanzar mayor gravedad, independientemente de la afectación hepática asociada.

SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD DE TALAMOTOMÍA UNILATERAL POR MRgFUS EN PACIENTES MAYORES CON TEMBLOR ESENCIAL Y PARKINSONIANO

Carte García, J.¹; Avilés Olmos, I.²; Gorospe, A.²; Martín-Bastida, A.²; Parras, O.²; Arcadi, A.³; Fernández, M.⁴; González, L.³; Guridi, J.³; Rodríguez Oroz, M.C.²

¹Departamento de Medicina. Universidad de Navarra; ²Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; ³Servicio de Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra; ⁴Servicio de Radiología. Clínica Universidad de Navarra

Objetivos. Evaluar seguridad y efectividad de talamotomía (Vim) mediante MRgFUS en pacientes mayores con temblor esencial y parkinsoniano.

Material y métodos. Estudio de cohorte, tratados con talamotomía MRgFUS (51EP-103TE). Seguimiento al 1, 3 y 6mes. Se estudió el % mejoría en escalas CRST y UPDRS y efectos adversos (EA) relacionados con tratamiento (escala 0-4). Se usó contraste de hipótesis con “mixed model” para medidas repetidas; edad 75 como punto de corte para edad avanzada.

Resultados. Con TE tenían edad media 72,7 años. 60 < 75 años (media=66,6) y 43 ≥ 75 años (media=81,2). Con EP tuvieron edad media 69,8 años. 34 < 75 años (media=65,6), 17 tenían ≥ 75 años (media = 78,3). No diferencias estadísticamente significativas entre grupo mayor y joven. Mejoría del temblor fue alrededor 80% en ambos grupos con TE. Los pacientes con EP tuvieron mejoría similarmente altos. Pacientes con algún EA (mes 1) fue 74,4% en grupo joven vs 74,6 en grupo mayor. Y 28,8% vs 42,9% a mes 6. La mayoría de EA fue leve y disminuyó con el tiempo, teniendo la mayoría entre 0-1 EA leve al final del seguimiento. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre edad y presencia de EA (variable dicotómica, $p=0,54$) o número de EA (variable numérica, $p=0,51$).

Conclusión. No se observaron diferencias estadísticamente significativas para la asociación entre edad avanzada y peor desenlace en talamotomía (Vim) por MRgFUS. Mientras que este estudio no puede concluir igualdad, estudios en un futuro podrían apoyar esta hipótesis.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONAL EN UNA PLANTA DE NEUROLOGÍA, EL TIEMPO DESPUÉS

Fernández García, M.; Fernández Revuelta, A.; Baltasar Corral, A.; Hernández Holgado, M.; López Valdés, E.; Marcos Dolado, A.; Ginestal López, R.; Gómez Mayordomo, V.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Evaluar el pronóstico a medio plazo de pacientes hospitalizados en planta de Neurología con diagnóstico de trastorno del movimiento funcional (TMF).

Material y métodos. Revisión mediante entrevista telefónica, de pacientes ingresados en planta de Neurología de septiembre 2019 a febrero 2021.

Resultados. De los 11 pacientes reclutados un 90% fueron mujeres, con mediana de 32 años, 5 días de estancia hospitalaria y 15 meses de seguimiento. El síntoma más frecuente resultó la debilidad, en 7 de los pacientes, en segundo lugar, los trastornos de la marcha, la distonía y las mioclonías, en 3 de los pacientes, respectivamente. Presentaron comorbilidad psiquiátrica 4 de los pacientes, mientras 6 presentaron otra enfermedad neurológica. El precipitante más frecuente fue emocional ($n=6$). Predominaron síntomas paroxísticos, presentando remisión espontánea en 8 casos. Síntomas asociados fueron el dolor crónico ($n=9$), falta de concentración ($n=6$), insomnio ($n=5$), fatiga ($n=4$) e intestino irritable ($n=4$). La media de tiempo hasta el diagnóstico fue de 10 meses. De los pacientes estudiados, 5 presentaron resolución completa y 3 abordaje dirigido. La mejoría global media en escala PIGC fue 2, con calidad de vida media de 6,3.

Conclusión. Los TMF ingresados en Neurología fueron predominantemente mujeres con TMF tipo debilidad, mayor comorbilidad neurológica que psiquiátrica, curso paroxístico con remisiones espontáneas, alcanzando resolución completa en menos de la mitad de los casos. La mayoría no recibió terapia dirigida al alta.

UTILIDAD DE LA AUTOEVALUACIÓN DEL PACIENTE CON TEMBLOR ESENCIAL EN TELEMEDICINA

Martín Ávila, G.¹; Labrador Marcos, S.¹; Medranda Corral, J.A.¹; Aladro Benito, Y.²; García García, M.²; Piquero Fernández, C.¹; Méndez Burgos, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Evaluar la correlación entre cada tipo de temblor evaluado por la FTMRS. Correlacionar las autoevaluaciones de los pacientes con las evaluaciones de neurólogos. Plantear el empleo de este tipo de práctica en la medicina actual.

Material y métodos. Se incluyeron 19 pacientes con temblor esencial. Se explica cómo evaluar el temblor postural, intencional, en escritura, dibujo, con intercambio de vasos y al beber, según los ítems de la FTMRS. Se comprueba que pueden repetirlo y se entrega una guía con instrucciones para realizar la autoevaluación 3 veces al día 2 días seguidos. Se realiza correlación intraclase entre las diferentes autoevaluaciones con objetivo de agruparlas y correlación de Pearson entre las autoevaluaciones y la exploración de dos neurólogos.

Resultados. Tanto el temblor postural como el intencional en la maniobra dedo-nariz, obtuvieron un coeficiente de correlación intraclase ICC > 0.8. En la variable vasos-beber, la correlación intraclase fue peor en comparación con el resto, pero con un ICC > 0.6. En la correlación entre paciente-neurólogo, se obtuvo un $r=0,638$, IC del 95%: 0,310 a 0,827, $p<0,001$ en la escritura; $r=0,632$ (IC del 95%: 0,301 a 0,824, $p<0,001$) en el intercambio de agua en vasos y beber agua; y $r=0,665$ (IC del 95% 0,331 a 0,834, $p<0,001$) en el temblor postural. Se obtiene una peor correlación en los ítems de temblor en la maniobra dedo-nariz, con una $r<0,4$.

Conclusión. Teniendo en cuenta la necesidad de la telemedicina, la autoevaluación de los pacientes en domicilio podría resultar una medida útil.

ESPASMO HEMIFACIAL: EFICACIA Y SEGURIDAD DE TOXINA BOTULÍNICA EN TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO

Baltasar Corral, A.; Gómez Mayordomo, V.A.; Fernández García, M.; Fernández Revuelta, A.; Hernández Holgado, M.; Alonso Frech, F.; López Valdés, E.; García-Ramos García, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. El espasmo hemifacial (HFS) consiste en una contracción involuntaria de la musculatura inervada por el nervio facial, el tratamiento de elección es la toxina botulínica (TB).

Material y métodos. Análisis retrospectivo descriptivo de 84 pacientes con HFS tratados con TB seguidos en UTM con tratamiento activo en los dos últimos años.

Resultados. Se recogen 84 pacientes, 79,76% mujeres. Mediana edad al diagnóstico 54 años (44,75-64,25), mediana edad de cohorte 71,5 años (57,75-80,25), mediana de años de tratamiento 10 (6-17,5). Lado izquierdo afecto en 59,52%. Etiológicamente, 37 idiopáticos (44,05%), 47 secundarios (55,95%); 34 postparalíticos (40,48%), 11 contacto neurovascular objetivado mediante RM (13,10%), 1 tumor del APC (1,19%), 1 postcirugía palpebral (1,19%). La arteria más frecuentemente involucrada fue AICA (8,20%). Un paciente afectación bilateral: 1 postparalítico/1 contacto neurovascular. Previo a TB, 21 pacientes recibieron

tratamiento oral, el fármaco más frecuente es clonazepam. La mediana retraso desde diagnóstico hasta inicio TB: 1 año (0-3). Mediana dosis inicial es 7,5 UI (7,5-12,5), 72,61% < 4 puntos infiltrados. Mediana dosis actual 20 UI (12,5-25), 75% < 7 puntos. 11 pacientes reciben TB bilateral. 2 pacientes fueron intervenidos con buena respuesta. Durante seguimiento en alguna infiltración, 35 pacientes (41,67%) presentaron efectos adversos leves, el más frecuente la ptosis palpebral. La respuesta es buena en 86,90%. Intervalo temporal entre administraciones: 3-4 meses 50% pacientes; 4-6 meses 44,05%; > 6 meses 5,95% pacientes.

Conclusión. Nuestra serie presenta similares características a las descritas previamente. Destaca el corto tiempo desde diagnóstico a inicio de TB y la edad elevada de la cohorte. La tasa de respuesta a TB se mantiene con los años, con pocos efectos secundarios aunque la dosis de TB suele incrementarse ligeramente.

ENFERMEDAD DE WILSON (EW): SITUACIÓN ACTUAL EN ESPAÑA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Anguera Vilà, A.¹; Paire Vila, A.²; Ruíz de Escudero Amundarain, I.²

¹Departamento Médico. Alexion Pharma Spain; ²Departamento de Estudios. Amber Healthcare Research

Objetivos. Conocer la situación de la EW en España desde la perspectiva del médico en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

Material y métodos. Encuestas a hepatólogos y neurólogos. Fase cualitativa 10 entrevistas, 2 minigrupos de discusión de 5 participantes respectivamente. Fase cuantitativa 62 entrevistas on-line. Se analizó el manejo de la EW, evaluándose la detección y diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

Resultados. Se observó heterogeneidad intra e inter-especialidades, por escasa protocolización, variabilidad clínica y escasa experiencia en el manejo de la patología. La media de pacientes en la consulta fue de 8. El 16% de nuevo diagnóstico. El diagnóstico no se constata hasta la llegada del paciente al hepatólogo o al neurólogo de la Unidad de Trastornos del Movimiento. El tiempo desde los primeros síntomas hasta el diagnóstico fue de 48,4 semanas. Un 52% de los pacientes debutan con síntomas neurológicos. El 86% de los pacientes están estabilizados. La frecuencia de las visitas fue de 6 meses para éstos. Y de 3 meses para los no estabilizados. El tratamiento inicial más utilizado es la D-penicilamina, siendo el acetato de zinc el más utilizado en la fase de mantenimiento. El 71% de los encuestados consideró que la D-penicilamina destaca por su eficacia, el 44% destaca como aspecto negativo el perfil de seguridad, especialmente por el empeoramiento del cuadro neurológico. El 61% consideró que el acetato de zinc destaca por su seguridad y el 53% por su poca eficacia.

Conclusión. Diagnóstico tardío. Falta de algoritmo estandarizado de tratamiento. Ausencia de protocolos de seguimiento.

DISTONÍA DE MANOS “EN PINZA DE CANGREJO” COMO EFECTO SECUNDARIO INUSUAL DE LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL

PROFUNDA BILATERAL A NIVEL DEL ÁREA SUBTALÁMICA POSTERIOR

Triguero Cueva, L.¹; Madrid Navarro, C.J.¹; Pérez Navarro, M.J.¹; Iáñez Velasco, B.²; Jouma Katati, M.²; Martínez Barbero, J.P.³; Mínguez Castellanos, A.¹; Escamilla Sevilla, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos. Presentación de un efecto secundario inusual, en un caso de temblor esencial intervenido mediante estimulación cerebral profunda (ECP) a nivel del área subtalámica posterior (PSA).

Material y métodos. Varón de 51 años con temblor esencial familiar, discapacitante y refractario a tratamiento médico, intervenido mediante ECP bilateral con implantación de electrodos de 8 contactos (Vercise, Boston Scientific) a nivel del núcleo ventral intermedio (VIM) del tálamo (contactos proximales) y PSA (contactos distales) en el contexto de un ensayo clínico cruzado comparando ambas dianas. Durante el periodo de ECP-PSA se consiguió un control completo del temblor, pero desarrolló una postura distónica bimanual al caminar, con flexión carpiana y de articulaciones metacarpofalángicas y extensión de falanges, sin limitación funcional.

Resultados. La distonía de manos desapareció con la desconexión de la ECP-PSA y no apareció durante el periodo de ECP-VIM, donde también se conseguía un control óptimo del temblor. La similitud de la postura bimanual a las pinzas o quelas de los cangrejos motivó la nominación referida.

Conclusión. Las ECP-PSA es una región estratégica en la cirugía funcional del temblor, por donde transcurrir el haz dentato-rubro-talámico que está circundado por la zona incerta, el lemnisco medial y los núcleos subtalámico y rojo. Los efectos adversos más frecuentes son disartria, parestesias e inestabilidad, mientras que la distonía es anecdótica.

FACTORES PREDICTORES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DE EMPEORAMIENTO EN LA AUTONOMÍA PARA LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA A LOS 2 AÑOS. RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS

Cores Bartolomé, C.¹; Santos García, D.¹; de Deus Fonticoba, T.²; Valdés Aymerich, L.¹; Paz González, J.M.¹; Martínez Miró, C.¹; Aneiros Díaz, Á.²; Canfield, H.³; Jesús Maestre, S.⁴; Aguilar, M.⁵; Pastor, P.⁵; Planellas Giné, L.⁶; Cosgaya, M.⁶; García Caldentey, J.⁷; Caballol Pons, N.⁸; Hernández Vara, J.⁹; Cabo, I.¹⁰; López Manzanares, L.¹¹; González Aramburu, I.¹²; Ávila Rivera, A.¹³; Catalán Alonso, M.J.¹⁴; Nogueira, V.¹⁵; Puente, V.¹⁶; Dotor García-Soto, J.¹⁷; Borrué Fernández, C.¹⁸; Solano Vila, B.¹⁹; Álvarez Saúco, M.²⁰; Vela Desojo, L.²¹; Escalante, S.²²; Cubo, E.²³; Carrillo Padilla, F.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, G.²⁷; López Ariztegui, N.²⁸; Gastón Zubimendi, I.²⁹; Kulisevsky, J.³⁰; Blázquez Estrada, M.³¹; Seijo Martínez, M.¹⁰; Ruiz Martínez, J.³²; Valero Merino, C.³³; Kurtis, M.³⁴; De Fábregues-Boixar,

O.⁹; González Ardura, J.³⁵; Alonso Redondo, R.³⁶; Ordás Bandera, C.³⁷; López Díaz, L.M.¹⁵; Martínez Martín, P.³⁸; Mir Rivera, P.⁴; Vives, B.³⁹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ²Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁷Servicio de Neurología. Centro Neurológico OMS 42; ⁸Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Montecelo; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ¹⁹Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària (IAS) - Institut Català de la Salut.; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ²²Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.); ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Sant Joan de Déu-Numancia; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio

de Neurología. Clínica Ruber, S.A.; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ³⁷Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁸Servicio de Neurología. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED, Instituto de Salud Carlos III, Madrid.; ³⁹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos. Analizamos el cambio en la autonomía para las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) en una cohorte de pacientes con EP después de 2 años de seguimiento, comparamos con un grupo control e identificamos factores predictores del mismo.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con EP de la cohorte COPPADIS (enero/2016-noviembre/2017) con un seguimiento de 2 años. Se utilizó la Schwab & England Activities of Daily Living Scale (ADLS) en la visita basal (V0) y a los 2 años $\pm$ 1 mes (V2). La variable principal fue el cambio en la puntuación de la ADLS entre V0 y V2 (Δ ADLS). Análisis de regresión lineal múltiples fueron utilizados para identificar predictores de Δ ADLS.

Resultados. Se observó una reducción media en la autonomía para las ABVD en los pacientes con EP del 4.9% (ADLS de 88.6 ± 10.2 en V0 a 84.3 ± 13.4 en V2; $p < 0.0001$; $N = 507$; 59% varones, 62.6 ± 8.6 años) pero no el grupo control (ADLS de 98.9 ± 6.7 en V0 a 99.5 ± 2.2 en V2; $p = 0.285$; $N = 124$; 49.6% varones, 62.6 ± 7.2 años) ($p < 0.0001$). Un mayor incremento entre V0 y V2 en las alteraciones de la marcha (Freezing Of Gait Questionnaire) ($\beta = -0.397$; $p < 0.0001$), la fatiga mental (VAFS-Mental) ($\beta = -0.170$; $p < 0.0001$) y el grado de afectación motora (UPDRS-III) ($\beta = -0.157$; $p = 0.002$) así como un mayor tiempo de evolución de enfermedad ($\beta = -0.167$; $p = 0.003$) se asociaron de forma independiente a empeoramiento en la autonomía para las ABVD (variable dependiente Δ ADLS; $R^2 = 0.29$).

Conclusión. El empeoramiento en la marcha, estado motor y fatiga mental predicen una disminución de la autonomía para las ABVD en los pacientes con EP.

E- Pósteres

Ataxias y Paraparesias Espásticas Degenerativas P

INESTABILIDAD EN LA SIERRA MANCHEGA: ATAXIA CEREBELOSA AUTOSÓMICA RECESIVA POR MUTACIÓN EN GEN SEPSECS

Martínez Martín, Á.¹; Díaz-Maroto Cicuéndez, M.I.¹; Quintanilla Mata, M.L.²; González Villar, E.¹; Martínez Fernández, I.¹; Restrepo Carvajal, L.C.¹; Del Valle Pérez, J.A.¹; Segura Martín, T.¹; García García, J.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Genética. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos. Las ataxias cerebelosas autosómicas recesivas (ARCA) son un grupo muy heterogéneo de trastornos neurodegenerativos que pueden presentarse como síndrome cerebeloso puro o complejo, asociado a otras manifestaciones neurológicas o sistémicas.

Material y métodos. Se presenta el caso de 2 hermanos con ataxia cerebelosa progresiva sin atrofia en neuroimagen debido a una mutación en el gen SEPSECS.

Resultados. Se trata de 2 hermanos varones de 27 y 20 años de edad, hijos de padres consanguíneos. El mayor presentó un desarrollo psicomotor normal hasta los 7 años, presentando a continuación involución neurológica, con aparición de estrabismo convergente en el ojo derecho y síndrome cerebeloso bilateral asimétrico. El menor desarrolló retraso psicomotor a partir de los 5 años, con aparición asimismo de síndrome cerebeloso. La RMN cerebral, electroencefalograma, electromiograma y los potenciales evocados auditivos resultaron normales, así como el estudio bioquímico de ARCA tratables, el cariotipo y el array-CGH 60K. Un panel de genes de ataxia determinó que ambos hermanos son portadores en homocigosis de la variante de significado clínico incierto NM_0169553: c.1321G>A; p.(Gly441Arg) en el exón 11 del gen SEPSECS, siendo sus padres portadores en heterocigosis. Dicha mutación solo había sido descrita como causa de hipoplasia pontocerebelosa tipo 2D. Las mutaciones missense darian lugar a mayor actividad residual de la proteína SepSecS (debut más tardío y menor gravedad clínica).

Conclusión. El fenotipo clínico de las ARCA a menudo se solapa y presenta gran variabilidad. En los últimos años, los estudios genéticos (especialmente las técnicas de secuenciación masiva) han adquirido una importancia creciente en el diagnóstico.

CARACTERIZACIÓN DEL PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN PACIENTES CON ATAXIAS HEREDITARIAS

García Martín, M.¹; Rouco Axpe, I.²; Amayra Caro, I.¹; Cabral Martínez, L.²; Catalli, C.³; Rodríguez Bermejo, A.A.¹; Pérez Álvarez, M.⁴

¹Equipo Neuro-e-Motion. Universidad de Deusto; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ³Servicio de Genética. Hospital Universitario de Cruces; ⁴Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Isabel I

Objetivos. Analizar y comparar el rendimiento cognitivo en un grupo heterogéneo de pacientes con ataxias hereditarias y un grupo control.

Material y métodos. La muestra está compuesta por 38 pacientes con ataxias hereditarias de distinta etiología, y 38 controles sanos, homogéneos en cuanto a género, edad y años de educación. Se ha administrado una amplia batería de pruebas neuropsicológicas, diseñada siguiendo el modelo de evaluación del SCCA (Síndrome cerebeloso cognitivo afectivo).

Resultados. Los resultados revelan un rendimiento cognitivo inferior generalizado de los pacientes con ataxia. Tras controlar estadísticamente la influencia de variables psicopatológicas y relacionadas con el diagnóstico, las diferencias entre ambos grupos se mantienen en los siguientes dominios cognitivos: funcionamiento ejecutivo, específicamente la capacidad de planificación; habilidades visuoespaciales; lenguaje, en concreto la capacidad de denominación; y Teoría de la Mente.

Conclusión. Los hallazgos obtenidos se alinean con la propuesta del SCCA, lo que muestra que los pacientes con ataxias hereditarias pueden cursar con sintomatología cognitiva y neuropsiquiátrica, además de la manifestación de síntomas motores. Este estudio enfatiza la importancia de considerar el funcionamiento cognitivo tanto en el diagnóstico como en la intervención y abordaje de las ataxias hereditarias.

PARAPARESIA ESPÁSTICA COMO FENOTIPO INUSUAL DEL SÍNDROME DE DEFICIENCIA DE GLUT-1

Manrique Arregui, L.¹; Gallo Valentín, D.¹; Pelayo Negro, A.L.¹; Gutiérrez Martín, F.²; López Sarnago, P.²; Infante Ceberio, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Neurología. Hospital Río Carrión

Objetivos. El déficit de GLUT-1 es una enfermedad metabólica asociada a mutaciones del gen SLC2A1 que cursa con fenotipo variable que incluye epilepsia

farmacorresistente de inicio infantil, retraso psicomotor y trastornos del movimiento complejos como discinesia paroxística inducida por ejercicio. En los últimos años el espectro fenotípico se ha ampliado y excepcionalmente se han descrito casos con fenotipo de paraparesia espástica hereditaria (PEH). Presentamos una paciente con mutaciones en el gen SLC2A1 que se presentó con fenotipo de PEH.

Material y métodos. Mujer 50 años con cuadro de alteración de la marcha desde la infancia con empeoramiento en los últimos meses asociando mayor torpeza tras actividad física mantenida. Antecedente de crisis de ausencias y tónico-clónicas generalizadas en la infancia tratadas temporalmente con antiepilépticos, remitiendo espontáneamente a los 33 años. En la exploración se objetiva un síndrome de paraparesia espástica. La paciente tiene un hijo con crisis de ausencia atípicas con mal control, discapacidad intelectual leve y un trastorno atáxico-discinético paroxístico que empeora con el ejercicio.

Resultados. Los estudios analíticos y neurofisiológicos fueron normales. En la RMN cráneo-medular se objetiva una leve atrofia cerebelosa. El estudio del LCR mostró una hipoglucorraquia de 48 mg/dL con ratio glucosa suero/LCR de 0,46. El estudio del panel multigénico mostró una variante probablemente patogénica tipo missense (p.Arg92Trp; c.274C>T) en heterocigosis en el gen SLC2A1.

Conclusión. El síndrome de déficit de GLUT-1 puede presentarse con un fenotipo de paraparesia espástica en ausencia de otras manifestaciones típicas, por lo que es un diagnóstico a tener en cuenta en pacientes con sospecha de PEH.

PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON COMO ATAXIA ESPINOCEREBELOSA

Ortegón Aguilar, E.; García Díaz, I.; Fernández Cabrera, A.; Juiz Fernández, Á.; Pouso Diz, J.M.; García De Soto, J.; Costa Arpín, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos. La enfermedad de Huntington (EH) es una enfermedad neurodegenerativa hereditaria autosómica dominante causada por la expansión repetida de trinucleótidos citosina-adenina-guanina (CAG) en el gen de la huntingtina (HTT). Se caracteriza por corea, alteración psiquiátrica y demencia, con un curso irreversible. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos característicos y se confirma mediante test genético. Aunque suele presentarse con movimientos coreiformes, algunos pacientes tienen presentaciones motoras atípicas. Exponemos una presentación atípica de EH como ataxia y disfunción piramidal.

Material y métodos. Mujer de 63 años que acude por un cuadro progresivo de 6 años de alteración de la marcha, ataxia axial y apendicular e hiperreflexia generalizada con Babinski bilateral. No presentaba antecedentes personales ni familiares relevantes ni historia de consumo de tóxicos. Durante el seguimiento desarrolló mayor ataxia, disfagia, alteración psiquiátrica y cognitiva y finalmente movimientos coreicos.

Resultados. El análisis de sangre de rutina, vitaminas B12 y E, ácido fólico y hormonas tiroideas fueron normales. Los

anticuerpos onconeuronales y anti-GAD resultaron negativos. La RM cerebral mostró atrofia cerebelosa. El DaTSCAN fue normal. Se descartaron ataxias espinocerebelosas y atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana. El estudio genético mostró expansión anormal de 42 repeticiones de CAG en el gen de la HTT, consistente con EH.

Conclusión. El seguimiento periódico de los síndromes cerebelosos idiopáticos resulta imprescindible para detectar nuevos síntomas que conduzcan al diagnóstico etiológico. La ataxia cerebelosa se considera excepcional en la EH. Sin embargo, algunos estudios consideran que la afectación cerebelosa en la EH puede estar infraestimada. Nuestro caso supone un ejemplo de afectación cerebelosa de debut en la EH.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN UNA FAMILIA CON ATAXIA EPISÓDICA TIPO 2

Tellechea Aramburo, P.; Jáuregui Larrañaga, C.; Gastón Zubimendi, I.; Larumbe Ilundáin, R.; Torné Hernández, L.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos. La ataxia episódica tipo 2 (EA2) es un trastorno autosómico dominante por mutaciones de CACNA1A que cursa con episodios de ataxia transitoria. Una minoría de los pacientes asocia epilepsia (7%) y retraso del aprendizaje. Nuestro objetivo es describir las características clínicas de varios pacientes afectados por una misma mutación, para resaltar la variabilidad fenotípica de esta enfermedad.

Material y métodos. Revisamos la historia de tres pacientes de una misma familia, afectados de ataxia episódica por variante c.3829C>T, p.Arg1277Ter del gen CACNA1A en heterocigosis.

Resultados. Paciente 1 (padre): presenta crisis febriles, retraso mental, migraña desde la infancia, y a los 28 años debuta con episodios de ataxia, disartria y disfagia, con leve ataxia entre crisis, no progresiva. Paciente 2 (primera hija): presenta retraso mental y nistagmo, sin crisis de ataxia hasta la fecha (27 años). Paciente 3 (segunda hija): presenta crisis febriles, retraso mental, hipotonía desde la infancia y migraña, y con 15 años debuta con episodios de ataxia. Desde los 17 años asocia crisis epilépticas tónico-clónicas, con buena respuesta a levetiracetam.

Conclusión. Esta familia ilustra la variabilidad fenotípica de la EA2, destacando las dificultades cognitivas, que pueden ser más frecuentes de lo que se ha reconocido hasta el momento, y que junto con el nistagmo pueden preceder los episodios de ataxia o incluso ser la única manifestación de la enfermedad. Destacamos la epilepsia como posible comorbilidad en estos pacientes, aunque es infrecuente. Nuestra experiencia apoya las recomendaciones recientes de tener en cuenta el CACNA1A ante casos de retraso mental, nistagmo y crisis febriles.

CASO ATÍPICO RELACIONADO CON UNA MUTACIÓN NO DESCRITA EN EL GEN POLR3A

Peral Quirós, A.¹; Gómez Caravaca, M.T.¹; Barcos Martínez, M.²; Labella Álvarez, F.¹; Costa Valarezo, A.F.¹; Molina Nieto, T.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía;

²Servicio de Neurogenética. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos. La mutación del gen POLR3A es una causa frecuente de paraparesia espástica hereditaria y ataxia cerebelosa asociada a leucodistrofia, aunque se pueden asociar otras manifestaciones no neurológicas a nivel dentario (hipodontia) y endocrino (hipogonadismo hipogonadotrofo). Se inicia en la infancia-adolescencia y tiene una herencia autosómica recesiva. Presentamos un caso asociado a dicha mutación con presentación clínica atípica.

Material y métodos. Mujer de 45 años sin antecedentes familiares ni personales de interés valorada por torpeza motora e inestabilidad progresiva para la deambulación y sensación de rigidez en miembros inferiores desde la infancia. No refiere déficit sensitivo. A la exploración: paraparesia de predominio distal (pie caído bilateral), hipoalgesia en guante y calcetín, disminución de vibratoria en pies, propioceptiva normal, espasticidad en miembros inferiores sin reflejos patológicos (aquíleos abolidos), Romberg positivo y pie cavo con dedos en martillo.

Resultados. Se realizaron estudios analíticos y de neuroimagen sin alteraciones. En EMG: leve afectación polineuropática de carácter axonal y sensitiva de ambos miembros inferiores. En estudio genético detección mediante exoma dirigido de una variante patogénica c.1909+22G>A, en heterocigosis, en el gen POLR3A, así como una variante de significado incierto c.251G>A; p.Gly84Glu en heterocigosis en el mismo gen, con probable efecto patogénico.

Conclusión. Describimos una forma atípica de mutación en el gen POLR3A sin afectación en neuroimagen (hiperintensidad del pedúnculo cerebeloso superior en >80% de los casos) y con una afectación polineuropática (descrita sólo en 20-30% de las ocasiones, sólo por algunos autores) que nos podría confundir inicialmente con neuropatías de tipo hereditario.

TRASTORNO ANÍMICO Y ENFERMEDAD AUTOINMUNE COMO DEBUT DE UN SÍNDROME FXTAS

Espinosa Rueda, J.; Jiménez Jara, E.; Almeida Zurita, M.; Rodríguez Montolio, J.; Ballesta Martínez, S.; Cheli, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. El síndrome FXTAS (fragile-X-associated tremor/ataxia syndrome) es una patología debida a expansión del trinucleótido CGG en el gen FMR1 localizado en el cromosoma X. Su presentación clínica es muy variada y es frecuente en fases iniciales trastornos del comportamiento y alteraciones autoinmunes asociadas. Presentamos el caso clínico de un paciente con dichos antecedentes y diagnóstico erróneo durante varios años.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Varón de 56 años con antecedentes de depresión de causa no filiada y psoriasis con afectación únicamente cutánea. Es remitido a consultas de Neurología para valoración de parestias en los dedos pulgar e índice derechos de dos años de evolución diagnosticados de neuropatía periférica por atrapamiento del nervio radial. Sin embargo, la exploración deja de manifiesto temblor postural predominantemente en extremidades superiores, leve dismetría en las cuatro extremidades y marcha atáxica con prueba de Romberg positiva que le impedía realizar sus actividades diarias adecuadamente. La RM cerebral muestra hiperintensidades en ambos pedúnculos cerebelosos y en

espleno de cuerpo calloso. Ante la sospecha de síndrome de temblor y ataxia asociado a X frágil (FXTAS) se realiza estudio genético que confirma FMR1 y expansión de CGG.

Conclusión. En conclusión, los pacientes con FXTAS no presentan los síntomas característicos hasta fases avanzadas de la enfermedad. Por ello, la anamnesis y exploración neurológica debe ser exhaustiva en pacientes con antecedentes de enfermedades autoinmunes y/o trastornos anímicos que empiecen con sintomatología neurológica tanto central como periférica, para así asegurar un diagnóstico y tratamiento multidisciplinar correctos. Gracias a ello, podremos mejorar significativamente su calidad de vida.

IME CAIGO EN LA OSCURIDAD!

Marín Gracia, M.¹; Medina Díaz, Á.²; González Fernández, M.²; Martínez Camellín, V.²; Rodríguez Peguero, F.J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; ²Servicio de Medicina. Hospital Santa Bárbara

Objetivos. El síndrome CANVAS (arreflexia vestibular bilateral, ataxia cerebelosa, neuropatía sensitiva) es una forma infrecuente de ataxia de inicio tardío. Muchos casos descritos son esporádicos pero la evidencia disponible sugiere un probable origen genético de herencia autosómica recesiva o dominante con penetrancia incompleta. Se describe un nuevo caso para contribuir a la caracterización de esta entidad.

Material y métodos. Descripción de caso clínico.

Resultados. Varón, 67 años sin antecedentes familiares de ataxia que consulta por inestabilidad al caminar de 2 años de evolución y empeoramiento franco en la oscuridad. No refería tos crónica o clínica disautonómica. En la exploración destacaba hipopalestesia bilateral, reflejos aquíleos abolidos, leve disartria escándida, dismetría apendicular izquierda, Romberg inestable y ampliación de base de sustentación. HINTS (Head Impulse Nistagmus Test of Skew) patológico. El estudio de analítico y LCR (serologías, anticuerpos onconeuronales, autoinmunidad, ECA) fue negativo. RM cerebral mostraba atrofia cerebelosa vermix. El estudio neurofisiológico reveló polineuropatía sensitivo-motora axonal crónica severa en EEII, moderada EESS. V-HIT (Video Head Impulse Test) confirmó arreflexia vestibular bilateral. El estudio genético de ataxias espinocerebelosas, Friedrich negativo. Se observó patrón de reemplazamiento pentanucleótido original AAAAG por pentanucleótido patogénico AAGGG en intrón2 de ambas copias del gen RFC1.

Conclusión. El síndrome CANVAS es un síndrome emergente cuya prevalencia es desconocida. La inestabilidad de la marcha con empeoramiento en la oscuridad y la corrección de la posición ocular en la maniobra de impulso cefálico son síntomas que debemos tener en cuenta para incluir el síndrome CANVAS en el diagnóstico diferencial de ataxias de inicio tardío en el adulto.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN UNA FAMILIA CON ATAXIA TIPO DRLPA

Bermejo Casado, I.; Gómez Gutiérrez, M.; Morales Bacas, E.; López Gata, L.; Moreno Pulido, S.; Romero Cantero, V.; Duque Holguera, M.; García Gorostiaga, I.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos. La atrofia dentato-rubro-palido-luisiana (DRPLA) es una ataxia espinocerebelosa de herencia autosómica dominante causada por la expansión anómala del triplete CAG (>48 copias) en el gen ATN1. Su presentación clínica es heterogénea y depende del número de repeticiones. Se manifiesta principalmente con deterioro cognitivo, ataxia, coreoatetosis y epilepsia.

Material y métodos. Aquellos relativos a la práctica clínica.

Resultados. Mujer de 29 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a urgencias por alteración de la marcha e inestabilidad junto con torpeza motora del MSI de un año de evolución. También presentaba fallos en la articulación del lenguaje y cambio de su carácter habitual. En la exploración destacó una alteración en las funciones ejecutivas, aumento de latencia de las sacadas oculares, leves discinesias orolingüales, disineria y temblor en MSI, y una marcha atáxica. Ante este síndrome cerebeloso progresivo se realizó un estudio completo de ataxias adquiridas y ataxias de herencia recesiva, resultando normales. Posteriormente se añadieron las ataxias dominantes, objetivándose un número patológico de repeticiones del triplete CAG (59 copias) en el gen ATN1 compatible con el diagnóstico de DRPLA. En RM se confirmó la presencia de atrofia pancerebelosa. Evolutivamente ha presentado una progresión rápida desde su debut hace dos años. En el estudio de segregación su hermana y su madre resultaron portadoras asintomáticas, con 54 repeticiones del trinucleótido.

Conclusión. La DRPLA es una entidad infrecuente, pero se debe tener en cuenta en diagnóstico diferencial de un síndrome cerebeloso progresivo. La variabilidad clínica, así como la ausencia de antecedentes familiares, pueden dificultar el diagnóstico definitivo.

ANÁLISIS DE VOLUMETRÍA DE CUERPO CALLOSO EN UNA SERIE DE PACIENTES DE ATAXIA CEREBELOSA HEREDITARIA

Adarmes Gómez, A.D.¹; Reina, M.I.¹; Grothe, M.J.¹; Labrador Espinosa, M.A.¹; Jesús Maestre, S.²; Macías García, D.¹; Muñoz Delgado, L.¹; Carrillo García, F.²; Mir Rivera, P.²

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

Objetivos. Analizar la posible disminución del volumen de cuerpo calloso (CCv), en pacientes en seguimiento por ataxia cerebelosa hereditaria confirmada, o con sospecha de origen hereditario, en Unidad de Trastornos del Movimiento.

Material y métodos. Seleccionamos pacientes en seguimiento por ataxia cerebelosa hereditaria, con una resonancia magnética estructural (RM) de cráneo adecuada para análisis volumétrico, y revisión de datos clínicos. La volumetría fue cuantificada mediante procesamiento automatizado implementado en el software SPM12. Las diferencias volumétricas del CCv entre grupos fueron analizadas mediante ANCOVA covariando por la edad.

Resultados. Se incluyeron 35 pacientes, 55.6% con inicio tardío, 44% con inicio temprano, con una media de años de evolución de la enfermedad a fecha de la RM de cráneo de $13,86 \pm 12,75$. En cuanto al patrón de herencia, la distribución fue: autosómico dominante (AD) 9, autosómico

recesivo (AR) 4, esporádico 22. Al comparar el CCv, entre el grupo de pacientes con herencia AD y el grupo de pacientes con herencia AR o esporádica, se observó que el volumen medio de cuerpo calloso derecho era mayor en el grupo de herencia AD con una significación de $p=0,037$. En cuanto a la clínica, como signos asociados, los pacientes herencia AD presentaron piramidalismo en 2/9 casos (22.2%) y ninguno paraparesia espástica, mientras que los pacientes de herencia AR/esporádicos presentaron piramidalismo en 11/26 (42,3%), y paraparesia espástica en 2/26 (7,7%).

Conclusión. Los datos de nuestra muestra, a pesar de las limitaciones, sugieren que puede existir un menor volumen del cuerpo calloso en pacientes con ataxia cerebelosa de herencia AR o esporádica.

Cefaleas P1

EFECTO PRECOZ DE GALCANEZUMAB EN PACIENTES CON MIGRAÑA Y CEFALEA POR ABUSO DE MEDICAMENTOS SIN DESHABITUACIÓN PREVIA

Membrilla López, J.A.; Ruiz Castrillo, M.J.; Sánchez Casado, L.; Corral, C.; Sastre, M.; Díaz de Terán, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Evaluar el efecto de Galcanezumab en pacientes con migraña y cefalea por uso excesivo de medicación (CUEM) de forma precoz durante el seguimiento.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de una cohorte de pacientes de migraña y CUEM tratados con Galcanezumab en la Unidad de Cefaleas de un hospital terciario. Los pacientes recibieron educación sobre la CUEM, pero no se realizó deshabituación previa al inicio de tratamiento con Galcanezumab. Se evaluaron datos epidemiológicos, cambios en días de migraña al mes (DMM), reducción de medicación sintomática y escalas de discapacidad (HIT6 y MIDAS) tras 3 meses de tratamiento.

Resultados. 54 pacientes con migraña y CUEM fueron tratados con Galcanezumab, con una edad media de 49.4 ± 11.8 y 85.2% (46/54) mujeres. Cumplían criterios de migraña crónica el 39/54 (72.2%). La mediana (p25-p75) de DMM previa al tratamiento fue 20.0 (14.0-30.0), con un consumo mediano mensual de 15.0 (0.0-30.0) antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y 12.0 (8.0-25.3) triptanes. 36/54 (66.7%) completaron 3 meses de seguimiento. 18/36 (50.0%) dejaron de cumplir criterios de CUEM ($p<0.001$), con 12.7 (5.3-20.8, $p<0.001$) DDM y consumo mensual de 5.5 (0.0-16.5, $p=0.009$) AINE y 6.0 (1.0-8.8, $p<0.001$) triptanes. La puntuación de MIDAS pasó de 55.0 (16.5-145.0) a 18.0 (3.5-76.0, $p=0.005$) y la de HIT6, de 68.0 (64.5-71.5) a 57.5 (48.75-64.0, $p<0.001$).

Conclusión. Galcanezumab reduce la gravedad y discapacidad de la migraña en pacientes con CUEM tras 3 meses de tratamiento, sin necesidad de estrategia de deshabituación previa.

ANTICUERPOS MONOCLONALES CONTRA EL PÉPTIDO RELACIONADO CON EL GEN DE LA CALCITONINA (CGRP) O SU RECEPTOR. EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN 180 PACIENTES

Juan Martínez, C.¹; Boix Moreno, A.¹; Molina Martínez, F.J.¹; Camiña Muñoz, J.²; Gómez Lobón, A.³; Corujo Suárez, M.¹; Mateos Salas, T.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases;

²Servicio de Neurología. Clínica Rotger Sanitaria Balear, S.A.;

³Servicio de Farmacia Hospitalaria. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos. Los anticuerpos monoclonales frente al CGRP [galcanezumab (GALCA), fremanezumab (FREMA)] o su receptor [erenumab (ERE)] constituyen la primera terapia preventiva específica contra la migraña, episódica (ME) o crónica (MC). Se presenta la experiencia en práctica clínica en nuestro centro con estos fármacos.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo (marzo/2019–marzo/2021) en 180 pacientes [88,9% mujeres; edad media: 47,6 años (17-76); 79,5% MC (79,8% sin aura); resto ME (62,2% sin aura)], evaluando beneficio (días con cefalea mensuales, discapacidad, calidad de vida, impresión clínica) y tolerabilidad.

Resultados. Inicio con ERE: 118 (65,5%) (13 con 70 mg); GALCA: 56 (31,1%); FREMA: 6. Interrumpidos (nulo beneficio): 24 (13,3%) [16 ERE (13,5% de 118), 8 GALCA (14,3% de 56)]. Cambios: 30 [14 ERE-GALCA (12 por bajo beneficio y 2 por efectos adversos –mantienen GALCA 3 y 1 respectivamente–); 2 ERE-FREMA (1 y 1 –este continúa–); 10 GALCA-ERE (4 y 6 –mantienen ERE 2 y 4 respectivamente–); 2 GALCA-FREMA (1 y 1 –ambos siguen–); y 2 dobles cambios (1 ERE-GALCA-FREMA –mantiene FREMA–, 1 GALCA-ERE-FREMA –no continúa–)]. Continúan en tratamiento 141: 91 con ERE (64,5%; 85 de 118 iniciales más 6, sólo 2 con 70 mg), 39 GALCA (27,7%, 35 de 56 iniciales más 4) y 11 FREMA (7,8%, 6 iniciales, 5 más tras cambios). Se analizan latencia de respuesta, grados de beneficio, seguridad, tolerancia y respuesta a asociación con onabotulinumtoxinA.

Conclusión. En esta cohorte son comparables los beneficios obtenidos con erenumab y galcanezumab, siendo más frecuentes las sustituciones por efectos adversos con galcanezumab. El estudio no permite valorar el fremanezumab.

ESTUDIO DESCRIPTIVO UNICÉNTRICO DE TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES ANTI-CGRP EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Paul Arias, M.; Baraldés Rovira, M.; García Díaz, A.; Vázquez Justes, D.; Gallego Sánchez, Y.; González Mingot, C.; Mauri Capdevila, G.; Sanahuja Montesinos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. La migraña es el motivo de consulta más frecuente al neurólogo. Los anticuerpos monoclonales anti-CGRP están indicados como tratamiento preventivo en migraña crónica (MC) o episódica.

Material y métodos. Estudio transversal de una cohorte de 50 pacientes en tratamiento con anti-CGRP iniciado entre enero 2020-enero 2021. Describimos y comparamos las características clínicas y la respuesta al tratamiento de la visita basal con los 3 y 6 meses.

Resultados. En nuestro centro 32 pacientes reciben Erenumab, 9 Galcanezumab y 9 Fremanezumab. Basalmente, 29 pacientes (90,6%) con Erenumab tenían MC con una media de 18,28 días migraña/mes (DMM) y HIT-6 de 68,34, 9p (100%) con Galcanezumab tenían MC con 17,33 DMM y HIT-6 69,56, y 6p (66,7%) con Fremanezumab tenían MC con 12,78 DMM y HIT-6 58,67. A los 3 meses el porcentaje de pacientes con mejoría >50%DMM era 64,5% con Erenumab, 55,5% con Galcanezumab y 66,7% con Fremanezumab, y la mejoría del HIT-6 era 16,12, 13,56 y 8 puntos respectivamente. A los 6 meses el porcentaje de pacientes con mejoría >50%DMM era 61,5% con Erenumab, 61,5% con Galcanezumab y 71,5% con Fremanezumab, y la mejoría del HIT-6 era 12,78, 15,06 y 3,17 puntos respectivamente. 10 pacientes realizaron cambio entre monoclonales (9 por ineficacia y 1 por efecto adverso); 2 están pendientes de evolución y 3 mejoraron sus DMM>50% con el nuevo fármaco.

Conclusión. Los 3 fármacos son eficaces y bien tolerados, incluso aunque nuestra cohorte la mayoría de pacientes tenían MC refractaria. El 37,5% de los pacientes que realizaron cambio de tratamiento presentaron una respuesta >50% DMM.

MIGRAÑA EPISÓDICA DE ALTA FRECUENCIA Y CRÓNICA: IMPACTO DE LOS ANTICUERPOS CONTRA EL CGRP ANTE DOS CARAS DE LA MISMA MONEDA

Trillo Mariño, E.; Membrilla Amós, J.; Sánchez Casado, L.; Corral Quereda, C.; Díaz de Terán Velasco, F.J.; Sastre Real, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Evaluar si existen diferencias en la mejoría de la discapacidad y el impacto de la cefalea entre pacientes con migraña episódica de alta frecuencia (MEAF) y migraña crónica (MC) en tratamiento con anticuerpos monoclonales contra el CGRP de forma precoz durante el seguimiento.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de una cohorte de pacientes con MEAF y MC tratados con anticuerpos monoclonales contra el CGRP en la Unidad de Cefaleas de un hospital terciario. Los pacientes fueron evaluados con datos demográficos, con escalas de discapacidad (MIDAS) e impacto (HIT-6) de la cefalea previo al comienzo del tratamiento y a los 3 meses de tratamiento.

Resultados. Se incluyeron 40 pacientes con MEAF y 125 con MC (edad media 49,6 años (DE 0,5); 87,9% mujeres). La media de días de cefalea al mes era de 11,80 (DE 2,52) y de 23,24 (DE 5,80) respectivamente. A los 3 meses de seguimiento, el grupo MEAF presentó una reducción media de -20,48 (DE 57,60) (p=0,38) en MIDAS y de -10,68 (DE 13,50) (p<0,001) en el HIT-6. El grupo de MC también presentaba a los 3 meses una reducción del MIDAS [-38,05 (DE 68,48); p<0,001] y de HIT-6 [-10,12 (DE 10,88); p<0,001], respectivamente. En la comparación entre los dos

grupos de migraña no observamos diferencias significativas en la mejoría en la discapacidad (MIDAS: $p=0,186$; HIT-6: $p=0,843$).

Conclusión. Los pacientes con MEAF en tratamiento con anticuerpos monoclonales contra el CGRP presentan una mejoría muy significativa y similar a los pacientes con MC tras 3 meses de tratamiento.

EXPERIENCIA A UN AÑO DEL TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CON ANTICUERPOS MONOCLONALES EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Tellechea Aramburo, P.¹; Fresán Restituto, D.²; Navarro Azpíroz, M.C.³; Lacalle Fabo, E.²; Martín Bujanda, M.³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; ²Servicio de Farmacia Hospitalaria. Complejo Hospitalario de Navarra;

³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos. A finales de 2019 se introdujo en la práctica clínica el tratamiento con anticuerpos anti-CGRP para migraña crónica y episódica de alta frecuencia. Nuestra intención es analizar la experiencia de nuestro centro en este tiempo, en términos de seguridad y eficacia.

Material y métodos. Analizamos características basales, evolución de días de cefalea y decisiones de discontinuación, cambio o reinicio de anti-CGRP en los pacientes que iniciaron tratamiento entre diciembre de 2019 y abril de 2020 en nuestro centro. Son 92 pacientes, 84 diagnosticados de migraña crónica y 7 de episódica. En todos se inició galcanezumab por protocolo del hospital, excepto 3 que iniciaron erenumab por provenir de ensayos o por contraindicación para galcanezumab.

Resultados. La media de días de cefalea al mes se redujo de 22,9 antes de iniciar el tratamiento, a 9,8 días a los 12 meses. 59 pacientes han cumplido el año de tratamiento; en 12 de ellos se ha reiniciado otro ciclo de tratamiento por empeoramiento al terminar el primero. 17 han cambiado a erenumab por falta de eficacia y uno por efectos adversos, con mejoría en la mayoría. 14 pacientes han referido efectos adversos leves, la mayoría mareo/vértigo, pero en ninguno han supuesto el motivo para suspender el tratamiento.

Conclusión. Nuestra experiencia avala la eficacia y seguridad de los anticuerpos anti-CGRP. También apoya el cambio a un segundo anticuerpo en caso de fallo o mala tolerancia. La necesidad de reintroducir el tratamiento por empeoramiento al terminar el ciclo nos hace valorar la posibilidad de mantener el tratamiento más allá del año.

EXPERIENCIA EN VIDA REAL DE GALCANEZUMAB COMO ÚNICO ANTICUERPO ANTI-CGRP APROBADO PARA MIGRAÑA

Fernández Fernández, S.; Obach Baurier, V.; Marrero González, P.; Fabregat Fabra, N.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. El objetivo es presentar nuestra experiencia en vida real utilizando Galcanezumab como tratamiento preventivo de la migraña.

Material y métodos. En nuestro centro se aprobó exclusivamente Galcanezumab como tratamiento de

inicio con anticuerpos anti-CGRP. En caso de ineficacia o efecto adverso se aceptó el cambio a Erenumab. Todos los pacientes tratados fueron seguidos prospectivamente. Se analizó la eficacia y seguridad a 3 y 6 meses. La disminución de los días de cefalea respecto al estado basal se categorizó en <25%, 25-49%, 50-74% y > 75%. También se analizó la impresión global del paciente.

Resultados. 73 pacientes tenían seguimiento a 3 meses y 29 a 6 meses. La edad media fue 48 años y el 87,6% fueron mujeres. La mediana de días con cefalea al mes fue de 20 (rango 6-30) A los 3 y 6 meses respectivamente la reducción de los días de cefalea al mes fue: <25% en el 27,3% y 35%; 25-49% en el 17,8 y 14,2% %; 50-74% en 35,6 y 32,1% % y >75% 19,17 y 21,4%. 67 (91,7%) pacientes reportaron mejoría en la impresión global y 26 a los 6 meses (89,6%). Los efectos adversos más frecuentes fueron estreñimiento y mareo. 9 pacientes cambiaron a Erenumab por ineficacia, ninguno por intolerancia. En 7 hay seguimiento a 3 meses y en ninguno fue eficaz.

Conclusión. Galcanezumab redujo más del 50% los días de cefalea al mes a más del 50% de los pacientes a los 3 y 6 meses, siendo bien tolerado. El cambio a erenumab no aportó beneficio.

EXPERIENCIA CLÍNICA DE NUESTRO CENTRO HOSPITALARIO EN EL USO DE LOS ANTI-CGRP EN TRATAMIENTO Y PREVENCIÓN DE LA MIGRAÑA REFRACTARIA

Azarkane, K.; Canfield Medina, H.; Doporto Fernández, A.; Tuñas Gesto, C.; Suárez Castro, E.; Expósito Ruiz, I.; Ramos Rúa, L.; Aneiros Díaz, Á.M.; Abella Corral, J.; Llana González, M.Á.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos

Objetivos. Analizar la eficacia y seguridad de los anti-CGRP en tratamiento y prevención de la migraña refractaria.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo en pacientes tratados con anti-CGRP, entre Febrero/2020 y Abril/2021. Se excluyeron pacientes con menos de 6 meses de tratamiento. 19 pacientes; 9 con Galcanezumab (GA), 8 con Erenumab (ER) y 2 con Fremanezumab. Se analiza su situación basal y la evolución a los 3 y 6 meses. Se evalúan los datos demográficos, los tratamientos preventivos utilizados previamente, la escala HIT-6, los días de migraña al mes (DMM), y el número de triptanes usados al mes (TUM). Asimismo, se comparan los resultados de GA y ER.

Resultados. 84% son mujeres. Edad media de 47,15 años. 30% asociaban dos o más desencadenantes (estrés, privación del sueño, ...). 84% probaron más de 4 tratamientos preventivos y 50% recibieron más de 5 sesiones de toxina botulínica. Al inicio del tratamiento, los pacientes presentaron una media de 70 puntos en HIT-6, 18,05 en DMM y 15 en TUM. A los 3 meses: HIT-6, 61,21; DDM, 10; TUM, 7,5. A los 6 meses: HIT-6, 57,56; DDM, 8,26; TUM, 5,67. 4 pacientes presentaron estreñimiento y 2 dolor a nivel de la zona de inyección. No se objetivaron diferencias significativas entre GA y ER en parámetros previamente descritos.

Conclusión. El estudio confirma la eficacia y la seguridad de los anti-CGRP en pacientes con migraña refractaria, sin objetivar una diferencia significativa entre GA y

ER. Sin embargo, se necesita una muestra más amplia y un seguimiento más prolongado para confirmar dichos resultados.

ALERGIA A ONABOTULINUMTOXINA EN MIGRAÑA CRÓNICA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Rodríguez Vico, J.; Jaimes Sánchez, A.; García Gómez, A.; Pajares Pascual, O.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. La alergia a OnabotulinumtoxinA (OnabotA) es un evento extremadamente inusual. En nuestro centro, con gran experiencia en infiltraciones con toxina en todo tipo de cefaleas, es el primer caso que tenemos en más de 5 años.

Material y métodos. Describir un caso clínico de Alergia a OnabotA en paciente en seguimiento por Migraña crónica.

Resultados. Se trata de una mujer de 42 años con intolerancia a la lactosa e Hipotiroidismo. Cefaleas de perfil migrañoso desde los 18 años. En seguimiento en Neurología desde 2016. La vemos por primera vez en la Unidad en 2019. Nebivolol y Amitriptilina no fueron eficaces como preventivos. No toleró Topiramato. Primera sesión de OnabotA siguiendo el paradigma PREEMPT con 155 unidades en Junio 2019. Eficacia del 50% en reducción cefaleas al mes. Tras la cuarta dosis refiere pequeñas pápulas pruriginosas en algunos puntos de infiltración que duraron 5 días. A los dos meses, aparecen de nuevo pápulas urticarizantes (10 días). Se vuelve a infiltrar y aparecen de nuevo. Se remite a alergia por sospecha de reacción a la Onabot A. Se Diagnostica de urticaria y Angioedema por OnabotA. Se suspenden infiltraciones y se inicia tratamiento con anticuerpos monoclonales.

Conclusión. Aunque extremadamente raro, existe la posibilidad de alergia al principio activo de la OnabotA. Es preciso conocerlo para poder identificarlo y retirar a tiempo la medicación. Los anticuerpos monoclonales suponen una buena alternativa en estos casos.

PERSISTENCIA DEL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA Y AC ANTI-CGRP EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Cano Orgaz, A.¹; Sánchez, A.²; Casado Ruiz, V.¹; Sanz Cartagena, P.¹; Muriana Batiste, D.¹; Guanyabens, N.¹; Álvarez Larruy, M.³; Palomeras, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; ²Servicio de Neurociencias. Hospital de Mataró; ³Servicio de Geriátrica. Hospital de Mataró

Objetivos. Analizar la persistencia del tratamiento al año del tratamiento para migraña crónica en pacientes tratados con Toxina Botulínica o con Ac anti-CGRP en este caso todos ellos tras fracasar al tratamiento con Toxina Botulínica.

Material y métodos. Hemos analizado todos los primeros 40 pacientes que cumplían criterios de migraña crónica y que iniciaron tratamiento con Ac anti-CGRP durante los años 2019 y 2020 y los hemos comparado con los primeros 75 pacientes que iniciaron por el mismo motivo Toxina Botulínica en las mismas fechas. La persistencia que consiste en continuar con el mismo tratamiento un año después

engloba los conceptos, de eficacia, seguridad, tolerabilidad y satisfacción.

Resultados. Ac anti-CGRP: Persistencia al año 72,5%. Toxina Botulínica: Persistencia al año 75%. (p NS)

Conclusión. La persistencia al año de los Ac anti-CGRP para el tratamiento de la migraña crónica es comparable a la de la Toxina Botulínica pese a que todos los pacientes tratados con Ac anti-CGRP provenían de fracasar al tratamiento con Toxina Botulínica.

DESCRIPCIÓN DE LA EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE GALCANEZUMAB A DOSIS DE 300 MG/MES COMO USO COMPASIVO EN CEFALEA EN RACIMOS REFRACTARIA. SERIE DE 6 PACIENTES

Morollón Sánchez-Mateos, N.; Belvis Nieto, R.; Masip Torne, M.; De Dios López, A.; Pagès Puigdemont, N.

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

Objetivos. Galcanezumab es un anticuerpo monoclonal contra el péptido relacionado con el gen de la calcitonina autorizado en Europa para la profilaxis de migraña a dosis de 120 mg/mes. Sin embargo, la FDA aprobó también su uso en pacientes con cefalea en racimos a la dosis de 300 mg/mes. El objetivo del estudio es analizar la efectividad y seguridad de galcanezumab en pacientes con cefalea en racimos crónica como uso compasivo.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo de la efectividad y seguridad de galcanezumab 300 mg/mes en pacientes con cefaleas en racimos refractaria.

Resultados. 6 pacientes (66,6% hombres) iniciaron galcanezumab entre noviembre de 2020 y marzo de 2021. La edad media fue ($\pm$ DE) de 47 ± 9 años. El promedio de tratamientos preventivos probados fue de 9 (7-12), incluyendo en el 83,3% de la muestra la implantación previa de neuroestimuladores, occipital e hipotalámico en 4 pacientes y occipital en 1 paciente. A los 3 meses, tres pacientes suspendieron el tratamiento por ineficacia, un paciente presentó una reducción del 30% del número de ataques diarios e intensidad del dolor, y en otros dos esta reducción fue superior al 50%. Sólo un paciente manifestó estreñimiento. A partir de los datos farmacocinéticos de los ensayos clínicos con la pauta de 300 mg mensuales, se determinó que el intervalo posológico óptimo era de 240 mg cada 24 días.

Conclusión. Los pacientes con cefalea en racimos refractaria podrían beneficiarse del tratamiento con galcanezumab. En nuestro entorno, es necesario realizar un ajuste posológico para adaptarlo a la presentación comercializada.

SEGURIDAD Y TOLERABILIDAD DE LOS ANTICUERPOS MONOCLONALES ANTI-CGRP EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Corral Quereda, C.; Sánchez Casado, L.; Membrilla Amos, J.; Trillo Mariño, E.; Sastre Real, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Analizar los efectos adversos (EA) referidos por pacientes con migraña tratados con anticuerpos

monoclonales contra el CGRP o su receptor (AcM anti-CGRP) en la práctica clínica.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de pacientes con Migraña Crónica (MC) y Migraña Episódica de Alta Frecuencia (MEAF) tras tres meses de tratamiento con galcanezumab y erenumab en la Unidad de Cefaleas de un Hospital Universitario terciario, entre enero de 2020 y enero de 2021. Las variables incluidas fueron: sexo, edad, presencia y tipo de EA, uso concomitante de otras terapias contra la migraña y características de la migraña.

Resultados. Se incluyeron un total de 133 pacientes, de los cuales 106 (79.7%) tenían diagnóstico de MC y 27 (20.3%) de MEAF. Se describieron EA en 69 pacientes (51.9%). El EA más frecuente fue el estreñimiento, referido por 45 pacientes (33.8%). Fueron EA menos frecuentes mareo (6 pacientes, 4.5%), mialgias (5 pacientes, 3.8%) y astenia (5 pacientes, 3.8%). No ocurrieron EA graves, sin embargo, un paciente finalizó el tratamiento por estreñimiento (<0.8%). No se encontraron asociaciones entre el estreñimiento y el AcM anti-CGRP usado, variables epidemiológicas, tratamiento concomitante con otros fármacos para la migraña o características de la migraña.

Conclusión. Los AcM anti-CGRP son bien tolerados tras 3 meses de tratamiento. Aproximadamente la mitad de los pacientes padecieron algún efecto secundario, sin embargo, en la mayoría fueron leves. El EA más frecuente fue el estreñimiento. No hubo diferencias en los EA entre los diferentes AcM anti-CGRP.

UTILIDAD DEL CAMBIO ENTRE ANTICUERPOS MONOCLONALES ANTI-CGRP (PROTEÍNA ASOCIADA AL GEN DE LA CALCITONINA) EN NO RESPONDEDORES

Espada Olivan, F.J.; Perkal Rug, H.D.; Giraldo Salazar, D.M.; Casadevall Codina, T.; Guerrero Castaño, C.

Servicio de Neurología. Corporació de Salut del Maresme i La Selva

Objetivos. Recientemente se ha aprobado el uso de los anticuerpos anti-CGRP para el tratamiento preventivo de la migraña episódica y crónica. En la actualidad existen tres moléculas (erenumab, galcanezumab, fremanezumab) con algunas diferencias en su forma de actuación y diana terapéutica. En el presente estudio valoramos la utilidad del cambio de molécula en no respondedores a un primer anti-CGRP.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las prescripciones realizadas en nuestro centro de anti-CGRP por migraña de alta frecuencia o migraña crónica, obteniéndose 70 pacientes (48 erenumab, 19 galcanezumab, 3 fremanezumab). Cese de primer anti-CGRP en 19, 1 por embarazo, 1 por efectos indeseables, y 17 por no respuesta tras al menos 3 meses de tratamiento. Cambio de anti-CGRP en 16 (9 erenumab a galcanezumab, 4 galcanezumab a erenumab, 2 erenumab a fremanezumab, 1 galcanezumab a fremanezumab). Se revisó la mejoría (disminución 50% días de dolor/mes y/o al menos 3 puntos menos en HIT-6) tras al menos 3 meses de cambio.

Resultados. Se desecharon 4 pacientes por llevar menos de 3 meses de cambio en momento de revisión. 2 pacientes no respondieron al cambio. 2 pacientes mejoraron en HIT-6 (18 y 6 puntos menos), pero disminución de número de

días de dolor/mes menor del 50% (29% y 38%). 8 pacientes respondieron en ambos parámetros.

Conclusión. Según nuestra serie a falta de respuesta a un anti-CGRP no supone que no responda a otro, por lo que el cambio entre ellos puede ser una buena estrategia en pacientes no respondedores.

PAPEL DEL FROTIS NASOFARÍNGEO PARA DETERMINACIÓN DE SARS-COV-2 COMO POTENCIAL desencadenante de MIGRAÑA

Madera Fernández, J.; Pascual Gómez, J.; González Quintanilla, V.; Pérez Pereda, S.; Gallo Valentín, D.; Manrique Arregui, L.; Rodríguez Rodríguez, E.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. La implicación de estructuras del sistema nervioso central y periférico en la generación de los ataques de migraña no es conocida con exactitud. Estudiamos si la estimulación periférica del nervio trigémino mediante el test de PCR para SARS-COV-2 podría actuar como desencadenante de crisis.

Material y métodos. Se envió una encuesta online a 658 sanitarios y estudiantes de medicina de un hospital de tercer nivel, preguntando si habían presentado una crisis migrañosa en las siguientes 24h tras la realización del test y sobre su historia previa de migraña. Se excluyeron aquellos casos en los que no se había realizado dicho test o éste había sido positivo.

Resultados. Se incluyeron 309 participantes. El 15,2% presentaron una crisis migrañosa tras la realización del test, de los cuales el 89,4% eran migrañosos (X²:66,6 p<0,00). La odds ratio (OR) para desarrollar un ataque de perfil migrañoso tras la PCR en el grupo de migrañosos vs no migrañosos fue de 22,6 (IC del 95% [8,597 - 59,397]). No se observaron diferencias en las principales características de las crisis migrañosas previas y tras la realización de PCR en el subgrupo de migrañosos, salvo en el porcentaje de migrañas con aura, que fue significativamente menor en las desencadenadas tras la PCR (p: 0,016).

Conclusión. La realización del test de PCR puede desencadenar migraña en 1 de cada 7 sujetos, con una frecuencia significativamente mayor en el subgrupo de migrañosos (1 de cada 3). Estas observaciones confirman que estímulos periféricos a nivel del nervio trigémino pueden desencadenar crisis migrañosa en pacientes migrañosos.

Cefaleas P2

ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA EFICACIA DE LOS ANTICUERPOS MONOCLONALES EN PACIENTES CON MIGRAÑA Y DEPRESIÓN COMÓRBIDA

Moreno Pulido, S.; Romero Cantero, V.; Bermejo Casado, I.; Morales Bacas, E.; López Gata, L.; Duque Holguera, M.; Portilla Cuenca, J.C.; García Gorostiaga, I.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos. Analizar la eficacia del tratamiento con anticuerpos monoclonales anti CGRP (ACM) en pacientes con migraña resistente al tratamiento (MRT) en función del antecedente de depresión.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de una cohorte de 47 pacientes consecutivos diagnosticados de MRT, 15 con antecedentes de depresión y 32 sin depresión. Registramos características sociodemográficas y clínicas basales y variables de eficacia e impacto sobre discapacidad a los 3 meses.

Resultados. Se obtuvo una reducción media de 13,3 días con cefalea/mes (DCC) y de 12,7 días con migraña/mes (DCM) en pacientes con antecedentes de depresión en comparación con 1,7 DCC y 2,8 días DCM en pacientes sin depresión ($p<0,05$). La tasa de respuesta al 50%, 75% y 100% fue, respectivamente del 93,3%, 60% y 0% en pacientes con depresión y del 46,9%, 15,6% y 3,13% en pacientes sin depresión ($p<0.01$ en el grupo de 50% y 75%). Encontramos una reducción significativa en la puntuación a tres meses respecto a la basal en las escalas de discapacidad MIDAS y HIT6, siendo mayor en pacientes con depresión ($p<0.01$). Aplicando la escala de impresión global de cambio un 93,3% de los pacientes con depresión consideran una mejoría moderada/excelente frente al 68,8% de los pacientes sin depresión ($p>0,05$).

Conclusión. La depresión es una comorbilidad frecuente en pacientes con MRT. En nuestro estudio, el uso de ACM en pacientes con depresión se asocia, significativamente, con una reducción mayor de los días de migraña al mes y mejoría en la calidad de vida en comparación con los pacientes sin depresión.

USO DE ERENUMAB EN PACIENTE CON MIGRAÑA CRÓNICA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Peral Quirós, A.; Acebrón Sánchez-Herrera, F.; Blanco Valero, M.D.C.; Rodríguez Martín, A.; Labella Álvarez, F.; Jurado Cobo, C.M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos. Erenumab es un anticuerpo monoclonal humano anti-CGRP (péptido relacionado con el gen de la calcitonina), dirigido contra el receptor, indicado en profilaxis de migraña en adultos con más de 4 episodios de cefalea al mes. No se ha descrito previamente la eficacia y seguridad en pacientes con esclerosis múltiple bajo tratamiento inmunomodulador. Describimos nuestra experiencia en relación a ello con dos casos clínicos.

Material y métodos. Se presentan dos casos clínicos. Mujer de 51 años con migraña crónica en tratamiento previo con amitriptilina, topiramato y toxina botulínica, sin mejoría. Diagnosticada de esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) en tratamiento con acetato de glatiramer y con fatiga discapacitante. Mujer de 39 años con migraña crónica y el mismo tratamiento preventivo más flunarizina y propranolol sin mejoría. Diagnosticada de EMRR, en tratamiento con ocrelizumab.

Resultados. Dado el subóptimo control de la migraña, ambas pacientes comienzan tratamiento con erenumab 70 mg mensual, aumentando a 140 mg a los tres meses. En ambos

casos, después de 9 meses de tratamiento, se redujeron los episodios de migraña más de un 50%, reportándose en el primer caso mejoría con respecto a la fatiga. No se han notificado nuevos brotes ni progresión en discapacidad, ni eventos adversos derivados del uso conjunto con los tratamientos inmunomoduladores.

Conclusión. El uso de erenumab en pacientes con EMRR y tratamientos inmunomoduladores con diferente mecanismo de acción sobre el sistema inmune parece seguro y eficaz. Es necesario contar con más series de casos para completar nuestros resultados.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE AGENTES ANTI-CGRP TRAS UN AÑO DE EXPERIENCIA COMO TRATAMIENTO PREVENTIVO DE MIGRAÑA CRÓNICA Y EPISÓDICA DE ALTA FRECUENCIA

Rodríguez Camacho, M.; Dengra Maldonado, A.I.; Adan, C.; Gómez Camello, Á.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos. Describir las características demográficas y fenotípicas de los pacientes tratados con agentes anti-CGRP y evaluar el perfil de seguridad y la eficacia de dichos tratamientos en la práctica clínica real tras el primer año de uso de estos tratamientos.

Material y métodos. Estudio descriptivo observacional de carácter retrospectivo a partir de base de datos de 83 pacientes con MEAF (migraña episódica de alta frecuencia), migraña crónica o cefalea en racimos, de la Unidad de Cefaleas en tratamiento con anticuerpos monoclonales antiCGRP.

Resultados. Se administraron 89 tratamientos en total a 83 pacientes. La mediana de seguimiento fue de 7 meses. 21 pacientes (25,3%) padecían MEAF, 60 (72,3%) migraña crónica, 1 paciente migraña crónica y cefalea en racimos y 1 paciente cefalea en racimos crónica. La frecuencia de crisis mensuales media antes del tratamiento con antiCGRP fue de 15,22 (d.e. 6,93), y tras instauración de tratamiento, de 7,08 (d.e. 7,4). La intensidad media de la cefalea en la escala EVA (1-10) fue de 8,8 (d.e. 1,16) previamente al inicio del tratamiento y de 3 (d.e. 2,24) tras la instauración del mismo. De los 89 tratamientos administrados, se reportaron efectos adversos en 13 de los casos (14,6%), siendo este el motivo de suspensión del tratamiento en 3 de ellos.

Conclusión. El tratamiento preventivo con anticuerpos monoclonales anti-CGRP en pacientes con migraña crónica o MEAF presenta un buen perfil de seguridad también en la práctica clínica habitual. Además continúan demostrando su eficacia con al menos un 50% de media en la reducción del número de crisis y de intensidad.

EXPERIENCIA DE USO DE ANTICUERPOS ANTI-CGRP EN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

González Martín, L.; Lobato Rodríguez, R.; Almarcha Menarguez, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. Los anticuerpos monoclonales contra el péptido relacionado con el gen de la calcitonina son una familia farmacológica de reciente introducción y que han demostrado

ser eficaces y seguros, tanto en migraña episódica como en migraña crónica.

Material y métodos. Se trata de un estudio descriptivo, en el que se analiza la respuesta a anticuerpos monoclonales contra CGRP, tomando como variable más significativa el número de días de migraña al mes. En este trabajo se recogen datos de un total de 37 pacientes durante el primer año de utilización de estos fármacos. En este periodo, se realizan llamadas telefónicas al primer mes y posteriormente cada 3 meses, pasando escalas (HIT-6 y MIDAS) y preguntado por días de migraña mensuales. 34 pacientes fueron tratados con dosis iniciales de erenumab. 13 de ellos, tras ser tratados con erenumab 70 mg, por escasa eficacia, se aumentó la dosis a 140 mg. 2 pacientes desde el inicio se trataron con erenumab 140 mg. Tres pacientes fueron tratados con galcanezumab tras tratamiento con erenumab. 1 paciente fue tratado desde el inicio con galcanezumab.

Resultados. Hemos analizado el promedio de días de migraña al mes, obteniendo una media, entre otras medidas de estadística descriptiva, de 12.58 días previa al tratamiento que pasa a 7.02 en el primer mes y a 5.48 en el tercer mes.

Conclusión. En general esta nueva familia de fármacos ofrece una efectividad muy significativa desde el punto de vista clínico. Hemos observado una mejoría de los días de migraña al mes en casi todos los casos.

DETECCIÓN DE WHITE MATTER HYPERINTENSITIES EN PACIENTE CON MIGRAÑA CRÓNICA Y SU REPERCUSIÓN EN EL ESTADO COGNITIVO

Paul Arias, M.¹; Sánchez Lozano, P.¹; Mitjana Penella, R.¹; Baraldés Rovira, M.¹; García Díaz, A.¹; Gil Sánchez, A.²; Brieva Ruiz, L.¹; Canudes, M.²; Ruiz Coelho, D.¹; González Mingot, C.¹

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

Objetivos. Los pacientes con migraña crónica (MC) tienen más riesgo de presentar lesiones silenciosas cerebrales conocidas como White Matter hyperintensities (WMH). Se ha descrito un peor rendimiento cognitivo en pacientes con MC. Este estudio pretende investigar la prevalencia de WMH y determinar su correlación clínica con el pronóstico de la migraña, el estado cognitivo y la calidad de vida de los pacientes.

Material y métodos. Análisis de las imágenes de RM cerebral de 34 pacientes que padecen MC. En función de la presencia de WMH, se han dividido a los pacientes en dos grupos: Grupo-WMH y Grupo NoWMH. Se ha comparado a nivel basal las características de la migraña y el estado cognitivo; y tras dos meses con tratamiento preventivo se han revalorado los resultados.

Resultados. Se han detectado WMH en un total de 11 pacientes (32,35%) de predominio en el lóbulo frontal (70%). La presencia de WMH se asocia a una media de edad superior (50 vs. 46), una frecuencia más elevada de crisis y más años de evolución de MC. Los pacientes con aura presentan más WMH (45,5% vs. 13%, $P=0,037$). No hemos observado que el Grupo WMH tenga una peor respuesta al tratamiento preventivo, ni una peor puntuación en los test de cognición ni de calidad de vida.

Conclusión. No existe correlación entre las WMH y la respuesta al tratamiento preventivo. En nuestra muestra, las WMH no repercuten de forma negativa en el estado emocional ni cognitivo. Aunque si se correlaciona con la presencia de aura y la severidad de la migraña.

EVALUACIÓN DE RENDIMIENTO COGNITIVO INTERCRÍTICO EN PACIENTES MIGRAÑOSOS. PROPUESTA DE BATERÍA NEUROPSICOLÓGICA Y RESULTADOS DE NUESTRA MUESTRA

Lamas Pérez, R.¹; Luque Tirado, A.²; Franco Macías, E.¹; Millán Vázquez, M.¹; Jiménez Hernández, M.D.¹; González Oria, C.¹

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

Objetivos. Las quejas cognitivas son frecuentes en pacientes migrañosos, incluso en periodo intercrítico. Los estudios previos son poco concluyentes. Presentamos los resultados de la evaluación intercrítica de una muestra de pacientes migrañosos, con una batería neuropsicológica diseñada para ello.

Material y métodos. Estudio observacional transversal. Evaluación mediante entrevistas clínicas, diarios de cefaleas, escalas MIDAS, HIT6 y HAD. Batería neuropsicológica: MMSE, FCSRT-verbal, test de letras y números, TMT (A y B), clave de números, líneas de Benton, OT-15, figura compleja de Rey, denominación de Boston (60 ítems), fluidez verbal del Barcelona y PDQ-D.

Resultados. 32 pacientes, 96.6% mujeres, con edad media 42.4 años, el 75% con estudios superiores a primarios. 20 (62.5%) formas episódicas. Media de 10.2 DCM y de 26.6 años de evolución. 15.62% con aura. Un 87.5% en tratamiento preventivo durante el estudio. En MMSE-correctado 10 (31.25%) puntúan <27 puntos. El dominio más afectado fue fluencia verbal (56.2% patológicos) con menor afectación nominación (6.2%). En funciones ejecutivas y atención sostenida el TMT (AyB) mostró 45% de resultados <pc10. En el resto de pruebas ejecutivas el rendimiento fue bueno. En FCSRT-verbal 4 (12.5%) muestran alterado recuerdo libre y 9 (28.1%) el ISP. La evaluación visuoespacial con líneas de Benton fue patológica en 25%, con visuopercepción conservada. 100% mostró quejas subjetivas en PDQ-D, media de 31.9 puntos.

Conclusión. Nuestros resultados sugieren afectación predominante en fluencia verbal, funciones ejecutivas y, en menor medida, visuoespacial, acorde con las quejas de los pacientes. Los test más útiles fueron fluencia verbal del Barcelona, TMT y líneas de Benton, que nos podrían permitir una evaluación preliminar en las consultas de cefaleas.

COGNICIÓN SOCIAL EN CEFALEA EN RACIMOS

Ballesta Martínez, S.; Navarro Pérez, M.P.; Rodríguez Montolio, J.; Jiménez Jara, E.; Espinosa Rueda, J.; Cheli Gracia, D.; Santos Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La teoría de la mente (TdM) es la habilidad para atribuir a uno mismo y al resto estados mentales como creencias (TdM cognitiva -TdMc-) y sentimientos (TdM afectiva -TdMa-). Basándonos en el papel del hipotálamo, tanto en la generación del dolor como en la cognición social, nuestro objetivo es determinar si la TdM está alterada en pacientes con cefalea en racimos episódica (CRE) fuera del racimo.

Material y métodos. Estudio de casos y controles en el que 17 pacientes y 11 controles realizaron tareas de cognición social (Test de la Mirada -RMET- para valorar la TdMa y el Test de las Insinuaciones -HT- para la TdMc) así como el Test de Símbolos y Dígitos (SDMT) para evaluar el rendimiento cognitivo y la escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria (HADS). Se recogieron también características sociodemográficas.

Resultados. Todos los participantes fueron varones; la edad media fue $48,8 \pm 8$ en el grupo control y $50,2 \pm 10,9$ en los casos. Los pacientes habían tenido un periodo libre de racimos de al menos 1 mes ($9,5 \pm 12,9$ meses de media). No encontramos diferencias en las puntuaciones de RMET ($p = 0,152$), HADS-ansiedad ($p = 0,107$) ni HADS-depresión ($p = 0,530$). Sí encontramos diferencias estadísticamente significativas en HT ($p = 0,006$) y SDMT ($p = 0,001$).

Conclusión. Nuestros resultados sugieren que los pacientes con CRE pueden reconocer los sentimientos propios y ajenos (TdMa) pero tienen dificultades para percibir creencias (TdMc). Estos déficits no parecen atribuibles a estados de depresión o ansiedad aunque sí están en concordancia con peor rendimiento cognitivo.

HIPOECOGENICIDAD DE LOS NÚCLEOS DEL RAPE EN PACIENTES MIGRAÑOSOS: ¿TRAS LA SOMBRA DE LA SEROTONINA?

Rubio Guerra, S.; Vilas Rolán, D.; Ispuerto González, L.; Hernández Pérez, M.; Paré Curell, M.; Dorado Bouix, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. La hipoeccogenicidad de los núcleos del rafe (hR), detectada mediante ecografía transcraneal, se ha relacionado principalmente con depresión mayor. La comorbilidad entre migraña y depresión es bidireccional, postulándose un mecanismo común de disfunción serotoninérgica. Nuestro objetivo fue estudiar la prevalencia de hR en población con y sin migraña y su papel como biomarcador de depresión y/o de gravedad de la migraña.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal unicéntrico. Incluimos pacientes consecutivos con migraña crónica (MC) y episódica de alta frecuencia (MEAF) que iniciaron tratamiento con anticuerpos monoclonales anti-CGRP y recogimos sus comorbilidades, consumo de analgésicos, discapacidad e impacto en la calidad de vida asociados a la migraña. Incluimos también un grupo de sujetos sanos. En ambos grupos evaluamos la ecogenicidad del rafe mediante ecografía transcraneal.

Resultados. Estudiamos 31 pacientes y 18 controles. Los migrañosos tuvieron mayor tasa de hR que los controles ($35,5\%$ vs 0% , $p=0,016$), sin diferencias estadísticamente significativas entre MC y MEAF ($42,9\%$ vs 20% , $p=0,314$). Entre los migrañosos, el hallazgo de hR no se asoció a depresión mayor, a discapacidad relacionada con la migraña ni a mayor consumo de medicación analgésica. Sin embargo,

los pacientes con hR presentaron menor uso excesivo de triptanes, aunque la diferencia no fue estadísticamente significativa ($27,3\%$ vs $47,4\%$, $p=0,3$).

Conclusión. La hR es más prevalente en pacientes migrañosos que en sujetos sanos, pero no se relaciona con la existencia de depresión comórbida ni con la gravedad de la migraña. La influencia de la hR en la respuesta a fármacos serotoninérgicos deberá ser estudiada en una muestra mayor.

DISCAPACIDAD, PATRONES DE SÍNTOMAS Y VISITAS AL MÉDICO EN PERSONAS CON MIGRAÑA EN ESPAÑA CON 0 A 3 O AL MENOS 4 DÍAS CON CEFALEA AL MES: RESULTADOS DEL ESTUDIO OVERCOME (ES)

Pascual, J.¹; Ciudad, A.²; Panni, T.³; Díaz, S.⁴; Núñez, M.⁴; Treuer, T.⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Universidad de Cantabria e IDIVAL; ²Servicio de Medicina. Lilly España; ³Servicio de Estadística. Lilly Deutschland GmbH; ⁴Health Outcomes and Real World Evidence. Lilly España; ⁵Global Patients Outcomes and Real World Evidence. Lilly Hungría Kft

Objetivos. Evaluar la discapacidad relacionada con la migraña, los patrones de síntomas y las consultas médicas en función de la frecuencia de los ataques en adultos españoles con migraña.

Material y métodos. Se realizó una encuesta online a miembros adultos de un panel en España. Los encuestados cumplían los criterios ICHD-3 para migraña o tenían un diagnóstico médico autoinformado. Se evaluaron la tasa de discapacidad relacionada con la migraña moderada/grave (MIDAS grado III/IV), los síntomas comunes, y las visitas médicas durante los últimos 12 meses para los encuestados con 0-3 y ≥ 4 días con cefalea al mes (DCM). Los datos se analizaron utilizando estadística descriptiva.

Resultados. Las características de 10.229 encuestados fueron: edad media (DE) $39,5$ ($12,6$) años; $59,8\%$ mujeres; tiempo medio desde el inicio de la migraña hasta el diagnóstico, $2,4$ ($4,9$) años; y gravedad media, $6,1$ ($1,9$) (escala 0-10, siendo 10 la más grave). De todos los encuestados, 3.098 ($30,3\%$) experimentaron ≥ 4 DCM. La tasa de discapacidad MIDAS moderada/grave fue mayor entre aquellos con ≥ 4 que entre aquellos con 0-3 DCM ($59,5\%$ versus $28,0\%$). Los tres síntomas principales fueron similares en ambos grupos: dolor al menos moderado (0-3 DCM: $92,3\%$; ≥ 4 DCM: $96,3\%$); fonofobia ($86,1\%$ versus $91,7\%$); y fotofobia ($82,8\%$ versus $87,9\%$). Porcentajes similares fueron al médico por cualquier motivo en los últimos 12 meses ($81,9\%$ y $87,5\%$), pero más con ≥ 4 DCM lo hicieron por migraña ($62,0\%$ y $75,7\%$).

Conclusión. La carga de la migraña en España es considerable, incluso para las personas con ataques poco frecuentes.

PATRONES DE DIAGNÓSTICO Y CONSULTAS POR MIGRAÑA EN ESPAÑA: RESULTADOS DEL ESTUDIO OVERCOME (ES)

Pascual, J.¹; Ciudad, A.²; Panni, T.³; Díaz, S.⁴; Núñez, M.⁴; Treuer, T.⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Universidad de Cantabria e IDIVAL; ²Servicio de Medicina. Lilly España; ³Servicio de Estadística. Lilly Deutschland GmbH; ⁴Health Outcomes and Real World Evidence. Lilly España; ⁵Global Patients Outcomes and Real World Evidence. Lilly Hungría Kft

Objetivos. Analizar los patrones de diagnóstico y consultas por migraña en España.

Material y métodos. Se realizó una encuesta online a miembros adultos de un panel en España. Los encuestados tenían un diagnóstico médico autoinformado o cumplían los criterios de migraña ICHD-3. La concordancia entre los criterios ICHD-3 y el diagnóstico, y los patrones de consulta, se analizaron mediante estadística descriptiva.

Resultados. Los encuestados (N=10.229) tenían una edad media (DE) de 39,5 (12,6) años; 59,8% eran mujeres. La edad media del diagnóstico de migraña fue de 24,2 (10,5) años. La frecuencia media de días con cefalea el mes previo fue de 4,6 (5,2) y el 69,7% de los encuestados tenía 0-3 días con cefalea al mes (DCM). El 50,4% cumplía con los criterios ICHD-3 y había sido diagnosticado, el 43,8% cumplía con los criterios ICHD-3 pero no había sido diagnosticado y el 5,8% no cumplía con los criterios ICHD-3 pero había sido diagnosticado. El 75,4% de los encuestados había buscado atención médica por migraña (72,2% de aquellos con 0-3 DCM; 82,8% de aquellos con ≥ 4 DCM). Algunos encuestados (4,8%) dudaron en buscar atención debido al COVID-19. Los ámbitos de consulta más frecuentes fueron atención primaria (44,2%), farmacéutico (27,0%), urgencias (17,8%) y neurólogo general (9,5%). Solo el 7,1% de los encuestados había consultado a un especialista en cefaleas.

Conclusión. En esta encuesta solo la mitad de los encuestados estaban diagnosticados de migraña y un pequeño porcentaje había consultado a un especialista, lo que sugiere la necesidad de una mayor concienciación sobre la migraña en España.

NEURALGIA DEL TRIGÉMINO Y DEL GLOsofaríngeo CONCOMITANTES, ASÍNCRONAS Y REFRACTARIAS. ABORDAJE QUIRÚRGICO EN UN TIEMPO

Paré Curell, M.¹; Menéndez Osorio, B.²; Roca Amatria, G.³; Núñez Marín, F.⁴; Rubio Guerra, S.¹; Dorado Bouix, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ³Servicio de Anestesiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. Presentar caso clínico de neuralgias del trigémino (NT) y del glossofaríngeo (NG) ipsilaterales, asíncronas, con sendas compresiones microvasculares, intervenidas en un mismo tiempo con evolución satisfactoria.

Material y métodos. Mujer de 65 años alérgica a opioides. Diagnosticada de (NT) derecho idiopática desde 2005 con distribución inicial V2-V3 y posterior extensión a V1, controlada erráticamente con carboxamidas. Consultó por empeoramiento de paroxismos V1 y aparición de paroxismos lancinantes en fosa amigdalina y oído derechos de 3 semanas de evolución al hablar y deglutir. La exploración neurológica fue anodina y se orientó como (NG) derecho.

Resultados. Se realizó RM cerebral que mostró contactos arteriales significativos de arteria cerebelosa superior (SCA) con origen de trigémino derecho y de arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) con origen de pares craneales bajos derechos. Se iniciaron perfusiones de lidocaína y se añadió lamotrigina con escalado rápido, con nula respuesta. No era tributaria de radiofrecuencia ganglionar por afectación de V1. Con el diagnóstico de ambos contactos neurovasculares significativos se consensuó la descompresión microvascular, que se realizó en un mismo tiempo, confirmándose la indentación de la SCA en origen de trigémino derecho y la distorsión de una rama de la PICA en origen de pares craneales bajos. Se consiguió una separación neurovascular completa en ambos niveles con teflón. La paciente presentó una resolución inmediata de la NT y, tras ajuste farmacológico con lamotrigina, carbamazepina y duloxetina, disminución dramática de los paroxismos glossofaríngeos.

Conclusión. La coexistencia de NT y NG clásicas por compresiones neurovasculares independientes puede ser intervenida en un tiempo con buen resultado postquirúrgico.

SÍNDROME CERVICOGLOSO

Madrigal Lkhov, E.; Vázquez Sánchez, F.; Pascual Carrascal, D.; Echavarría Iñiguez, A.; Gil Luque, S.; Sánchez Chillón, A.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos. Presentación de un caso clínico.

Material y métodos. Mujer de 53 años. Sin antecedentes de interés. Valorada en consultas de Neurología por sensación subjetiva de inestabilidad de la marcha de meses de evolución, con lateralización a ambos lados. No repercusión en su vida diaria ni laboral. Además, refiere cefalea holocraneal de carácter opresivo y dolor cervical ocasional en el lado izquierdo desde hace meses que asocia episodios de disestesias en hemilengua izquierda desencadenados por los movimientos de rotación del cuello. En la exploración neurológica muestra piramidalismo y marcha con ligera ampliación de la base de sustentación, sin pulsiones preferenciales. Resto de exploración normal.

Resultados. La RM cráneo-cervical objetiva la presencia de meningioma en APC izquierdo. Impronta el tronco y cuarto ventrículo con discreta hidrocefalia y descenso de las amígdalas cerebelosas.

Conclusión. El síndrome cervicogloso es un tipo infrecuente de cefalea. Predomina en mujeres. Cursa con episodios de dolor unilateral en región cervical alta u occipital, de segundos a pocos minutos de duración, asociados a disestesias en hemilengua ipsilateral y desencadenados por los movimientos cervicales. Los criterios diagnósticos se recogen en la clasificación internacional de cefaleas. En la infancia puede aparecer sin patología subyacente. En adultos se asocia a alteraciones articulares a nivel de la columna cervical. También ha sido descrito asociado a la malformación de Arnold-Chiari. El diagnóstico es clínico y el mecanismo anatómico atribuido sería la compresión de la raíz C2 homolateral. En el caso presentado, el cuadro clínico es secundario a un meningioma cerebeloso que provoca el descenso de la amígdala cerebelosa homolateral.

DISFUNCIÓN CARDIOPULMONAR COMO CAUSA DE CEFALEA PERSISTENTE POST-COVID-19

Valle Peñacoba, G.¹; Ybarra Falcón, C.²; Iglesias Echevarría, C.²; Tobar, J.²; Marcos Mangas, M.²; García Gómez, M.²; Ladrón, R.³; Carrasco Moraleja, M.²; Sierra Mencía, A.¹; Guerrero Peral, A.L.¹; García Azorín, D.¹; Chavarría Miranda, A.¹; Talavera De la Esperanza, B.¹; Hernández Pérez, I.¹; López Sanz, C.¹; Palomino Cardozo, N.¹; Aparisi, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ³Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. La cefalea es uno de los síntomas más frecuentes en pacientes que han superado la fase aguda de la enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19). Dado el tropismo respiratorio, se ha hipotetizado que podría estar causada en parte por una disfunción ventilatoria, hipocapnia o hipoxemia. Pretendemos evaluar la función cardiopulmonar en pacientes con y sin cefalea tras la fase aguda del COVID-19.

Material y métodos. Estudio de casos y controles anidado en una cohorte prospectiva de pacientes con enfermedad COVID-19 confirmada microbiológicamente. Se incluyeron pacientes consecutivos, siendo casos aquellos con cefalea de nueva aparición. Se realizó un estudio analítico con biomarcadores miocárdicos, un cuestionario de calidad de vida relacionada con síntomas cardiovasculares, una espirometría, un ecocardiograma transtorácico y un test de ejercicio cardiopulmonar (TECP).

Resultados. Se incluyeron 70 pacientes, 10 (14,3%) con cefalea persistente a los tres meses. Los pacientes con cefalea eran más frecuentemente mujeres y más jóvenes. Los pacientes con cefalea tuvieron menores valores medianos de troponina T hipersensible (3 [3-3.7] vs. 5.6 [3.9-7.7]; p=0.029). No se observaron anomalías estadísticamente significativas en cuanto a parámetros ecocardiográficos ni espirométricos. Se observó menor tensión arterial sistólica en los casos antes (122 [109-140] vs. 140 [126-147] mmHg; p<0.001) y después del TECP (139 [134-143] vs. 163 [151-180] mmHg; p<0.001) que en los controles.

Conclusión. En el presente estudio, no se observaron datos que apoyasen la hipótesis de que la cefalea persistente post COVID-19 sea atribuible a una disfunción cardiaca o pulmonar.

Cefaleas P3

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES DERIVADOS POR CEFALEA PERSISTENTE POST-COVID

Caronna, E.; Gallardo López, V.J.; Alpuente Ruiz, A.; Torres Ferrús, M.; Pozo Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. La cefalea persistente después de la fase aguda de la infección por SARS-CoV-2 representa un motivo reciente de derivación a las Unidades de Cefalea. El objetivo es describir las características clínicas de una cohorte de pacientes derivados por cefalea persistente post-COVID.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes derivados a las consultas de cefalea desde julio 2020 por cefalea persistente tras COVID-19. Se recogieron datos demográficos, historia personal y familiar de cefalea, características de la cefalea y otros síntomas de COVID-19 en la fase aguda y post-COVID. Se compararon pacientes según (1) antecedente personal de migraña, (2) gravedad de COVID-19, (3) inicio de la cefalea.

Resultados. 32 pacientes incluidos. Edad media: 47,3±12,6; 87,5% (28/32) mujeres; 65,6% (21/32) con antecedente personal de migraña. 65,5% (21/32) infección leve. En la primera visita la cefalea era: 100% intensidad moderada-severa, 65,5% (21/32) pulsátil y el 81,2% (26/32) diaria. Los síntomas acompañantes más frecuentes fueron: insomnio 84,4% (27/32), fatiga 56,2% (18/32), ansiedad/depresión 46,9% (15/32). Se inició tratamiento preventivo en el 93,8% (30/32): 75,0% (24/32) amitriptilina y 56,2% (18/32) onabotulinumtoxinA. La historia previa de migraña se asoció a localización unilateral (38,1% vs. 0,0%, p=0,029) de la cefalea post-COVID y a menos fatiga (38,1% vs. 90,9%, p=0,008). No hubo diferencias comparando por grado de infección o inicio de la cefalea.

Conclusión. La cefalea persistente post-COVID es un síntoma discapacitante y frecuente sobre todo en pacientes que han tenido una infección leve y con historia de migraña. Este dato podría indicar que en personas con migraña la infección por SARS-CoV-2 representa un factor de cronificación más que una cefalea de novo.

UTILIDAD DE LA AMITRIPTILINA EN EL TRATAMIENTO DE LA CEFALEA COVID-19. SERIE DE 48 PACIENTES

González Martínez, A.¹; Guerrero Peral, A.L.²; Arias Rivas, S.³; Silva Hernández, L.⁴; Gago Veiga, A.B.¹; García Azorín, D.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La cefalea COVID-19 puede presentar un fenotipo predominantemente tensional o migrañoso. La amitriptilina es un fármaco empleado como tratamiento preventivo en migraña y cefalea tensional. Además, es útil en el tratamiento de pacientes con cefalea con comorbilidad psiquiátrica. El objetivo principal del presente estudio es valorar el papel de amitriptilina como potencial tratamiento para la cefalea COVID-19 persistente.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes con cefalea COVID-19 persistente (persistencia de la cefalea COVID-19 durante más de tres meses) que han recibido tratamiento con amitriptilina durante al menos 3 meses. Todos los pacientes presentan confirmación por PCR de infección por SARS-CoV-2.

Resultados. Incluimos 48 pacientes, 40/48 (83,3%) mujeres, edad media 47 años (DE:14), media de meses desde COVID-19 a inicio de amitriptilina 5 (DE:3,5). Como antecedentes personales en 15/48 (13%) migraña, en 5/48 (10,4%) cefalea tipo tensión, en 11/48 (22%) insomnio o ansiedad/depresión, y 7/48 (14,5%) otro dolor crónico. La amitriptilina se utilizó tras escalada a entre 12 y 25 mg al día. El número de días de cefalea fue de 27,1 (DE:6,1) días antes del tratamiento, 16,4 (DE:11,5) días a los 3 meses y 6,8 (10,8) a los 6 meses; comparado con el basal, se redujo en 11,6 (DE:11,05) días a las 8-12 semanas ($p<0,001$) y en 18 (DE:13,86) días a las 20-24 semanas ($p=0,005$). En 19/48 (39,5%) pacientes se observó algún efecto secundario.

Conclusión. De acuerdo con nuestra serie, el tratamiento con amitriptilina puede ser útil en la cefalea Covid-19 persistente, si bien sus efectos adversos podrían limitar su uso.

CEFALEA EN TRUENO COMO MANIFESTACIÓN DE PARAGANGLIOMA YUGULAR

Gallo Valentín, D.¹; Manrique Arregui, L.¹; Madera Fernández, J.¹; Martín Arroyo, J.¹; Rivera Sánchez, M.J.¹; Mateo Fernández, J.I.¹; Sanz Bellón, P.²; Ruiz Pérez, E.²; González Quintanilla, V.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. El paraganglioma yugular es un tumor poco frecuente derivado del sistema nervioso autónomo, que suele manifestarse de forma insidiosa como disfonía, tinnitus o sordera neurosensorial. Exponemos el caso de un paciente con cefalea en trueno como primera manifestación de un paraganglioma yugular.

Material y métodos. Varón de 41 años sin antecedentes que presenta cefalea opresiva temporal izquierda, de inicio explosivo, alcanzando su máxima intensidad en escasos minutos, con escasa respuesta a analgesia habitual. Tras doce horas de evolución y administración de analgesia de forma intensiva, se objetiva un síndrome bulbar acompañante (disartria, disfagia y disfonía). En la exploración destaca una paresia del velo del paladar izquierdo, desviación de la úvula hacia la derecha y reflejo nauseoso y deglutorio izquierdos enlentecidos, compatible con paresia de IX y X nervios craneales izquierdos.

Resultados. Se realizan múltiples pruebas complementarias urgentes: TC craneal de senos venosos, TC cervico-torácico y punción lumbar, anodinas. De forma programada, se hace RM craneal con angiografía, objetivándose una lesión ovalada, de bordes bien definidos, localizada en foramen yugular izquierdo, con realce heterogéneo tras la administración de contraste, compatible con paraganglioma yugular izquierdo. Se inicia tratamiento con corticoterapia endovenosa y rehabilitación, con mejoría de la clínica.

Conclusión. Si bien los paragangliomas suelen manifestarse de forma subaguda, hay casos descritos en la literatura de inicio agudo en forma de neuralgia, ictus o incluso como síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. Además, también debe valorarse como diagnóstico diferencial en pacientes con cefalea en trueno, como es el caso de nuestro paciente.

UNA CAUSA INFRECIENTE DE NEUROPATÍA DEL NERVO INFRAORBITARIO

Durán Lozano, A.; Enríquez Calzada, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. Describir un caso de neuropatía del nervio infraorbitario izquierdo secundario a un traumatismo facial donde no se produce fractura alguna, sino que es consecuencia de la migración de un material de endodoncia al conducto nasolacrimal.

Material y métodos. Mujer de 76 años que acude a consultas por un cuadro de dos meses de evolución, que se produce tras un traumatismo facial fortuito que no asoció fractura a priori, de sensación continua de hipoestesia y disestesias con dolor neuralgiforme asociado en la zona infraorbitaria izquierda incluyendo la parte superior del labio. A la exploración física destaca una hipoestesia en la región inervada por el nervio infraorbitario izquierdo exclusivamente y un dolor neuralgiforme intenso en dicha zona cuando se presionaba la escotadura de la salida del nervio infraorbitario.

Resultados. Se realiza un TC de senos que detecta que el extremo del material quirúrgico de una endodoncia realizada en la pieza 25 se encuentra en el interior de la parte inferior del seno maxilar izquierdo. Se objetiva además un cuerpo extraño con densidad metálica de 3x8x5 mm enclavado en la porción inferior del infundíbulo maxilar izquierdo, cerca del conducto nasolacrimal, que impresiona de parte del material de dicha endodoncia migrado. No se evidenció línea de fractura.

Conclusión. Se trata de una neuropatía del nervio infraorbitario que se produce tras un traumatismo facial y cuyo mecanismo causal es la migración de un material de endodoncia al infundíbulo inferior del seno maxilar, cerca del conducto nasolacrimal (cerca de la salida del nervio infraorbitario).

GRANULACIÓN ARACNOIDEA GIGANTE COMO CAUSA DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL. EXPOSICIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Sánchez Rodríguez, N.; Lamas Pérez, R.; Millán Vázquez, M.; Ainz Gómez, L.; Lebrato Hernández, L.; González Oria, M.C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Las granulaciones aracnoideas son estructuras intracraniales formadas por evaginaciones del espacio subaracnoideo que atraviesan la duramadre y entran en contacto con el interior de los senos venosos. Exponemos el caso clínico de una hipertensión intracraneal (HTIC) por granulación aracnoidea gigante (GAG) que se asemejaba a una trombosis de senos venosos (TSV).

Material y métodos. Mujer de 36 años sin antecedentes de interés salvo toma de anticonceptivos. Instauración súbita hacia tres meses de cefalea diaria, periorbitaria con irradiación bifrontal y empeoramiento progresivo. También náuseas-vómitos y empeoramiento con maniobras de Valsalva. Acompañada de sensación disminución de agudeza visual (AV) por ambos ojos y diplopía horizontal binocular.

La exploración física es normal salvo papiledema bilateral y AV ojo izquierdo de 0.5, ojo derecho 1.

Resultados. Pruebas complementarias: TC craneal con contraste con defectos de repleción en ambos senos transversos. Presión de apertura de LCR 25 cmH₂O. Bioquímica y microbiología en LCR normales. ANA+. Estudio biológico de trombosis, autoinmunidad y serologías negativas. Se enfoca como una TSV y se trata con acetazolamida y acenocumarol. En RM días posteriores, resolución parcial de los defectos de repleción. Dado la reaparición en controles sucesivos de dichos defectos idénticamente al estudio inicial, se sospecha una GAG y se retira anticoagulación. Tres meses después, estabilidad de la lesión con buen control sintomático bajo acetazolamida.

Conclusión. Las GAG constituyen una causa infrecuente de HTIC. En pruebas de imagen pueden confundirse con TSV. Es importante reconocerlas para realizar un manejo terapéutico adecuado. En estos casos el tratamiento es conservador, con acetazolamida como fármaco de elección.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA SINUSITIS ESFENOIDAL. REVISIÓN DE DOS CASOS

Costa Valarezo, A.F.; Martínez Agredano, P.; Peral Quirós, A.; Peláez Viña, N.; Portillo Rivera, R.; Jurado Cobo, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos. Presentar dos casos clínicos de complicaciones neurológicas secundarias a sinusitis esfenoidal.

Material y métodos. Se analizó la presentación clínica, abordaje diagnóstico, tratamiento y evolución de dos pacientes con complicaciones neurológicas de sinusitis esfenoidal.

Resultados. El primer caso es el de una mujer de 83 años que presenta cefalea severa, sub-aguda, progresiva, hemirraneal derecha de nueva aparición. Dos semanas antes de la valoración neurológica, presentó diplopía y visión borrosa del ojo derecho evidenciándose parálisis del VI par derecho asociada a síntomas constitucionales. La tomografía computada (TC) de cráneo mostró ocupación completa del seno esfenoidal derecho y esclerosis parietal del seno. Presentó recuperación completa tras tratamiento antibiótico y drenaje del seno en el cual se aisló *S. aureus*. El segundo caso es de un varón de 67 años hipertenso que presenta cefalea sub-aguda bifrontal leve de nueva aparición, sin síntomas constitucionales. Tres días antes de la presentación en urgencias, notó diplopía binocular causada por una parálisis del III par izquierdo sin alteración pupilar. La TC mostró ocupación total del seno esfenoidal izquierdo. En el drenaje endoscópico se evidenció la denudación de la pared del seno y fue dado de alta asintomático tras drenaje sin aislamiento de microorganismo.

Conclusión. La sinusitis esfenoidal debe investigarse con estudios de imagen en el diagnóstico de la cefalea de nueva aparición asociada a oftalmoparesia y/o alteración de la agudeza visual en lo que constituye el síndrome de ápex orbitario. El diagnóstico y el tratamiento oportunos antes de la extensión intracraneal pueden prevenir complicaciones devastadoras.

NEURALGIA DE RAMA TERMINAL DEL TRIGÉMINO: A PROPÓSITO DE UN CASO DE NEURALGIA CIGOMATICOFACIAL TRAS CIRUGÍA OFTALMOLÓGICA

Ruiz-Escribano Menchén, L.¹; González García, N.²; Hernández Alfonso, J.L.³; Ogando Durán, G.⁴; Porta Etessam, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Las neuralgias de ramas terminales del trigémino difieren de la neuralgia trigeminal (NT) tanto en su sintomatología como en su tratamiento. Al igual que la NT, pueden ser idiopáticas o existir causas secundarias (traumatismos, procedimientos invasivos, tumores...).

Material y métodos. Mujer de 54 años que tras varias cirugías oftalmológicas en ojo izquierdo, presenta dolor constante que define como sensación de molestia en párpado inferior izquierdo. Sobre ello se añaden episodios de dolor eléctrico de 5-10 segundos de duración desde la parte alta del pómulo irradiándose hacia la sien y hacia abajo, con una intensidad 10/10, sin claros desencadenantes e incluso nocturnos. A la exploración, reproducción del dolor a la palpación de la escotadura cigomaticofacial.

Resultados. Ante la sospecha de neuropatía dolorosa del nervio cigomaticofacial (neuropatía tras cirugía oftalmológica) se realiza infiltración de dicho nervio con 0,5cc de bupivacaína al 0,5% a nivel de la escotadura cigomaticofacial con disminución del dolor constante y ausencia de las descargas.

Conclusión. El nervio cigomático es una de las ramas de V₂, se divide en la rama cigomaticotemporal y cigomaticofacial, ésta última emerge a la superficie a través de la escotadura cigomaticofacial y recoge la sensibilidad de gran parte de la mejilla y de la zona inferolateral del párpado inferior. La neuralgia del cigomaticofacial es excepcional, habiéndose reportado únicamente un caso tras radioterapia. Ha de considerarse este diagnóstico entre las posibles causas de dolor facial y periorbitario localizado en su territorio definido. El bloqueo anestésico es el tratamiento de elección sirviendo así mismo de diagnóstico ante mejoría clínica.

EL CONFINAMIENTO MOTIVADO POR LA COVID-19 HA INFLUIDO NEGATIVAMENTE EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Ortega Pérez, S.¹; Morís de la Tassa, G.²; Álvarez Escudero, R.²

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

Objetivos. Analizar el impacto de la pandemia de la COVID-19 en pacientes con migraña crónica e identificar factores de riesgo desfavorables, así como estudiar la percepción de la asistencia sanitaria recibida.

Material y métodos. Se realizó una encuesta telefónica a 69 pacientes con migraña crónica con diagnóstico según criterios de la IHS en seguimiento en una consulta especializada. Se administró un cuestionario ad hoc con datos demográficos, información clínica de la migraña a lo largo de la pandemia y percepción de asistencia sanitaria.

Resultados. Un 87% eran mujeres con edad media de 45 años. En comparación con el periodo prepandémico, el 58% empeoró su migraña durante el confinamiento domiciliario. Un 50% obtuvo una mejoría posterior al confinamiento. Un 8,7% de los pacientes se infectó por la COVID-19, de los cuales el 66,7% sufrieron un agravamiento en su migraña. Durante el confinamiento, un 62,3% de los pacientes empeoraron su calidad de sueño y el 59,4% empeoró su estado de ánimo, agravando con ello su migraña. La cancelación de las infiltraciones de toxina botulínica tuvo un impacto negativo en el 96% de los encuestados. El 94,4% de los pacientes estuvieron contentos con la atención neurológica recibida durante el confinamiento.

Conclusión. Es importante identificar los factores agravantes de la migraña en situaciones excepcionales, como la pandemia COVID-19, para disminuir el empeoramiento clínico de los pacientes migrañosos asociados a estas situaciones. Se deben desarrollar sistemas asistenciales alternativos para mantener la calidad asistencial.

REVISIÓN DEL SÍNDROME CUELLO-LENGUA FAMILIAR

Quintana Castro, P.; Segundo Rodríguez, J.C.; Ruíz Gómez, J.W.; Diezma Martín, A.M.; García Meléndez, D.D.; Sánchez Cano, N.; Tabar Comellas, G.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo

Objetivos. Ilustración mediante dos casos clínicos (madre e hija) del Sde. Cuello-lengua familiar, variante poco descrita en la literatura médica. Se describe como un tipo de cefalea infrecuente de episodios breves y paroxísticos de dolor cervical junto con parestesias de la lengua ipsilateral. Se ha asociado a disartria, congestión nasal, sialorrea, debilidad facial, alucinaciones gestatorias o disregulaciones parasimpáticas.

Material y métodos. Presentación de los miembros de una familia con cuadro clínico compatible con este síndrome y revisión sistemática actualizada sobre la entidad. Madre: 60 años, episodios de cefalea hemicraneal izquierda acompañada de acúfeno y alteración sensitiva hemifacial y de hemilengua izquierda. Presenta incidentalmente anomalía venosa del desarrollo frontal derecha sin clara relación etiopatológica. Hija: 32 años, desde la infancia cefaleas que asociaron dolores cervicales, parestesias en hemilengua y hemifaringe derecha con estudio etiológico normal. Asintomática al llegar a la adolescencia.

Resultados. Ambas pacientes utilizaron analgesia con antiinflamatorios con buena respuesta, instaurándose pregabalina sólo en la madre.

Conclusión. Es una entidad poco frecuente que puede tener agrupación familiar, cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico y su tratamiento se basa en analgesia y rehabilitación dirigida. Tiene mayor prevalencia en niños y adolescentes. Las primeras hipótesis sobre su fisiopatología apuntaban hacia una compresión de las conexiones aferentes

propioceptivas del nervio lingual secundaria a una rotación de C2, explicando las alteraciones sensitivas linguales. Otros autores han sugerido que un espasmo o la hipertonía muscular podrían ser la causa. Analizando ambos mecanismos, parece lógico que las dos teorías puedan ser aceptadas, dependiendo de la presentación clínica y la respuesta al tratamiento.

¿ES RENTABLE LA RM CRANEAL EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS QUE CUMPLEN CRITERIOS DIAGNÓSTICOS?: EXPERIENCIA EN TRES HOSPITALES EN ESPAÑA

Pérez Pereda, S.¹; González Quintanilla, V.¹; Drake Pérez, M.¹; Marzáll Espí, C.N.²; Serrano Munuera, C.²; Cusó García, S.²; Aguilera Linares, C.²; Fernández Recio, M.³; Velamazán Delgado, G.³; Pascual, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu, Martorell; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme

Objetivos. A diferencia de la migraña, en la Cefalea en Racimos (CR) está ampliamente recomendada la realización de una RM cerebral al diagnóstico para excluir otros procesos que podrían simular los síntomas. Nuestro objetivo fue analizar la rentabilidad diagnóstica de la RM en la CR.

Material y métodos. Se analizaron las RM de los pacientes con diagnóstico de CR según la Clasificación Internacional de las Cefaleas (CIC-3) en los servicios de Neurología de 3 hospitales en España y se revisó exhaustivamente su historia clínica.

Resultados. Se incluyeron 130 pacientes con diagnóstico de CR y una RM craneal al diagnóstico. 113 (86,9%) eran varones; media de edad al diagnóstico 41,4 (límites 7-82). 49 (37,7%) presentaban algún hallazgo anormal. 24 pacientes (18,4%) tenían lesiones de sustancia blanca y 13 (10%) cambios inflamatorios en los senos paranasales. Otros hallazgos fueron: 5 (3,8%) pequeños quistes aracnoideos, 3 (2,3%) casos de silla turca vacía y otros 7 hallazgos inespecíficos. Sólo en 2 casos se encontraron lesiones estructurales sintomáticas: un schwannoma del trigémino y un craneofaringioma, que presentaban ambos datos atípicos (hipoestesia facial en la exploración, y episodios de duración prolongada que progresaron a una cefalea continua sin patrón específico, respectivamente), por lo que no cumplían los criterios CIC-3 de CR.

Conclusión. La RM cerebral en pacientes que cumplen los criterios CIC-3 de CR, sin ningún dato atípico, no muestra hallazgos estructurales correlacionables, lo que sugiere que estos criterios son altamente predictivos de su origen primario y que la realización de una RM de forma sistemática en estos pacientes no es rentable.

ESTIMULACIÓN TRANSCRANEAL CON CORRIENTE DIRECTA COMO TRATAMIENTO DE NEURALGIA DEL NERVIO MENTONIANO REFRACTARIA A TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Andrés López, A.¹; Layos Romero, A.¹; Perona Moratalla, A.B.¹; Porta-Etessam, J.²; Oliviero, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Neurología. Hospital Nacional de Paraplégicos - Fundación

Objetivos. Describir la estimulación transcraneal con corriente directa (ETCD) como alternativa terapéutica en pacientes con neuralgia del nervio mentoniano refractaria.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico. Varón de 54 años sin antecedentes de interés. Inició dolor de características neuropáticas en región mentoniana derecha, un mes después de sufrir traumatismo en región mentoniana derecha mientras montaba en bicicleta. Se realizó TC facial-mandibular y RM cerebral con AngioRM, sin presentar hallazgos relevantes. Se ensayó tratamiento farmacológico con Pregabalina, Gabapentina, Lacosamida, Carbamazepina, Eslicarbazepina, Perampanel, Lidocaina tópica y Capsaicina tópica, sin mejoría significativa. Asimismo se empleó toxina botulínica, bloqueo anestésico intraoral del nervio mentoniano derecho, estimulación nerviosa eléctrica transcutánea y radiofrecuencia del ganglio de Gasser, que resultaron ineficaces. Recientemente recibió tratamiento con ETCD en el Hospital Nacional de Paraplégicos. La técnica consiste en un tratamiento de inicio con estimulación anódica del córtex motor contralateral al dolor, con intensidad de 2mA, en 10 sesiones diarias de 20 minutos. Tras ello se realiza un tratamiento de mantenimiento con una sesión cada 15 días hasta completar 3 meses.

Resultados. Tras un mes desde el inicio de ETCD, una vez realizado el tratamiento de inicio y una sesión de mantenimiento, el paciente ha mejorado significativamente la frecuencia e intensidad de sus episodios de dolor. De este modo se ha logrado reducir el tratamiento oral.

Conclusión. La ETCD puede ser una alternativa eficaz en el tratamiento de la neuralgia del nervio mentoniano refractaria a otros tratamientos. Es necesaria la realización de otros estudios que confirmen la eficacia en esta y en otras neuralgias.

Cefaleas P4

LA ALCALINIZACIÓN CON BICARBONATO DE SODIO DE LA BUPIVACAÍNA UTILIZADA EN EL BLOQUEO DEL NERVO OCCIPITAL MAYOR REDUCE EL DOLOR LOCAL DE LA INFILTRACIÓN

Sastre Real, M.¹; Díaz de Terán Velasco, J.¹; Treviño Peinado, C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Evaluar si existe una reducción del dolor producido por la infiltración del nervio occipital mayor (NOM) al asociar bicarbonato sódico al anestésico local.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes con migraña crónica que recibieron tratamiento con OnabotulinumtoxinA

y bloqueo del NOM. Se compararon datos de dos centros donde se utilizan diferentes soluciones para el bloqueo del NOM: en el centro A se añade bicarbonato a la bupivacaína y en el centro B se utiliza sólo bupivacaína. La técnica de infiltración es igual en ambos. Se evaluó el dolor durante la infiltración mediante la escala EVA.

Resultados. Se incluyeron 51 pacientes (35 en centro A y 16 en centro B). Los del centro A presentaban más días de migraña al mes (DMM) ($11,4 \pm 7,4$ vs $17,7 \pm 9,8$; $p=0,01$) y menos días desde el último ataque en el momento de la infiltración ($1,7 \pm 4,3$ vs $4,1 \pm 4,3$; $p=0,001$). Los pacientes en el centro A refirieron menor dolor durante la infiltración, tanto en el lado más sintomático ($4,2 \pm 2,9$ vs $6,5 \pm 1,5$, $p=0,013$) como en el menos sintomático ($3,3 \pm 2,4$ vs $6,0 \pm 1,8$, $p=0,002$). Los DMM, días desde el último ataque, la presencia de alodinia y el dolor a la palpación no se relacionaron con la puntuación en la escala EVA durante la infiltración. Tras 1 semana de la infiltración no se encontraron diferencias en cuanto a la mejoría de la cefalea o el número de días de migraña o cefalea entre ambos grupos.

Conclusión. La adición de bicarbonato a la bupivacaína resultó en menor dolor durante la infiltración del NOM. Se necesitan estudios mejor diseñados para confirmar estos hallazgos.

FACTORES PRECIPITANTES DE TRANSFORMACIÓN A MIGRAÑA CRÓNICA. ¿HAN CAMBIADO COMO CONSECUENCIA DE LA PANDEMIA?

López Sanz, C.; Hernández Pérez, I.; Valle Peñacoba, G.; Sierra Mencía, A.; García Azorín, D.; Guerrero Peral, Á.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. Hay factores precipitantes de la transformación de migraña episódica a migraña crónica (MC). Alguno de ellos está en relación con la pandemia Covid19. Nuestro objetivo es evaluar estos factores en una cohorte de pacientes con MC.

Material y métodos. Registro prospectivo de pacientes atendidos por primera vez por MC en una Unidad de Cefaleas (Enero 2013 - Junio 2021). Se consideran variables clínicas y demográficas, tiempo desde el inicio de migraña y desde la transformación a MC y la presencia de comorbilidades y factores precipitantes. Comparamos los pacientes registrados antes y después del estado de alarma por la pandemia.

Resultados. Incluimos 1196 pacientes, 86,4% mujeres, edad al inicio de la migraña de $18,9 \pm 9,7$ años y tiempo desde el inicio de MC de $37,2 \pm 60,8$ meses; en 823 (68,9%) uso excesivo de medicación sintomática. 1094 incluidos antes y 101 después del estado de alarma. Las características clínicas y demográficas de ambos grupos son comparables. Dentro de los precipitantes de MC en los pacientes incluidos tras el estado de alarma figuran algunos específicos del mismo como el confinamiento (7 casos, 6,9%) o la enfermedad Covid19 (3 casos, 2,9%). La presencia de eventos vitales estresantes es el precipitante más frecuente en ambos grupos, pero es mayor en el grupo de pacientes incluidos antes del inicio de la pandemia ($32,7$ vs $17,8\%$, $p=0,002$).

Conclusión. La pandemia Covid-19 ha traído nuevos factores precipitantes del inicio de MC, si bien la frecuencia

de eventos vitales estresantes ha sido menor en relación con el estado de alarma.

CEFALEA NUMULAR: SEGUIMIENTO DE UNA SERIE DE PACIENTES

García Iglesias, C.¹; Varona Galán, B.²; García Azorín, D.¹; Sierra Mencía, Á.¹; Guerrero Peral, Á.L.¹

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

Objetivos. El fenotipo de la cefalea numular se ha ido estableciendo en los últimos años, y se están ampliando los datos acerca de sus posibles tratamientos, si bien falta información sobre la evolución en el tiempo. Pretendemos describir las características clínicas y terapéuticas de una serie de pacientes con cefalea numular durante un seguimiento de al menos cinco años.

Material y métodos. Estudio observacional con registro prospectivo desde 2008 de todos los pacientes con cefalea numular diagnosticados en una Unidad de Cefaleas. Posteriormente recogida retrospectiva de la evolución de los pacientes con un seguimiento de al menos 5 años. Se consideraron variables sociodemográficas, clínicas y de respuesta al tratamiento.

Resultados. De los 289 pacientes del registro, 190 eran elegibles en función del tiempo de evolución y 147 fueron finalmente incluidos. Las características basales de la serie fueron similares a las descritas en la literatura. Se realizó un seguimiento de 68,7±41,7 meses. El 60% de los pacientes precisó tratamiento preventivo, y en el 78,5 % de pacientes con respuesta positiva u óptima al tratamiento, éste se retiró reapareciendo en el 21,9% de los casos. Presentaron mejoría espontánea el 42,2% de los pacientes, reapareciendo posteriormente el dolor en un 22,6% de ellos.

Conclusión. En un seguimiento prolongado de una serie extensa de pacientes con cefalea numular la reaparición del dolor tras la mejoría, bien espontánea o tras tratamiento preventivo de la cefalea es infrecuente.

CLÍNICA Y EPIDEMIOLOGÍA DE LA CEFALEA EN RACIMOS: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Pérez Pereda, S.¹; Benito, E.²; González Quintanilla, V.¹; Madera Fernández, J.¹; Pascual Gómez, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Estudiante de Medicina. Universidad de Cantabria

Objetivos. La cefalea en racimos (CR) es la más frecuente de las cefaleas trigémino-autonómicas. Las series publicadas son muy escasas. Nuestro objetivo fue analizar y describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con CR atendidos en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de CR de los registros del servicio de Neurología y del archivo histórico del hospital. Se recogieron variables clínicas y demográficas en una base de datos preparada ad hoc.

Resultados. Se incluyeron 147 pacientes. 132 (90%) varones; media de edad (ME) al diagnóstico 39,2 (límites 7-70) y ME al inicio de los síntomas 32,4 (6-59). 22 (16,7%) sufrían CR crónica (CRc) (de los cuales 18 varones; ME al

inicio 37,7) y 125 CR episódica [114 varones; ME al inicio 31,5(p=0,018)]. En el 53,5% el dolor era derecho, 47,2% izquierdo y 1,6% bilateral. 5 pacientes tenían antecedentes familiares. Sólo 3 (2%) referían aura (visual). Al diagnóstico, 75,6% eran fumadores y 18,1% bebedores. La duración media del brote fue de 7,7 semanas y ocurrió de media cada 3,5 años.

Conclusión. En nuestra área sanitaria de 320.000 habitantes, encontramos una teórica prevalencia de CR del 0,05% según lo esperado. Observamos un retraso diagnóstico de 6 años, que indica su insuficiente reconocimiento. El predominio masculino es superior al descrito en la literatura reciente y se atenúa en la CRc. De acuerdo con la literatura clásica, un inicio más tardío se asocia con CRc y una elevada tasa de pacientes tienen hábitos tóxicos.

COMPARATIVA DE LAS CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES DE LOS PACIENTES CON MIGRAÑA EN TRATAMIENTO CON ERENUMAB VS GALCANEZUMAB. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Millán Vázquez, M.¹; Lamas Pérez, R.¹; Viguera Romero, J.²; Jurado Cobo, C.³; Fernández Recio, M.⁴; Jiménez Hernández, M.D.¹; González Oria, C.¹

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

Objetivos. Comparar la respuesta en vida real del tratamiento con anticuerpos monoclonales (AMC) frente al CGRP (Galcanezumab) y a su receptor (Erenumab) como preventivos de migraña.

Material y métodos. Estudio multicéntrico observacional de hospitales de Andalucía prospectivo descriptivo en el que se incluyeron pacientes con seguimiento 6≤ meses.

Resultados. 399 pacientes, 170 (42,6%) inicio con Erenumab 70 mg (ERN70), 100 (25,1%) Erenumab 140 mg (ERN140) y 129 (32,3%) Galcanezumab 120 mg (GLC120), predominio mujeres (ERN70 84,1%; ERN 140 83% y GLC120 80,6%) y diagnóstico de migraña crónica en 62,9% ERN70, 60% ERN140 y 80,6% GLC120. La media de preventivos previos fue 6±1,5 ERN70, 5,8±1,7 ERN140 y 5,8±1,4 GLC120. A los 6 meses de seguimiento, el 41,9% ERN70, 58,6% ERN140 y 51,3% GLC120 mg redujeron más de un 50% los días de dolor mensuales, con reducción significativa de días de dolor 9,3±6,9 para ERN140 y 8,6±8,8 para GLC120 (p=0,043), días de consumo de AINEs 7,1±9,3 para ERN140 y 6,2±9,3 para GLC120 (p=0,245), días de triptanes 7,3±5,1 en ERN140, y 7,4±4,8 en GLC120 (p=0,001), mejorando también puntuaciones en escalas de impacto, discapacidad y PGIC (media 8 global). Se registraron efectos adversos en el 28,5% del grupo ERN70 (estreñimiento y síntomas gripales), 30% ERN140 (estreñimiento y síntomas) y 32% GLC120 (estreñimiento y molestias punto inyección).

Conclusión. A pesar de la refractariedad de la muestra, los resultados muestran una reducción de DCM≥50% en los grupos de ERN140 y GLC120 superior al 50%, con una reducción importante del consumo mensual de medicación sintomática, sin que se registren efectos adversos importantes.

CEFALEA PERSISTENTE POST-COVID19. ¿NUEVA ENTIDAD O MISCELÁNEA DE CEFALAS YA CONOCIDAS?

Vesperinas Castro, A.; Ruiz Barrio, Í.; Morollón Sánchez, N.; Belvis Nieto, R.

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

Objetivos. La cefalea es uno de los síntomas más frecuentes en la COVID-19, pudiendo cronificarse aisladamente o como parte del síndrome post-viral. Diseñamos este estudio con objetivo de describir el fenotipo clínico de la cefalea persistente post-COVID19, su diagnóstico ICHD-3, su evolución y respuesta terapéutica.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de pacientes derivados a la Unidad de Cefaleas por cefalea de más de tres meses de evolución iniciada en contexto de infección por COVID-19. Se recogieron variables clínicas y de neuroimagen (RM cerebral) y se realizaron análisis bivariantes para analizar asociaciones entre tipo de cefalea y: 1. Patrón evolutivo (remitente/persistente), 2. Respuesta terapéutica, 3. Fenotipo COVID19.

Resultados. Incluimos 28 pacientes (67,8% varones; edad:47,4±11,5a) con seguimiento medio: 11,5 meses (6-13). Fenotipo COVID tipo 1 en el 78,5%. Síntomas más frecuentes: cefalea (92,8%) y fatiga (82,1%). El 46,4% desarrollaron un síndrome postviral además de la cefalea. Diagnósticos ICHD3: cefalea tensional (35,7%), cefalea con fenotipo "New daily" (32,1%), migraña (17,8%), cefalea numular (7,1%). Hallamos dos cefaleas secundarias: macroadenoma hipofisario e hipertensión intracraneal idiopática. La cefalea remitió espontáneamente en un 32,1%, siendo más probable la mejoría en el patrón tensional (44,4%) o New daily (44,4%) frente a la migraña (11,1%) o la numular (0%) ($p<0,001$). El 46% necesitó tratamiento, siendo el más utilizado Amitriptilina, seguido de Topiramato. En este caso, la peor tasa de respuesta la presentaron la cefalea tensional (30%) y new daily (40%) ($p<0,01$).

Conclusión. La cefalea post-COVID19 es una amalgama de cefaleas ya conocidas, excepto un 32% con patrón new daily que, junto al fenotipo tensional, presentan mejores tasas de remisión espontánea en el seguimiento y peor respuesta a tratamientos.

SÍNDROME DE LA OREJA ROJA: DE LA FISIOPATOLOGÍA AL TRATAMIENTO

Lozano Caballero, M.O.¹; Pérez Navarro, V.M.¹; García Ruiz, M.²; Gómez Enjuto, S.³; González García, N.²; Porta Etessam, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Describir dos casos de síndrome de oreja roja, analizar la fisiopatología y la respuesta al tratamiento con toxina botulínica.

Material y métodos. El primer caso es una mujer de 72 años con migraña episódica desde la juventud, que en el contexto de la cronificación de su migraña desarrolla un síndrome de oreja roja. Tras fracasar a múltiples preventivos, fue tratada

con toxina botulínica con excelente respuesta, tanto de la migraña como del síndrome de oreja roja. El segundo caso es una mujer de 66 años que desarrolla un síndrome de oreja roja en el contexto de una neuralgia post-herpética, tras sufrir un herpes zóster en territorio de C2 izquierdo. Fue tratada con bloqueos anestésicos de GON y LON con mejoría inmediata del dolor neuropático, y con toxina botulínica periauricular con marcada mejoría de los episodios de oreja roja.

Resultados. El síndrome de oreja roja se caracteriza por episodios paroxísticos de enrojecimiento y dolor auricular urente, con una duración de hasta 4 horas y que se pueden desencadenar con estímulos táctiles o térmicos. Se ha descrito un síndrome de oreja roja primario, asociado a cefaleas primarias, y un síndrome de oreja roja secundario, asociado a patología de articulación temporomandibular o patología espinal cervical. La fisiopatología del síndrome es desconocida, aunque se han postulado varias teorías con mecanismos centrales o periféricos para intentar explicarla.

Conclusión. El síndrome de oreja roja constituye una entidad clínica infrecuente y probablemente infradiagnosticada, cuya fisiopatología es desconocida en la actualidad y cuyo diagnóstico es necesario para ampliar el conocimiento al respecto.

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES CON MIGRAÑA REFRACTARIA QUE INICIAN TRATAMIENTO CON ANTI-CGRP EN NUESTRO HOSPITAL

Valdeolivas Urbelz, E.¹; Alberola Amores, F.¹; Álvarez Sauco, M.¹; Giner Bernabeu, J.C.¹; Rubio Alcantud, A.²; Torregrosa Ortiz, M.¹; Navarro Canto, L.¹; Alom Poveda, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²Servicio de Neurociencias. Hospital General de Elche

Objetivos. Los anticuerpos monoclonales contra el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) son fármacos nuevos para la migraña. Dada la elevada prevalencia de esta patología y el coste alto de estos medicamentos, no los podemos utilizar en todos los pacientes. El objetivo de este estudio es encontrar datos que se asocien a una mejor respuesta para ayudarnos a tomar decisiones clínicas.

Material y métodos. Se ha realizado el seguimiento prospectivo de 36 pacientes con migraña refractaria que han iniciado tratamiento con anti-CGRP (erenumab o galcanezumab) en nuestro hospital durante 12 meses, desde febrero de 2020 hasta marzo de 2021. Hemos analizado diferentes variables demográficas y clínicas para buscar su relación con la respuesta al tratamiento. La eficacia se ha valorado en función de los días de dolor al mes y diferentes escalas validadas (CGI, MIDAS y HIT-6). El grado de ansiedad y depresión se ha determinado mediante la escala HAD.

Resultados. Hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la ausencia de respuesta cuando hay asociación con fibromialgia, así como en la falta de mejoría clínica con el cambio de monoclonal; ambos aspectos no analizados previamente en la literatura. No hemos encontrado diferencias significativas en la respuesta clínica para la edad, sexo, tipo de migraña, aura, antecedentes familiares, respuesta previa a bótox, grado de ansiedad/depresión. Estos fármacos son seguros y bien tolerados en práctica real.

Conclusión. Estos datos deben ser interpretados con cautela debido al bajo tamaño muestral, por lo que son necesarias más investigaciones en el futuro con mayor número de pacientes.

RECUPERACIÓN DEL IMPACTO DEL CIERRE DE LAS VISITAS PRESENCIALES POR LA PANDEMIA POR COVID 19 EN LOS PACIENTES TRATADOS CON ONABOTULINUMTOXINA

Huerta Villanueva, M.¹; Campoy Díaz, S.¹; Estévez Pereda, M.I.¹; Prat Rojo, J.²; Campdelacreu Fumadó, J.²; González Mera, L.¹; Jato de Evan, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. Al inicio de la pandemia por covid-19 la asistencia presencial ambulatoria se limitó. Nuestro centro cerró las agendas presenciales durante 5 semanas. Los pacientes en tratamiento con toxina precisan asistencia presencial. Se evalúa, tras el impacto inicial, su evolución en los meses posteriores.

Material y métodos. Evaluación prospectiva de variables de seguimiento de los pacientes en tratamiento con toxina botulínica por migraña crónica y episódica de alta frecuencia: días de cefalea/mes (DCM), intensidad de ataques (0-3), consumo de analgésicos, HIT 6, MIDAS y cuestionario dirigido. Se registraron semanas de demora de asistencia y evaluaron los datos en los 3 meses previos, tras cierre y en los 3 meses posteriores.

Resultados. Asistencia diferida 1-8 semanas (media 3) en 24 pacientes. Pacientes con datos completos en los 3 puntos de corte: 16. Empeoraron durante el cierre subjetivamente 12/16 (75%), la frecuencia de DCM aumentó de 10 a 13 ($p=00043$), y se redujo a 10,2 tras reiniciar el tratamiento ($p=NS$ respecto a basal). La intensidad aumentó en 7/16, y no se modificó posteriormente. El HIT 6 no cambió y el MIDAS se redujo de 53 a 39 (sesgado por reducción laboral por confinamiento) y tras reinicio hasta 36. El consumo de tratamiento sintomático aumentó 1,5 días/mes, 2,1 dosis/mes, y tras reiniciar infiltraciones se redujo de nuevo 1,6 días/mes, 2,6 dosis/mes.

Conclusión. Si bien el cierre de las visitas presenciales supuso un impacto notable en los pacientes tratados con toxina, dicho efecto resultó reversible. Alargar el intervalo entre las infiltraciones debe intentar evitarse.

TIEMPO DE TRATAMIENTO CON ERENUMAB Y EFECTO SOBRE DISCAPACIDAD

Layos Romero, A.¹; Andrés López, A.²; Segura Martín, T.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Almansa

Objetivos. Determinar la velocidad de inicio de eficacia del tratamiento con erenumab entre sujetos con migraña crónica, el tiempo de mantenimiento del efecto y su relación con la discapacidad.

Material y métodos. Estudio retrospectivo. Medida de eficacia según criterios internacionales (reducción a la mitad en número de días de migraña al mes [DMM], días de cefalea al mes [DCM] y reducción de 5 puntos en escala HIT-6) tras 1, 3, 6 y 12 meses de tratamiento.

Resultados. Se presentan 16 pacientes entre 20 y 68 años que han recibido tratamiento con erenumab durante un año. Media de 24 años de evolución de la enfermedad (5-45) y 8 preventivos previos (3-14) incluida toxina botulínica. 8 de ellos mantuvieron preventivos orales al inicio de erenumab, de los cuales 4 se mantuvieron durante el seguimiento (por respuesta parcial, trastorno afectivo o dolor cervical) y en 4 pacientes se pudieron suspender. 4 casos no respondieron al tratamiento a los 12 meses. 9 casos respondieron en el primer mes, tanto DMM como HIT-6. 3 sujetos respondieron a partir de los 3-6 meses, retrasando la reducción en HIT-6. En aquellos pacientes (31%) sin reducción significativa en DCM, la reducción en HIT-6 fue tardía o temporal, pese a haber reducido significativamente los DMM.

Conclusión. La respuesta a erenumab es rápida, en 1 mes, aunque se puede iniciar hasta después de 6 meses. Es también duradera (hasta 12 meses). La reducción en DMM no siempre se asocia a una reducción significativa en discapacidad. Esta podría estar asociada a los DCM y, así, a otras comorbilidades.

SÍNDROME DE HANDL. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 12 CASOS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Ruiz Infantes, M.; Medina Rodríguez, M.; Pardo Galiana, B.; Gómez López, P.; Ortega Ruiz, A.; Sánchez Rodríguez, N.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. El Síndrome de HaNDL se caracteriza por uno o más episodios de cefalea, déficits neurológicos y pleocitosis en LCR. Su diagnóstico es de exclusión. Nuestro objetivo fue analizar las características clínicas y diagnósticas en una serie de pacientes.

Material y métodos. Se realizó un análisis retrospectivo de historias clínicas digitales. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de Síndrome de HaNDL en el Servicio de Neurología de un hospital de tercer nivel. Se estudiaron variables demográficas, clínicas, analíticas y neuroimagen.

Resultados. Se analizaron 12 pacientes (mujeres=6), con edad media de $30,7 \pm 14$ años. Se encontraron antecedentes de migraña en 7 pacientes (58.3%). Los pacientes presentaron una media de $2 \pm 1,3$ episodios focales neurológicos, siendo el 66.7% hemisféricos izquierdos y el 33.3% bihemisféricos. La afasia fue el síntoma más frecuente (100%), seguido de síntomas sensitivos (58.3%) y síntomas motores y visuales en un 33%. Los hallazgos en LCR mostraron una pleocitosis media fue de 141 ± 145 cel/mm³, media de proteínas de $89,8 \pm 62$ mg/dL y niveles de glucosa normales. Las RM de cráneo no mostraron alteraciones. Se realizó SPECT-99mTc-HMPAO en 2 pacientes mostrando hipoperfusión en el hemisferio sintomático. El EEG mostró anomalías en 4 (anomalía cerebral difusa=2; enlentecimiento focal frontoparietal derecho=1 y anomalías paroxísticas epileptiformes frontotemporales izquierdas =1) de 9 pacientes.

Conclusión. En nuestra serie, el síntoma más frecuente de debut en el Síndrome de HaNDL fue la afasia. La frecuencia de la sintomatología motora fue mayor que la descrita en series de migraña. El SPECT-HMPAO puede tener un rol diagnóstico importante en esta entidad.

Conducta y Demencias P1

UTILIDAD DEL MBI-C EN LA DETECCIÓN PRECOZ DE SÍNTOMAS CONDUCTUALES EN EA PRODRÓMICO

Marín Cabañas, A.M.¹; Arriola Infante, J.E.²; Méndez de Barrio, C.³; Luque Tirado, A.²; Rodrigo Herrero, S.³; García Roldán, E.²; Oropesa Ruiz, J.M.⁴; Bernal Sánchez-Arjona, M.²; Mendoza Vázquez, G.⁴; Franco Macías, E.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; ⁴Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos. Analizar prevalencia de síntomas conductuales en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) prodrómica mediante el Cuestionario de Deterioro Conductual Leve (MBI-C).

Material y métodos. Análisis descriptivo de base de datos asociada a Biobanco, colección C330022 SSPA. Se seleccionaron registros que cumplieron los siguientes criterios: Diagnóstico de EA prodrómica (GDS 3) con positividad de biomarcadores (PET amiloide o LCR); tener administrado MBI-C (5 dominios: Motivación / Afectividad / Impulsos / Normas Sociales / Creencias).

Resultados. 76 registros seleccionados [44,7% mujeres; Edad (mediana: 73/P25-P75: 67-76/rango mínimo-máximo: 57-81); 13,2% con estudios inferiores a primarios, 28,9% primarios, 53,9% superiores a primarios]. 13 pacientes diagnosticados mediante PET amiloide positivo y 63 mediante LCR positivo (medias±DE: Abeta42, 475,91±195,05 pg/ml, T-tau 547,44±323,61 pg/ml, P-tau, 102,21±64,49 pg/ml). Exploración cognitiva: MMSE (25/23-27/16-29); TMA-93 (19/12, 25-24, 75/0-30); FCSRT (RL: 7/3-14/0-24, ISP: 0,36/0, 15-0,60/0,02-0,93); STROOP interferencia (10/7-12/1-15). Exploración conductual: MBI-C, dominios afectados en orden decreciente de frecuencia: Afectividad (81,6%), Impulsividad (78,9%), Motivación (57,9%), Normas Sociales (31,6%) y Creencias (9,2%).

Conclusión. Una alta prevalencia (80%) de alteraciones conductuales en los dominios de Afectividad e Impulsividad es detectable mediante el MBI-C en pacientes con EA prodrómica. El resultado es consistente con el Síndrome de disregulación emocional como presentación conductual más frecuente. El síndrome contribuye al fenotipo de la EA prodrómica y el uso del MBI-C debe facilitar su diagnóstico y tratamiento.

COMPARACIÓN DE LA VALIDEZ DISCRIMINATIVA Y CONCORDANCIA INTEROBSERVADOR DE DOS SISTEMAS DE CORRECCIÓN DEL TEST DEL RELOJ

Frades Payo, M.B.¹; Del Ser Quijano, T.¹; Carnero Pardo, C.²

¹Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN; ²Servicio de Neurología. FIDYAN Neurocenter

Objetivos. Comparar la validez discriminativa y concordancia interobservador de los dos sistemas de corrección del Test del Reloj (TdR) más usados en nuestro país, los propuestos por Cacho (0 a 10 puntos) y del Ser (0 a 7 puntos).

Material y métodos. Dos evaluadores han aplicado de forma independiente y cegada dos sistemas de corrección a relojes dibujados por sujetos cuyo diagnóstico cognitivo (Normal [NoDC] vs Deterioro Cognitivo [DC]) se había establecido mediante evaluación formal, extensa e independiente. La validez discriminativa de cada sistema se ha calculado mediante el área bajo la curva ROC (aROC) y el porcentaje de clasificaciones correctas en la muestra total (251 casos, 81 DC). La concordancia interobservador se ha calculado mediante el coeficiente de correlación de concordancia (CCC) e intraclase (CCI) en una submuestra valorada por ambos evaluadores (63 casos, 32 DC).

Resultados. La validez discriminativa de los sistemas Cacho y del Ser es muy similar (aROC 0.81±0.03 y 0.82±0.03 respectivamente, p=0.56); con los puntos de corte recomendados (≤6 y ≤5 respectivamente), ambos clasifican correctamente al 78.1% de la muestra. El sistema del Ser tiene una concordancia moderada (CCC y CCI 0.93[0.88-0.95]) según la escala McBride, en tanto que el sistema Cacho la tiene algo más baja (CCC y CCI 0.88[0.81-0.93]) aunque la diferencia no es significativa.

Conclusión. Los dos sistemas de corrección del TdR tienen validez discriminativa y fiabilidad interobservador similares, pero el sistema de del Ser es más breve y fácil de aplicar.

LA PRESENCIA DE MICROSANGRADOS AUMENTA EL RIESGO DE PADECER UN ICTUS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Vázquez Justes, D.¹; Dakterzada, F.²; Romero, L.²; Ruiz-Julían, M.³; Paul Arias, M.¹; Baraldés Rovira, M.¹; Piñol Ripoll, G.³

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

³Servicio de Neurología. Hospital Santa María

Objetivos. Los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) tienen una mayor prevalencia de microsangrados cerebrales que la población general. El significado y valor pronóstico de estos microsangrados es aún desconocido. Estudiar la influencia de microsangrados en la incidencia de ictus y la mortalidad de pacientes con EA.

Material y métodos. Se reclutaron pacientes por encima de 60 años con EA leve o moderada. Al inicio se practicó una RM cerebral y una punción lumbar, con análisis de biomarcadores de EA. Se analizó también el genotipo ApoE. Los microsangrados se clasificaron según la localización: lobares, profundos y localización mixta.

Resultados. 98 sujetos con EA fueron seguidos durante un periodo mínimo de 3 años. Cuarenta y ocho (48.5%) pacientes tuvieron algún microsangrado, de los cuales ocho (8.2%) pacientes tuvieron microsangrados estrictamente lobares, mientras que treinta y nueve (40.2%) tuvieron microsangrados de localización no lobar. El número de microsangrados fue mayor en portadores de ApoE4 (p<0.05). Siete pacientes (6.1%) presentaron un ictus durante el seguimiento (una hemorragia intracerebral, y el

resto ictus isquémicos). La incidencia de ictus fue mayor en pacientes con microsangrados previos ($p < 0.05$). Todos los pacientes con ictus tuvieron microsangrados de localización mixta. Once pacientes fallecieron (11.2%), siendo sólo 1 por causa cardiovascular. La mortalidad no fue diferente según la presencia de microsangrados.

Conclusión. La presencia de microsangrados incrementa el riesgo de ictus isquémico en pacientes con EA. Sin embargo, no parece que afecten a la mortalidad.

AVANCES EN EL ENSAYO CLÍNICO DE FASE 2 DE ABVAC40, UNA VACUNA ACTIVA ANTI-A β 40 EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE O ENFERMEDAD DE ALZHEIMER MUY LEVE

Molina Compte, E.¹; Pesini Ruiz, P.¹; Lacosta, A.M.¹; Allué, J.A.¹; Fandos, N.¹; Montañés, M.¹; Boada, M.²

¹Servicio de Neurología. Araclon Biotech; ²Servicio de Neurología. Fundación ACE

Objetivos. Pese a un mejor conocimiento de la enfermedad de Alzheimer (EA), sigue sin disponerse de un tratamiento modificador. La inmunoterapia frente A β es el enfoque más esperanzador para modificar la EA. Araclon-Biotech está desarrollando una vacuna activa contra el péptido A β 40, uno de los más abundantes en las placas seniles y el principal en los depósitos vasculares, asociados con una aparición más temprana de la demencia.

Material y métodos. Araclon-Biotech inició en 2016 un ensayo multicéntrico, aleatorizado, doble-ciego, controlado con placebo de 24 meses de duración en pacientes con deterioro cognitivo leve amnésico o EA leve para investigar la seguridad, tolerancia y la respuesta inmune de repetidas inyecciones subcutáneas de ABvac40 y explorar el efecto del tratamiento sobre los biomarcadores y la cognición (NCT03461276). En Julio de 2019 se aprobó una enmienda al protocolo por la cual el ensayo inicial (Parte A) se acortaba a 18 meses y se añadía un estudio de cross-over (Parte B), de manera que, los pacientes del grupo placebo en la Parte A, recibirán cinco inmunizaciones más un booster, mientras que los pacientes del grupo verum durante la Parte A recibirán solo el booster.

Resultados. Se han incluido 124 pacientes. Los datos demográficos y clínicos basales estaban equilibrados. Actualmente 104 pacientes han completado la parte A del estudio y 63 han iniciado el estudio de cross-over.

Conclusión. El reclutamiento de la Parte A finalizó según lo previsto y los pacientes están siendo incluidos en el estudio de cross-over. El Perfil de seguridad de ABvac40 es favorable.

DEMENCIA POR LESIÓN ESTRUCTURAL DE LOS CUERPOS MAMILARES: UN INUSUAL CASO DE KORSAKOFF-LIKE

Gómez Enjuto, S.; Fouz Ruiz, D.; Hernando Jiménez, I.; Lapeña Motilva, J.; Ogando Durán, G.; Hernando Requejo, V.; Huertas González, N.; Juárez Torrejón, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Presentamos un caso de demencia como secuela de daño estructural en los cuerpos mamilares, una entidad muy raramente descrita.

Material y métodos. Se trata de una mujer de 62 años con antecedentes de diabetes y tabaquismo. Presentó hemorragia tetraventricular espontánea en relación con rotura de aneurisma en el top de la arteria basilar, que precisó de colocación de drenaje ventricular externo urgente y embolización endovascular del aneurisma, con colocación de coils. Se inició tratamiento con levetiracetam 500 mg/12h de manera profiláctica. Posteriormente inició un cuadro de alteración de la memoria reciente, pérdida de autonomía, confabulaciones e irritabilidad, por lo que ingresa para estudio 3 meses después de la intervención. No asoció crisis epilépticas ni fiebre en ningún momento.

Resultados. Ante la sospecha inicial de posible efecto adverso de levetiracetam y ausencia de indicación de tratamiento antiepiléptico, se realiza EEG con resultado normal y se retira dicho fármaco, sin mejoría clara del cuadro. La RM muestra material de embolización del aneurisma entre los cuerpos mamilares, comprimiendo principalmente el izquierdo junto con atrofia de fórnix ipsilateral. Ante la posibilidad de inflamación asociada se inicia pauta descendente de corticoides, además se añade también tiamina, sin experimentar cambios clínicos. No se considera candidata a tratamiento neuroquirúrgico. Se ajusta tratamiento médico con quetiapina y lorazepam, con mejoría sintomática del cuadro.

Conclusión. Las lesiones estructurales en el circuito de Papez son una causa inhabitual de demencia que se contempla en el diagnóstico diferencial. El daño en los cuerpos mamilares puede ocasionar un cuadro Korsakoff-like, siendo éste el primer caso descrito.

EL SÍNDROME DE CAPGRAS EN LA PANDEMIA DE COVID. A PROPÓSITO DE 20 CASOS

Aguilar Barbera, M.; Soler Girabau, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos. El síndrome de Capgras, conocido como el síndrome del impostor, se caracteriza por la creencia delirante de que una persona, emocionalmente muy cercana, ha sido reemplazada por un sustituto idéntico tanto en su físico como en su forma de actuar. El impostor puede ser único o múltiple. Presentamos nuestra experiencia en el periodo (2020-2021) durante la pandemia de Covid-19.

Material y métodos. 20 pacientes. Estudio basal (edad, sexo, diagnóstico, impostor, duración, síntomas acompañantes). Tratamiento, monitorización e impacto en la familia.

Resultados. Predominan las mujeres (13/20), son adultos mayores (edad: 79.31 años (rango 64 a 93), todos ellos afectados por deterioro cognitivo ligero (DCL) o demencia. Etiología: Alzheimer (8), Parkinson-demencia (5), Demencia cuerpos de Lewy (4), demencia vascular (1), DCL (2). El impostor era la pareja (13), hijos/as (10) otros familiares (2). La intensidad del síndrome: leve (1), moderado (8) y severo (11); su duración: persistente (15), fluctuante (3), transitorio (2). Ser identificado un desencadenante 13/20, siendo el confinamiento (8) y episodio confusional (3). Escasa respuesta del Capgras al tratamiento farmacológico, si mejoran de forma significativa los síntomas conductuales acompañantes. En los cuidadores: edad (65.3 años). Zarit (29.7), DSQL (12.5), HAD-A (8.7), HAD-D (7.9) y CSI (6.6).

Conclusión. Con la pandemia Covid-19 su incidencia se ha incrementado. Se observa en procesos neurodegenerativos (Alzheimer y otras demencias). El impostor es un miembro de la familia. El cuadro suele ser severo y persistente. Poca respuesta al tratamiento. Afecta mucho al entorno familiar. El paciente debe aprender a convivir con el impostor.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LOS BIOMARCADORES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Tellechea Aramburo, P.¹; Erdocia Goñi, A.¹; Jáuregui Larrañaga, C.¹; Ordóñez Marina, M.²; Sánchez Ruiz de Gordo, J.¹; Larumbe Ilundáin, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; ²Servicio de Análisis Clínicos. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos. Analizar la utilidad del uso de biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR) desde su incorporación a nuestra práctica clínica (noviembre 2019).

Material y métodos. Analizamos la historia, neuroimagen y neuropsicología, y los resultados de B-amiloide 42, razón B-amiloide 42/40, tau total y p-tau en LCR en 29 pacientes que consultaron por deterioro cognitivo. Antes de la determinación de biomarcadores se les atribuyó un grado de sospecha en función de historia, neuroimagen y neuropsicología. Después, se reclasificaron en EA probable/demencia no EA/no evidencia de EA ni neurodegeneración según sistema ATN. Finalmente se valoró la utilidad en función de si se alcanza un alto grado de certeza diagnóstica en cada caso.

Resultados. Se trata de 14 mujeres y 15 hombres, edad media 64,5 (47-77). En 8 la indicación fue una clínica atípica. Tras determinación de biomarcadores se han obtenido 8 resultados compatibles con EA (A+T+N±), 2 cambios patológicos de Alzheimer sin enfermedad (A+T-N±), 11 negativos (A-T-N-) y 8 cambios patológicos no relacionados con EA (A-T±N±). Entre los 9 pacientes con sospecha alta, 7 se reclasificaron en EA probable (77,8%). Los 12 de sospecha media se reclasificaron en 7 “sin evidencia de patología EA ni neurodegeneración”, 4 demencia no EA, 1 EA probable. De los 8 de sospecha baja, 4 se clasificaron como “sin evidencia de EA ni neurodegeneración” (50%), y 3 como demencia no EA. En 25/29 pacientes se alcanza un alto grado de certeza diagnóstica.

Conclusión. La determinación de biomarcadores en LCR ha sido útil en la gran mayoría de los casos.

EFFECTO DEL CONFINAMIENTO POR LA PANDEMIA COVID-19 EN UN COLECTIVO DE PERSONAS SIN HOGAR QUE VIVEN EN UN CENTRO DE ACOGIDA

Aguilar Barbera, M.¹; Vila Jorba, L.²; Soler Girabau, P.³; Pérez, L.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ²Servicio de Neurología. Llar Pere Barnés – Barcelona / Arrels; ³Servicio de Neurología. Centre de Neurologia i Neuropsicologia de Sabadell

Objetivos. Las personas sin hogar que viven en centros con normas muy flexibles, libertad de entrada y salida, y de consumo, presentan elevada incidencia de demencia secundarias. La pandemia-Covid-19 ha obligado a establecer normas restrictivas y pautas de protección. El objetivo del estudio es analizar los efectos del confinamiento y compararlo con una cohorte histórica.

Material y métodos. 44 residentes. Datos demográficos, antecedentes, procesos concomitantes, cuantificación de cognición (MMSE), conducta (NPI), función (RDRS2-II, RDRS2-III), ánimo (Yesavage) y estadio del deterioro (GDS).

Resultados. En el grupo de residentes (2021), HTA (27.3%), DM (9.1%), dislipemia (18.2%). Consumo de alcohol (80%), tabaco (80%). Procesos neurológicos concomitantes (65.9%), epilepsia (22.7%). Comorbilidades sistémicas: hepatopatía (47.7%), problemas respiratorios (40.9%); psiquiátricos: ansiedad (59.1%), depresión (54.5%), esquizofrenia (34.1%), trastornos personalidad (20.5%). 45.5 % presentan 9 o más comorbilidades. La comparación entre grupos demuestra que el confinado-2021 están mejor que la cohorte-2015, en cognición (MMSE: 25.68 vs 23.28; p=0.016), memoria (1.93 vs 1.24; p=0.05), conducta (NPI-número 3.05 vs 4.03; p=0.05) tendencia en NPI-severidad (4.70 vs 6.17) NPI-total (18.20 vs 20.87), menor irritabilidad, apatía, identificación errónea, pero más ansiedad. Grado de deterioro cognitivo (GDS: 2.34 vs 3.13; p=0.001). No cambios en la funcionalidad.

Conclusión. Los residentes son frágiles por sus hábitos y comorbilidades, están poco representados los factores de riesgo vascular clásico. El confinamiento ha permitido establecer normas de protección de contagio, reducción del consumo de alcohol, mejora nutricional y de la higiene personal. En consecuencia, ha mejorado la cognición del grupo y el grado de alteraciones conductuales excepto la ansiedad.

SEXO, ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO. PERFILES CLÍNICO-PATOLOGICOS EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DEMENCIA

Zea Sevilla, M.A.¹; Del Ser, T.²; Rábano Gutiérrez, A.³

¹Neurología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Instituto de Salud Carlos III; ²Neurología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía; ³Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía

Objetivos. La esclerosis hipocampal (EH) está asociada a la edad y patologías como la EA, ¿pero tiene alguna asociación con el sexo? Desconocida es la existencia de fenotipos clínico-patológicos específicos del sexo en EA y EH, pero la evidencia acumulada indica patrones específicos y diferencias clínico-patológicas que sugieren que el sexo pudiera ser una variable crucial. El objetivo de este estudio es conocer si los pacientes con EA y EH muestran diferencias específicas por sexo a nivel clínico-patológica.

Material y métodos. Estudio neuropatológico en 164 cerebros de una cohorte clínico-patológica de pacientes

institucionalizados con demencia (Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía), edad media al fallecimiento ($87,42 \pm 6,54$), mujeres 78,8%.

Resultados. Inicio más temprano en hombres $72,33 \pm 9,10$ frente $75,86 \pm 7,01$ ($p < 0,05$) y diagnóstico predominante EA (77,3%) con carga patológica mayor en mujeres ($p < 0,05$). 73,80% de pacientes con EA presentaban EH (mujeres 81,72%, hombres 18,27%). En las mujeres, la presencia de EH se asoció, a inicio ($77,01 \pm 6,86$ vs $74,13 \pm 7,57$ ($p < 0,05$) y exitus ($89,18 \pm 5,57$ vs $85,39 \pm 7,48$ ($p < 0,05$)) más tardía y a mayor tiempo de supervivencia $12,09 \pm 4,47$ vs $9,90 \pm 4,72$ ($p < 0,05$). A igualdad de TDP, las mujeres tenían más EH.

Conclusión. La diferencia en edad de inicio, exitus y tiempo de supervivencia en EA en presencia de EH está relacionada con el sexo, siendo una variable en la heterogeneidad fenotípica de la EA. En hombres predomina la EA de inicio más precoz y la preservación del hipocampo, mientras que la aparición tardía y predominantemente límbica es mayor en las mujeres. ¿Son por ello las mujeres más vulnerables a la EH? Son necesarios estudios en series más representativas para corroborar los hallazgos.

CONCORDANCIA CLÍNICA-BIOMARCADORES LCR EN ENFERMEDAD DE ALZHEIMER, DETERIORO COGNITIVO LEVE Y DETERIORO COGNITIVO SUBJETIVO

Moral Pijaume, A.; Puiggròs Rubiol, E.; Durà Miralles, J.; Pino Roca, M.; Hernández Regadera, J.J.; Ayala Navarrete, J.L.; Batlle Nadal, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Vendrell. Hospital de Sant Pau i Santa Tecla. Xarxa Sanitària i Social de Santa Tecla

Objetivos. La nueva definición de enfermedad de Alzheimer (EA) propuesta por la NIA-AA (National Institute on Aging and Alzheimer's Associations) está basada en criterios biológicos. Analizamos el perfil de biomarcadores en LCR siguiendo el protocolo ATN (amiloide-tau-neurodegeneración) en pacientes con diagnóstico clínico de EA, deterioro cognitivo leve amnésico (DCLa) y deterioro cognitivo subjetivo (DCS).

Material y métodos. Pacientes estudiados en nuestra unidad entre mayo-20 y abril-21 con diagnóstico clínico de EA, DCLa o DCS y con estudio de biomarcadores. Revisamos datos demográficos, clínicos y valores de beta amiloide 1-42, 1-40, fosfotau (p-tau) y tau total (t-tau). Se clasificaron con el sistema ATN, considerado A+ valores de beta-amiloide 1-42 < 600 pg/dl y/o ratio 1-42/1-40 $< 0,07$, T+ si p-tau > 65 pg/dl y N+ si t-tau > 385 pg/dl.

Resultados. 60 pacientes, 30 EA (70,9 años, 53,3% mujeres, 83,3% GDS 4), 22 DCLa (72,9 años, 63,6% mujeres), 8 DCS (62,6 años, 50% mujeres). Observamos diferencias significativas entre los 3 grupos para las medias de MMSE (20-26-27 respectivamente), beta-amiloide (531-640-1097), ratio 1-42/1-40 (0,047-0,057-0,096), p-tau (113-70-35) y t-tau (647-456-278). La distribución ATN por grupos fue Grupo EA: A+T+N+ 20 (66,6%), A+T+N- 2 (6,6%), A+T-N- 2 (6,6%), A+T+N- 1 (3,3%), A+T+N+ 4 (12,1%), A-T-N- 1 (3,3%) Grupo DCLa: A+T+N+ 8 (36,3%), A+T+N- 6 (27,2%), A+T+N+ 1 (4,5%), A-T+N+ 1 (4,5%), A-T-N- 6 (27,2%) Grupo DCS: A-T-N- 7 (87,5%), A+T-N- 1 (12,5%).

Conclusión. Nuestra serie muestra una alta concordancia entre el diagnóstico clínico y biológico. La mayoría de los pacientes del grupo EA (83,3%) y casi 2/3 del grupo DCLa tienen un patrón del continuum Alzheimer (A+). La mayoría del grupo DCS (87,5%) tiene biomarcadores normales.

TERAPIA ELECTROCONVULSIVA (TEC) COMO OPCIÓN DE TRATAMIENTO DE SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS ASOCIADOS A DEMENCIA POR CUERPOS DE LEWY (DCLW): A PROPÓSITO DE UN CASO

Serra Martínez, M.¹; Sánchez-Pastor Gomis, H.²; Sastre Buades, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer; ²Servicio de Psiquiatría. Hospital Son Llàtzer; ³Servicio de Neurociencias. Hospital Son Llàtzer

Objetivos. La DCLw asocia una importante alteración neuropsiquiátrica (alucinaciones, depresión, agitación, delirios) difícil de controlar con psicofármacos debido a las reacciones de hipersensibilidad y paradójicas características de esta enfermedad.

Material y métodos. Mujer de 74 años con un debut de clínica psicótica (delirio de culpa, agitación psicomotriz y desestructuración de la conducta) por lo que psiquiatría había ensayado varios antipsicóticos y ansiolíticos sin éxito. En consulta se encontraba muy ansiosa, ecológica y acatisica, destacaba un síndrome rígido-acinético marcado y simétrico con una marcha a pasos cortos muy afectada. MMSE 23/30. Ingresa para completar el estudio con analítica, RMN cerebral sin marcada atrofia hipocámpal y marcadores de demencia en LCR (Tau y tau fosforilada en rango y B-amiloide ligeramente elevada).

Resultados. Orientada como una probable DCLw por criterios clínicos se inicia tratamiento con rivastigmina y se ajusta, junto con psiquiatría, tratamiento antipsicótico (paliperidona, quetiapina, risperidona, olanzapina), antidepresivo (trazodona, venlafaxina, vortioxetina), ansiolítico (lorazepam) con mala respuesta tanto a nivel motor como neuropsiquiátrico. Se decide retirada y/o descenso de la mayoría de psicofármacos y se inicia terapia electroconvulsiva 3 veces a la semana presentando la paciente una mejoría espectacular de la clínica neuropsiquiátrica y el parkinsonismo. En la visita a los 6 meses desde el alta se mantiene la mejoría y realiza 2 TEC por semana.

Conclusión. La TEC puede ser una opción eficaz y segura de tratamiento de síntomas psiquiátricos farmacorresistentes en pacientes con DCLw. Son necesarios estudios aleatorizados para mejorar la indicación de esta terapia y establecer tanto la duración del tratamiento como sus efectos secundarios.

RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA DE ANGIOPATÍA AMILOIDEA CEREBRAL INFLAMATORIA EN PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO INCIPIENTE

Sarto Alonso, J.; Guillén, N.; Contador, J.; Sánchez del Valle, R.; Lladó, A.; Balasa, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. La angiopatía amiloidea cerebral (AAC) es una vasculopatía causada por el depósito de beta-amiloide (BA)

en los vasos y a ésta puede añadirse una reacción inflamatoria (AAC inflamatoria, AACI) contra dicho BA.

Material y métodos. Mujer de 72 años quien consulta por cuadro lentamente progresivo de déficits mnésicos iniciados 2 años antes. Pruebas neuropsicológicas con déficits leves en memoria episódica y ejecutivas, MMSE 25/30. La RM cerebral muestra una gran hiperintensidad T2/FLAIR en sustancia blanca temporo-parietal derecha sin alteraciones en difusión ni captaciones de contraste, orientándose inicialmente como glioma de bajo grado. Cribado sanguíneo negativo para causas reversibles de demencia. RM a los 10 meses con marcada mejoría espontánea de los cambios de señal parietales derechos pero con aparición de múltiples microsangrados en dicha región. PET-FDG con hipometabolismo biparietal y PET amiloide patológico. La paciente es diagnosticada de AACI y enfermedad de Alzheimer prodrómica, iniciándose tratamiento con rivastigmina y manteniéndose clínica y radiológicamente estable.

Resultados. La AACI puede cursar con encefalopatía, cambios cognitivos/conductuales subagudos, cefalea, crisis epilépticas y/o signos focales neurológicos, si bien es frecuentemente asintomática. En la RM se observa hiperintensidad de sustancia blanca asimétrica uni o multifocal además de signos radiológicos de AAC. El tratamiento con corticoterapia u otros inmunosupresores se usa según la gravedad clínica y la evolución radiológica, si bien es posible la resolución espontánea sin tratamiento como en nuestro caso.

Conclusión. La AACI puede diagnosticarse in vivo en un contexto clínico-radiológico adecuado en paciente con AAC y exclusión de causas secundarias.

SI LA MEMORIA TE FALLA SIN AVISAR, EL ICTUS EN EL HIPOCAMPO HAS DE BUSCAR

Sánchez Soblecher, A.; Díaz Fernández, E.; Leal Hidalgo, R.; Portela Sánchez, S.; Contreras Chicote, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Las alteraciones de memoria diferida de inicio brusco son una manifestación infrecuente de ictus. Presentamos el caso clínico de un varón con ictus isquémico en hipocampo izquierdo.

Material y métodos. Revisión de historia clínica, pruebas complementarias, evolución y bibliografía relacionada.

Resultados. Varón de 57 años, matemático, fumador de 10 cig/día y con migrañas episódicas (zolmitriptán). Acude a urgencias por un episodio de inicio brusco de pérdida de sensibilidad en MSD, con progresión en 5 minutos a hipoestesia en MSD y posteriormente en hemifacies derecha. A los 10 minutos, presentó pérdida de visión en campo visual derecho. Todo el episodio dura unos 20 minutos. Posteriormente, se encuentra repetitivo, incapaz de fijar conceptos, según los familiares. En la primera exploración, destacan fallos en memoria diferida (acierto de 33%) que no recupera con pistas, Digit-Span directo 4, Digit-Span inverso 3 [(3 y 2 ajustado por años de escolaridad) (<p20 Neuronorma)]. Resto de exploración normal. Una TC craneal no mostró alteraciones, el DTSA no mostró lesiones vasculares extra o intracraneales. Una RM craneal 5 días después objetivó una lesión aguda/

subaguda en región hipocampal y parahipocampal izquierda, y cortical occipital izquierda, sin alteraciones en ramas de ACP. Un test de burbujas detecta un shunt D-I masivo (>100 HITS basalmente y >200 tras Valsalva). El resto del estudio vascular fue normal. Al alta, el paciente presenta un Moca Test de 24/30 a expensas sobre todo de fallos en memoria diferida.

Conclusión. Las alteraciones de memoria diferida de inicio agudo deben hacernos pensar en una causa vascular con afectación hipocampal.

Enfermedades Cerebrovasculares P1

ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO EN ICTUS PRESUMIBLEMENTE PERINATALES Y SU CORRELACIÓN CON LOS HALLAZGOS EN ANGIO-RMN

Fuerte Hortigón, A.¹; Domínguez Mayoral, A.¹; Alonso Pérez, I.¹; Ybot González, P.²; Montaner, J.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ²Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Biomédica

Objetivos. Los ictus presumiblemente perinatales (IPP) son los detectados fuera de este período pero que son dados como ictus perinatales por las características de la lesión isquémica en neuroimagen. Describimos las características del IPP atendido en una Clínica de Ictus Infantil en un hospital de tercer nivel y correlacionamos los hallazgos del examen neurosonológico con la angio-RMN. Validar la ecografía como herramienta para descartar patología vascular en IPP reduciría costes y evitaría la necesidad de anestesia.

Material y métodos. Recopilamos retrospectivamente los IPP atendidos en un hospital terciario en el período 01/01/2005 - 01/12/2020. Se analizaron los factores de riesgo, hallazgos clínicos y radiológicos. Los resultados de los Doppler transcraneal y troncos supraaórticos realizados por neurólogos capacitados se compararon con los hallazgos de angio-RMN.

Resultados. Reportamos 20 casos de IPP. La edad media al diagnóstico fue de 28 meses. El 40% de las madres sufrió abortos previos. El factor de riesgo más prevalente fue la DM gestacional (60%). La mayoría fueron ictus arteriales (73%) en el territorio de la ACM izquierda (60%). La angio-RMN no proporcionó ninguna información adicional relevante de lo que obtuvimos con el estudio neurosonológico.

Conclusión. En nuestra experiencia hemos obtenido buenas tasas de correlación entre el estudio neurosonológico realizado por neurólogos vasculares y la angio-RMN en los niños con IPP. De confirmarse estos resultados en sucesivos estudios la angio-RMN podría quedar desplazada, reduciendo costes y evitando la necesidad de anestesia.

PATRÓN DE ALTERACIÓN EN TC PERFUSIÓN EN PACIENTES CON SOSPECHA DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

Hervás Testal, C.¹; Trillo Senín, S.¹; Gilo Arroyo, F.¹; De La Fuente Sanz, E.¹; Ramos Martín, C.¹; González-Martínez, A.¹; Vega Villar, J.²; Aizpun Armendariz, A.¹; Alonso Rodríguez, C.²; Ximenez-Carrillo, Á.¹; Vivancos Mora, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad de características clínico-radiológicas definidas. Su definición podría ser demasiado restrictiva al excluir pacientes sin estudio de neuroimagen con hallazgos característicos, especialmente resonancia magnética (RM), menos accesible. El objetivo de nuestro estudio es presentar alteraciones en TC perfusión (TCP) en una serie de pacientes con sospecha de PRES.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes atendidos en nuestro hospital entre 2011-2021 y sospecha de PRES, con estudio de TCP. Presentamos características clínicas, patrón de alteración en TCP e iconografía.

Resultados. 29 casos con posible diagnóstico de PRES, 17 con estudio TCP (58,6%), 14 (83,2%) con alteraciones. Edad media 80,1 (DE 8,4), mujeres 10 (71,4%). Síntomas neurológicos agudos en 14 (100%): encefalopatía 8 (57,1%), bajo nivel consciencia 6 (42,9%), déficit neurológico 12 (85,7%), crisis 11 (78,6%); mediana NIHSS inicial 11, NIHSS alta 0. TA>180/110mmHg 8 (51,1%), TAS media 205,1mmHg (DE30,7), TAD media 113,1mmHg (DE18,6). Desencadenantes clásicos 5 (35,7%). TAC control en 8 casos, 4 presentan alteración característica (50%), RMN control en 10 casos, 4 con alteración (40%). Las alteraciones de TCP fueron mayormente identificadas en mapas de tiempo, 13 (92,9%), y bihemisféricas 8 (57,1%), alterándose mapas de flujo en 7 (50%) y mapas de volumen en 2 (14,3%). Correspondientes principalmente a territorios posteriores parieto-occipitales 11 (84,6%), observándose afectación bihemisférica en 8 (72,7%) y focal no vascular unilateral en 3 (27,3%).

Conclusión. Las alteraciones de TCP en pacientes con sospecha de PRES son frecuentes, siendo el patrón más típico distribución no vascular con afectación bihemisférica parieto-occipital. Se necesitan estudios futuros más amplios para definir si este patrón puede ser suficientemente específico para ayudar en diagnóstico de algunos casos.

PERFIL CLÍNICO DE PACIENTES CON Y SIN UN ADECUADO CONTROL LIPÍDICO TRAS ICTUS ISQUÉMICO

Torres Moral, A.; Pérez Vizuete, I.; Barragán Prieto, A.; Domínguez Mayoral, A.M.; Loscertales Castaños, J.B.; De Torres Chacón, R.; Pérez Sánchez, S.; Montaner Villalonga, J.; Banda Ramírez, S.; Carmona Bravo, V.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. Un adecuado control lipídico se asocia con menor tasa de recurrencia en ictus. Las nuevas guías recomiendan un control exhaustivo de los factores de riesgo

cardiovascular. Nuestro objetivo es evaluar las características de los pacientes con un ictus isquémico que han presentado control lipídico en el seguimiento.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo de pacientes con ictus isquémicos atendidos en la Unidad de Ictus de un hospital terciario, teniendo en cuenta las cifras de LDL-c, CT y TG al ingreso y durante el seguimiento tras el alta y valorando si se cumplían los objetivos de seguimiento según guías clínicas.

Resultados. Un total de 124 pacientes fueron estudiados, siendo el 64% de ellos varones y el 36% mujeres. 83% de ellos presentaron un tratamiento hipolipemiente al alta hospitalaria. Los niveles de CT, TG y LDL presentaron una reducción en el seguimiento tras el ictus (reducción de CT 22.73mg/dL, p=0.008, Reducción de TG 18.53mg/dL, p=0.0083 y reducción de LDL 23.31mg/dL, p=0.0066). El 40% de los pacientes consiguieron los niveles de LDL recomendados (<55mg/dL), siendo el 84% de dichos pacientes varones y solo 16% mujeres (p=0.024).

Conclusión. Existe un control inadecuado en la reducción de cifras de colesterol LDL, siendo este más pronunciado entre las mujeres. Es esencial una estricta adherencia a los protocolos existentes, para un buen control de los FRCV, incluyendo objetivos específicamente dirigidos a las mujeres. Investigaciones próximas deberán dilucidar si las diferencias halladas entre sexos son debidas a problemas en la prescripción o en la adherencia terapéutica.

LA TROMBÓLISIS PREVIA A LA TROMBECTOMÍA INTRAARTERIAL PUEDE AUMENTAR A TASA DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL SINTOMÁTICA EN ICTUS POR OCLUSIÓN DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA

Cabrera Maqueda, J.M.; Alba Isasi, T.; Fuentes Rumí, L.; Díaz Pérez, J.; Valero López, G.; García Molina, E.; Vázquez Lorenzo, J.; Baidez Guerrero, A.E.; Albert Lacal, L.; Parrilla Reverter, G.; Morales Ortiz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. Estudio de los factores de riesgo asociados a hemorragia intracraneal sintomática (HICs) y comparación entre los pacientes con ictus isquémico tratados con tratamiento combinado (rtPA+TM, TC) frente a la trombectomía mecánica directa (TMD).

Material y métodos. Análisis retrospectivo de los pacientes con ictus isquémico agudo tratado con tratamiento endovascular (TC o TMD) entre los años 2010 a 2017.

Resultados. Se incluyeron 623 pacientes. La tasa de HICs fue del 9%: 6,8% en el grupo de TMD y 12,6% en el grupo de TC. Los siguientes factores se asociaron de forma significativa con HICs tras el análisis multivariante: oclusión de arteria cerebral media (ACM), ictus de causa desconocida, TC y tiempo de procedimiento de TIAM > 65 minutos. Las siguientes variables presentaron una frecuencia mayor y significativa en el grupo con TMD: fibrilación auricular, anticoagulantes orales, ictus del despertar, etiología aterotrombótica, técnica combinada en la TIAM, tiempos mayores de procedimiento y Rankin favorable a los 3 meses. La antiagregación previa, la oclusión de ACM, la etiología cardioembólica y la HICs fueron significativamente más

elevadas en el grupo con TC. Los pacientes con oclusión de la ACM tenían el doble de riesgo de HICs tras el TC versus TMD (16.4 and 8.6%, p: 0.038).

Conclusión. En esta cohorte, la tasa de HICs fue mayor en pacientes con TC que con TMD. Las diferencias basales entre ambos grupos (relacionadas con contraindicaciones para rtPA) en la práctica clínica habitual podrían explicar este hecho. Se necesitan estudios aleatorizados entre grupos homogéneos.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL ICTUS ISQUÉMICO TRAS LAS PRIMERAS 6 HORAS: PRONÓSTICO FUNCIONAL A LOS 3 MESES

Ortega Sánchez, A.; Mateos Salas, T.; Bargay Pizarro, E.; Díaz Navarro, R.M.; Boix Moreno, A.; Miralbés Celma, S.; Calleja Bonilla, Á.; Jiménez Martínez, C.; Tur Campos, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. Tras demostrarse la eficacia de la trombectomía mecánica (TM) en pacientes con ictus isquémico seleccionados de >6 horas de evolución, necesitamos datos de eficacia y seguridad en la práctica clínica habitual. Analizar el pronóstico funcional a los 3 meses en pacientes con tiempo inicio-introductor (TII) >6 horas.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de datos recogidos prospectivamente. Incluimos pacientes tratados con TM entre diciembre 2014 y diciembre 2020. Comparamos variables demográficas, epidemiológicas, de procedimiento y pronóstico funcional en pacientes con TII menor y mayor de 6h. Realizamos un análisis multivariable para identificar los factores asociados con buen pronóstico, definido como Rankin ≤ 2 a los 3 meses.

Resultados. Analizamos 428 pacientes, 168 (39%) presentaban TII >6h [120 (28%) inicio desconocido y 40 (9%) inicio conocido]. Edad media, 68 años (SD=14). Mediana TII, 285 minutos (187-458). Mediana ASPECTS, 9 (8-10). 8 pacientes presentaban ASPECTS<6. En el análisis univariable el TII >6h se asoció con una menor probabilidad de independencia funcional a los 3 meses (RD: 16%, p=0,001). Los predictores independientes de pronóstico funcional en el análisis multivariable fueron: edad, NIHSS basal, ASPECTS, recanalización exitosa, trombólisis y número de complicaciones durante el ingreso. El tiempo inicio-introductor >6h se asoció a una mayor probabilidad de pronóstico desfavorable, estadísticamente no significativa (OR 0,59, p=0,068).

Conclusión. En nuestra serie, un tiempo inicio-introductor >6 horas se asoció con peor pronóstico funcional a los 3 meses, aunque no demostró ser un factor pronóstico independiente en el análisis multivariable.

ICTUS ESTRATÉGICO

Marín Conesa, E.¹; Gómez López, E.¹; Pellicer Espinosa, I.¹; Martínez Zarco, M.¹; González Romero, A.¹; Giménez López, E.²; Rodríguez García, J.M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos. Una alteración de hipocampo, cuerpos mamilares, núcleos talámicos anteriores o circunvolución

cingulada puede provocar amnesia anterógrada. Los cuerpos mamilares se consideran núcleos de “paso”, que comunican la formación hipocampal con los núcleos talámicos anteriores, mediante el tracto mamilotalámico. Por lo tanto, los cuerpos mamilares tienen una función muy importante en términos de sus entradas del hipocampo, pero también, tanto para los cuerpos mamilares medial y lateral, para sus entradas ascendentes desde los núcleos tegmentales.

Material y métodos. Varón de 43 años que acudió por cuadro de repetición de preguntas e incapacidad de fijar información de 72h. La exploración neurológica general fue normal, pero presentaba amnesia episódica anterógrada grave de predominio verbal y leve reducción de la fluencia verbal con clave fonética, leve amnesia episódica retrógrada.

Resultados. RMN con restricción e hiperseñal en DWI de ambos cuerpos mamilares y de la columna anterior y región anterior del cuerpo del fórnix derecho, que pasó a los 2 meses a restricción e hiposeñal en ADC, congruente con lesión isquémica a ese nivel, diagnosticándose de ictus isquémico en territorio de perforantes de la arteria comunicante anterior.

Conclusión. Se trata de un caso peculiar en el que una mínima lesión localizada en el Circuito de Papez origina gran sintomatología y limitación funcional de la vida del paciente. Se debe recordar que en casos de aparente amnesia global transitoria cuya duración exceda las 24 horas hay que realizar despistaje de lesiones isquémicas.

ICTUS ISQUÉMICO COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA INICIAL DE UN TUMOR CARDÍACO: A PROPÓSITO DE UN CASO

García Egea, G.¹; Herrero Bastida, P.¹; Lozano Caballero, M.O.¹; Pérez Navarro, V.M.¹; Morales de la Prida, M.¹; Canovas Iniesta, M.¹; Salazar Nicolas, A.²; García Molina, E.¹; Martínez Zarco, M.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos. Presentar un caso clínico de una paciente que presenta ictus isquémico agudo talámico bilateral de causa cardioembólica como presentación clínica inicial de un fibroelastoma papilar cardíaco.

Material y métodos. Mujer de 67 años, hipertensa y dislipémica, con antecedente de artritis reumatoide. Inicialmente acude a nuestro centro por clínica de instauración brusca de debilidad en extremidades izquierdas, alteración para la articulación del lenguaje, desviación de la comisura bucal y mareo intenso. TC multimodal sin oclusión de gran vaso y se inicia tratamiento agudo de reperfusión con trombólisis intravenosa.

Resultados. Se realiza ecocardiografía que revela una masa en ventrículo izquierdo de 20mm de diámetro, móvil, anclada a músculo papilar posterolateral. Se realiza cirugía cardíaca de urgencia para exéresis de la lesión, con resultado anatomopatológico de fibroelastoma papilar. En TC control se evidencian lesiones isquémicas agudas en ambos tálamos. La paciente evoluciona favorablemente quedando al alta clínica de diplopía y alteración cognitiva (apatía, alteración de la memoria).

Conclusión. Los tumores cardíacos presentan hasta en un 12-45% de los casos complicaciones neurológicas, siendo la manifestación más común el accidente isquémico transitorio o ictus cerebral. Los tumores que con más frecuencia presentan manifestaciones neurológicas son el mixoma auricular y el fibroelastoma papilar debido a su morfología y movilidad. Es preciso un estudio cardíaco en los ictus con sospecha de etiología cardioembólica. Sin embargo la normalidad de este estudio no descarta completamente la existencia de fibroelastoma papilar, dado que en ocasiones puede embolizar por completo la masa intracardiaca y por ello, ante una alta sospecha clínica, se recomienda un seguimiento posterior.

DIFUSIÓN NEGATIVA TRAS REPERFUSIÓN, ¿ES POSIBLE? REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Doncel-Moriano Cubero, A.; Pérez Olmo, V.; Massons García, M.; Esteller Gauxax, D.; Rodríguez Vázquez, A.; Urrea Nuin, X.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. La secuencia de difusión (DWI) refleja edema citotóxico y es considerada indicador de daño cerebral isquémico. La TC-perfusión permite estimar fiablemente el tejido infartado en fase aguda del ictus. El desarrollo de técnicas de reperfusión ha puesto de manifiesto que la lesión estimada en TC-perfusión y DWI podría ser parcialmente reversible. Presentamos dos casos de DWI negativa tras tratamiento endovascular.

Material y métodos. Presentación de dos casos clínicos y revisión de DWI negativa tras el ictus isquémico agudo.

Resultados. Pacientes de 19 (caso-A) y 89 (caso-B) años valorados en nuestro servicio con síndrome hemisférico izquierdo de 1 y 5 horas de evolución. Ambos TC-multimodal no mostraban alteraciones parenquimatosas; los estudios vasculares (angio-TC) objetivaron una oclusión en segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda con mapas de perfusión sin caída significativa de flujo/volumen en el caso-A y caída parcial de flujo/volumen sugestiva de una lesión establecida de 4cc en el caso-B. Tras reperfusión exitosa mediante trombectomía mecánica se solucionó la sintomatología. La RM cerebral realizada a las 16 y 72 horas respectivamente no mostraba alteraciones en DWI.

Conclusión. Recientemente se ha descrito que las lesiones predichas por la TC perfusión pueden disminuir, o incluso revertirse en su totalidad (0.9%) en una DWI realizada posteriormente. Estos dos casos demuestran que, además de ictus pequeños y los localizados en territorio posterior, ictus de gran vaso con reperfusión completa pueden dar lugar a estudios de DWI completamente normales. La evolución clínica en estos casos fue excelente.

SÍNDROME DE MOYA-MOYA ASOCIADO A ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW: REPORTE DE UN CASO

Massons García, M.; García Ortega, A.; Girona San Miguel, A.; Rodríguez Vázquez, A.; Amaro Delgado, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. La enfermedad de Graves-Basedow (EGB) es una afectación autoinmune que se caracteriza por causar hipertiroidismo y oftalmopatía. Sin embargo, existen otras manifestaciones infrecuentes, pero potencialmente graves. Presentamos un caso de arteriopatía carotídea bilateral asociada a EGB.

Material y métodos. Mujer filipina de 43 años sin antecedentes relevantes que en un plazo de 15 días presenta 4 episodios autolimitados de afasia y hemiparesia derecha en contexto de taquicardia sinusal e hipotensión. En la exploración física se observa un bocio palpable y exoftalmos.

Resultados. En el estudio neurovascular se aprecia una estenosis carotídea bilateral superior al 90% con un retraso en el TC perfusión en el territorio frontera bilateral, más marcado en el hemisferio izquierdo. Se realiza un PET que descarta actividad inflamatoria vascular. En el estudio endocrinológico se observa una tirotoxicosis con positividad de anticuerpos tiroglobulina y antitiroperoxidasa a títulos altos. Se instaura tratamiento antitiroideo sin presentarse nuevos episodios de isquemia hemodinámica cerebral.

Conclusión. La EGB se asocia de forma poco frecuente a arteriopatía carotídea en forma de síndrome de moya-moya. No se conoce el mecanismo fisiopatológico, aunque se especula una etiología inmunomediada. No existe un correlato claro entre los valores de hormonas tiroideas, la titulación de anticuerpos antitiroideos y la gravedad de la arteriopatía. El tratamiento es controvertido, si bien el control de la función tiroidea se relaciona con menos eventos. El caso descrito corresponde a una descompensación hemodinámica de un síndrome de moya-moya en fase precoz (no proliferativo) por arteriopatía estenosante carotídea bilateral probablemente secundaria a EGB.

FENESTRACIÓN DE LA ARTERIA BASILAR: ¿UN FACTOR PREDISPONENTE PARA ICTUS? UNA SERIE DE 4 CASOS

Armengou García, L.; Villino Boquete, R.; Toledano Illán, C.; Abedrabbo Lombeyda, F.; Martínez Vila, E.; Irimia Sieira, P.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos. La fenestración arterial es una anomalía vascular congénita conocida cuya prevalencia oscila entre el 0,3% y el 28%. Consiste en una fusión incompleta de arterias durante el desarrollo fetal, que conduce a una división de los vasos dentro de la luz de una sola arteria. La arteria basilar es la más comúnmente afectada y podría considerarse un posible factor predisponente para el ictus de la circulación posterior. Presentamos las características clínicas y estudios de resonancia magnética cerebral (RM) en cuatro casos de fenestración de la arteria basilar e ictus isquémico.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo con seguimiento mínimo de 1 año y máximo de 4 años de una serie de cuatro pacientes con ictus isquémico del territorio posterior y fenestración de la arteria basilar.

Resultados. Dos pacientes tenían menos de 45 años. Todos los pacientes presentaban factores de riesgo vascular asociados y los síntomas de debut eran característicos del territorio posterior. La etiología se consideró indeterminada en todos los casos. El pronóstico fue bueno en todos los pacientes, con mejorías completas o quedando déficits neurológicos leves. En ninguno de los casos se observó

recurrencia de ictus tras la prevención secundaria adecuada.
Conclusión. La fenestración de la arteria basilar podría ser un factor predisponente de ictus de territorio posterior. En la presente serie, el pronóstico de los pacientes es favorable, con tasa de recurrencia baja con adecuado tratamiento preventivo.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA Y EMBARAZO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Cordero Sánchez, C.; Rosón González, M.; Barriga Hernández, F.J.; Fabiá Polo, L.; López Diego, V.; Espada Rubio, S.; De la Cruz Fernández, N.; Barcenilla López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos. Presentamos un caso de hemorragia subaracnoidea (HSA) en paciente embarazada y revisión de la literatura de la patología durante el embarazo.

Material y métodos. Paciente de 35 años, embarazada de 35+6, que acude a urgencias por cefalea súbita objetivando en la exploración focalidad neurológica (hemianopsia y déficit sensitivomotor izquierdo). Se realiza resonancia magnética craneal que muestra HSA frontoparietal y temporal derecha, secundaria a rotura de aneurisma sacular de 3x2cm en bifurcación de la arteria cerebral media. Presenta crisis tónico-clónica generalizada durante la cual el feto presenta bradicardia realizándose cesárea urgente. La paciente es trasladada a otro hospital con servicio de neurocirugía y el neonato presenta buena evolución.

Resultados. El ictus en el embarazo presenta una mortalidad del 5-12%, suele ser de tipo hemorrágico, con aumento de riesgo durante el tercer trimestre y hasta 6 semanas postparto. En este grupo poblacional es más frecuente que sea secundario a malformaciones arteriovenosas y aneurismas cerebrales, así como por patología propia del embarazo como preeclampsia, eclampsia y síndrome HELLP. El manejo es similar a la población general, teniendo en cuenta los posibles daños causados al feto (radiación, contrastes, etc.) e individualizando la necesidad de cesárea electiva.

Conclusión. La hemorragia intracraneal es más frecuente durante el embarazo y el postparto precoz, y difiere su manejo de la población general que debe ser valorado por equipo multidisciplinar.

DE LA ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE A LA ENCEFALOPATÍA POR DISFUNCIÓN ENDOTELIAL: UNA POSIBLE NUEVA DEFINICIÓN OPERATIVA PARA UN PROBLEMA HABITUAL

Hervás Testal, C.¹; Trillo Senín, S.¹; Gilo Arroyo, F.¹; De La Fuente Sanz, E.¹; Ramos Martín, C.¹; González-Martínez, A.¹; Vega Villar, J.²; González Ávila, C.¹; Domínguez Gallego, M.¹; Ximénez-Carrillo, Á.¹; Vivancos Mora, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad de características clínico-radiológicas definidas. Sin embargo, su restrictiva definición excluye a pacientes con síndrome clínico similar sin criterios estrictos.

El objetivo de nuestro estudio es describir una serie de pacientes proponiendo una redefinición de criterios y una nueva terminología bajo el nombre Encefalopatía por Disfunción Endotelial (EDEN).

Material y métodos. Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes atendidos en nuestro hospital entre 2011-2021 y sospecha de PRES. Se clasificó a los pacientes como diagnóstico de EDEN según criterios de certeza basándonos en una modificación de criterios clásicos. Consideramos criterios obligatorios clínica compatible y exclusión de otras causas; EDEN definido (neuroimagen característica), probable (alteración en TC-perfusión+ criterio menor: elevación TA>180/110mmHg o condición predisponente conocida) y posible (criterio menor).

Resultados. Se sospechó PRES en 44 casos de los cuales se identificaron 29 pacientes con diagnóstico posible, 12 (41,4%) cumpliendo criterios estrictos. Según los criterios modificados se diagnosticó EDEN definido en 12 (41,4%), probable en 9 (31%) y posible en 8 (27,6%). Edad media 71,5 (DE 17,2). Mujeres 19 (65,5%). Déficit focal 23 (79,3%), encefalopatía 15 (51,7%), sospecha crisis epilépticas 21 (72,4%). Desencadenante clásico PRES 16 (55,5%), HTA>180/110mmHg 14 (51,9%). mRS a 3 meses>2 7 (33,3%), 1 éxitus (3,4%). Los pacientes con EDEN probable presentaron una edad superior sin otras diferencias significativas entre los grupos de certeza diagnóstica.

Conclusión. En nuestro estudio la redefinición diagnóstica del PRES a EDEN posibilita orientar el manejo práctico de casos que habitualmente no tendrían un diagnóstico definido, siendo más operativa y con una terminología probablemente más adecuada a la enfermedad. Estudios futuros serían necesarios para determinar su validez.

PACIENTE JOVEN CON ACCIDENTE CEREBROVASCULAR (ACV) Y DIAGNÓSTICO DE FORAMEN OVAL PERMEABLE (FOP)

Fernández Soberón, S.; Arranz Martínez, J.J.; Sustatxa Zarraga, I.; Barquín Toca, A.; Azkune Calle, I.; Pinedo Brochado, A.; Foncea Beti, N.; Vázquez Picón, R.; González-Pinto González, T.J.; Gómez Beldarrain, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Evaluación de características y manejo de pacientes jóvenes con ACV y FOP en nuestro hospital.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes menores de 60 años diagnosticados de FOP y ACV entre 2017 y 2021, en consultas específicas de patología neurovascular.

Resultados. Se detectaron 38 pacientes con FOP y ACV, siendo el 58% hombres, edad media 47 años (18-57). Los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) más frecuentes fueron dislipemia (26%) y tabaquismo (26%). El estudio de trombofilias fue positivo en 11 pacientes (29%), 8 tuvieron datos angiográficos de May-Thurner (21%). En cuanto a las características del ACV, el 76% de los eventos afectó a la circulación anterior, el 21% tuvo un accidente isquémico transitorio (AIT). El 92% presentó puntuación baja en la escala de NIHSS (0-4). 3 pacientes precisaron trombectomía (8%) y 2 fibrinólisis intravenosas (5%). Todos los pacientes presentaron valores entre 0 y 2 en la mRS a los 3 meses. Se practicó el cierre percutáneo del FOP en el 66%, hubo 3 taquicardias autolimitadas peri-procedimiento. El 92% de ellos tenía una puntuación ≥ 7 en la escala ROPE, 92%

presentó un shunt significativo por Doppler transcraneal (grado 3), 72% asoció aneurisma del septo interauricular (ASA). Ha presentado recurrencias (posible AIT) un paciente (4%).

Conclusión. Los FRCV más frecuentes fueron la dislipemia y el tabaquismo, y el 76% de ACVs fue de circulación anterior. Se detectaron trombofilias en el 29% y May-Thurner en el 21%. Se realizó cierre del FOP en el 66% con 3 arritmias peri-procedimiento y una posible recurrencia de ACV.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: ¿EXISTE RELACIÓN ENTRE EL GÉNERO, LA ETIOLOGÍA Y LAS LESIONES PARENQUIMATOSAS?

López de Mota Sánchez, D.¹; Navas Vinagre, I.¹; Hernández Alfonso, J.L.²; Ibáñez de la Cadiniere, P.¹; Maure Blesa, L.¹; De la Calle Cuevas, M.¹; de la Fuente Batista, S.¹; García Torres, M.A.¹; Zamarbide Capdepon, I.¹; Osés Lara, M.¹; Olivé García, L.¹; Herranz Bárcenas, A.¹; Arias Villarán, M.J.¹; Nystrom Hernández, A.L.¹

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Neurotraumatológico

Objetivos. Describir diferencias etiológicas y presencia de lesiones parenquimatosas (LP) entre géneros en una serie de pacientes que padecieron trombosis venosa cerebral (TVC).

Material y métodos. Se han revisado retrospectivamente los casos atendidos entre 2008 y 2018 en un hospital terciario de Madrid. Se usaron estadísticos descriptivos para la comparación entre grupos

Resultados. Se incluyeron 45 casos, 21 hombres (H) y 24 mujeres (M). La edad media de los hombres fue de 45 años y de 47 en mujeres. La TVC recurrió en 1 hombre y 1 mujer. Las etiologías más frecuentes entre los hombres fueron la coagulopatía y las enfermedades infecciosas (33,33%), mientras que en mujeres predominan las oncológicas (25%), no concluyentes (25%) y farmacológicas (20,83%). La mayor proporción de coagulopatías en hombres y de etiología farmacológica en mujeres fueron diferencias estadísticamente significativas respecto a las personas del otro género. Presentaron LP un 25,57% de los hombres y 45,83% de las mujeres sin diferencia significativa. La coagulopatía se asoció al 29,4% de los casos con LP, siendo remarcable que el 66,7% de los hombres con LP tuvieron coagulopatía (diferencias no significativas). Las causas no concluyentes se asociaron al 35,3% con LP.

Conclusión. Nuestro estudio muestra que la etiología de la TVC es muy variada y que dependiendo del género del paciente y de la presencia de lesión parenquimatosa, podemos orientarnos más hacia una u otra causa. La etiología farmacológica es más frecuente en mujeres y la coagulopatía en varones. Es especialmente relevante la presencia de coagulopatía entre varones con lesión parenquimatosa.

NEUROINTERVENCIONISMO EN EL ICTUS DE ACM MÁS ALLÁ DE LA VENTANA TERAPÉUTICA: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO REGIONAL

Trillo Senín, S.¹; Gómez-Escalonilla, C.²; Cruz Culebras, A.³; Calleja, P.⁴; García-Pastor, A.⁵; Guillán Rodríguez,

M.⁶; De la Fuente Sanz, E.¹; Simal, P.²; Rodríguez-Jorge, F.³; Ostos, F.⁴; Iglesias-Mohedano, A.⁷; Rodríguez-Fernández, C.⁸; Ramos Martín, C.¹; Egido, J.²; Masjuán Vallejo, J.³; Rábano, P.⁴; Vales Montero, M.⁷; Fernández-Ferro, J.⁶; Ximénez-Carrillo Rico, Á.⁹; Fernández Revuelta, A.²; Ballenilla, F.¹⁰; Gil, A.⁷; Moreu, M.¹¹; Caniego Monreal, J.L.¹²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁵Servicio de Neurología.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ⁷Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; ⁸Servicio de Radiología.

Hospital Rey Juan Carlos; ⁹Servicio de Neurología. H.U. La Princesa; ¹⁰Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ¹¹Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos;

¹²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. El tratamiento endovascular (TE) en el ictus de ACM más allá de las 24 horas ofrece un beneficio incierto. El objetivo de nuestro estudio es presentar la experiencia conjunta de aquellos pacientes tratados por ictus de ACM en nuestra comunidad superando esta ventana terapéutica.

Material y métodos. Estudio retrospectivo multicéntrico (6 centros) de pacientes que recibieron TE por ictus de ACM desde el inicio de registro de nuestra comunidad con un tiempo de evolución superior a 24 horas. En aquellos casos de inicio desconocido, se consideró el tiempo desde la última vez visto asintomático. Se estudiaron las características de los casos y evolución.

Resultados. N=32. Mujeres 75%, edad media 65,8 (DE 15,9). Motivo tiempo de tratamiento >24h: retraso diagnóstico en 16 casos (50%), empeoramiento en 9 (28,1%), reevaluación en 4 (12,5%) y otros motivos en 3 (9,4%). Se logró recanalización en 27 casos (84,4%) con tiempo de evolución mediana inicio- recanalización 28,9 horas [26-50,4]. 8 casos (25%) fueron tratados más allá de 48 horas. Se produjeron complicaciones durante el procedimiento en 7 casos (21,8%), siendo la más frecuente la migración distal del trombo (4 casos). No hubo casos de transformación hemorrágica sintomática. A los 3 meses el 58,1% alcanzaron mRS<3 y 2 casos habían fallecido (6,5%). No se encontró asociación estadísticamente significativa como factores pronósticos con la edad o el tiempo de evolución.

Conclusión. Según la experiencia de los centros de ictus de nuestra comunidad el TE más allá de las 24 horas parece mostrar un perfil de eficacia y seguridad favorable. Ello sugiere que un límite dicotómico temporal no debería evitar el tratamiento en casos seleccionados.

IMAGEN AURICULAR Y RITMO CARDIACO EN ICTUS CRIPTOGÉNICO. ANÁLISIS PRELIMINAR DEL ESTUDIO ARIES

García Castro, J.¹; Rigual Bobillo, R.¹; Castrejón Castrejón, S.²; Ruiz Ares, G.¹; Martínez Cossiani, M.²; Alonso de Leciana Cases, M.¹; Rodríguez Pardo de Donlebún, J.¹; Gutiérrez Zúñiga, R.¹; Fernández Gassó, L.²; Pérez David, E.²; Fuentes Gimeno, B.¹; Merino Llorens, J.L.²; Díez Tejedor, E.¹

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

Objetivos. El ictus criptogénico frecuentemente se relaciona con una fuente embólica cardíaca no conocida. Objetivo: estudiar la presencia de fibrilación auricular (FA), estado parafibrilatorio (EP, definido como inestabilidad eléctrica auricular) y signos ecocardiográficos de disfunción contráctil auricular en pacientes con ictus criptogénico.

Material y métodos. Se estudiaron pacientes incluidos en el estudio ARIES (Atrial imaging and cardiac Rhythm In Embolic Stroke), observacional, prospectivo, de casos consecutivos de pacientes con ictus criptogénico desde mayo 2020 hasta marzo 2021. Se realizó monitorización ECG continua de 30 días y estudio ecocardiográfico avanzado, con análisis del volumen telesistólico auricular, función auricular 3D (F3D) y deformación del miocardio auricular en fases reservorio (PFR), conducción (PFC) y eyección (PFE). Se clasificaron los pacientes según la monitorización ECG: ritmo sinusal, FA (criterios convencionales) o EP (> 3000 latidos auriculares ectópicos diarios o >2 episodios de microfibrilación auricular de <30 segundos). Se analizó la recurrencia isquémica y la etiología del infarto cerebral a los 90 días.

Resultados. Se han incluido 56 pacientes (73,5±11,6 años, 53,6% mujeres). 17 pacientes (30,4%) presentaron EP y 16 (28,6%) FA en la monitorización continua. Los pacientes con EP presentan una tendencia a mayor disfunción auricular ecocardiográfica: F3D de 57,75% vs 60,46% (p=0,565), PFR 22,57% vs 29,94% (p=0,063), PFC -9,28% vs -13,27% (p=0,085) y PFE -13,28% vs -16,67% (p=0,237). A los 90 días se produjo una única recurrencia isquémica (1,8%) en un paciente con EP.

Conclusión. En este análisis preliminar, un tercio de los pacientes con ictus criptogénico presentaron estado parafibrilatorio, con tendencia a mayor disfunción auricular en ecocardiografía avanzada.

Enfermedades Cerebrovasculares P2

DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR MEDIANTE MONITORIZACIÓN CARDÍACA DURANTE 24 HORAS VS 72 HORAS TRAS ICTUS ISQUÉMICO AGUDO O ACCIDENTE ISQUÉMICO TRANSITORIO

Alemañ Díez, J.¹; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.²; Hernández Tost, H.¹; Rodríguez Vallejo, A.¹; Castelló López, M.¹; Medina Rodríguez, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos. Comparar la capacidad de detección de fibrilación auricular (FA) en pacientes con ictus isquémico agudo o accidente isquémico transitorio (AIT) mediante monitorización cardíaca 24 horas versus 72 horas.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de resultados de la monitorización cardíaca mediante holter 72 horas, en pacientes ingresados en la Unidad de Ictus de nuestro centro con sospecha diagnóstica de ictus isquémico agudo o AIT, sin FA previa conocida, como parte de su estudio etiológico, recogidos durante el periodo de febrero 2020 a mayo 2021. Comparamos la proporción de FA detectadas en las primeras 24 y en 72 horas.

Resultados. Se estudiaron un total de 308 pacientes mediante monitorización holter 72 horas, excluyendo aquellos con FA conocida o detectada en el EKG del ingreso o ictus hemorrágico. Al dicotomizar los resultados en función de duración de la monitorización, en <24 horas detectaron FA el 1,64% (5), mientras que la monitorización de 72 horas detectó FA en el 2,6% (8) (p=0,2). El número necesario de pacientes (NNT) monitorizados con holter 72 horas para la detección de FA fue de 39 (intervalo de confianza del 95% [22,9 a 121,8]), mientras que fue de 61 en 24 horas (intervalo de confianza del 95% [32,6 a 466,8]).

Conclusión. Dentro del estudio etiológico de los ictus isquémicos agudos y AIT, el empleo de monitorización cardíaca con holter de 72 horas mejora la tasa de detección de FA respecto al de 24 horas, aunque no de forma estadísticamente significativa. Una mayor duración de monitorización se asocia con una mayor tasa de detección.

ESTUDIO DE LOS ICTUS DE PERFIL EMBÓLICO DE FUENTE DESCONOCIDA (ESUS) EN EL PERIODO 2017-2019

Pérez Imbernón, J.M.; Julián Villaverde, F.; Gómez Eguílaz, M.; Martí Sánchez, M.T.; Zambrano Vera, M.M.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; Reurich Gómez, N.; Colina Lizuain, S.; Castillo Álvarez, F.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos. Los ESUS representan el 20-30% de los ictus isquémicos, con una recurrencia anual elevada y una detección de fibrilación auricular (FA) de hasta el 30% a los 2 años. Recientemente se está estudiando la cardiopatía atrial y su relación con el desarrollo de arritmias y/o fenómenos cardioembólicos. Este trabajo pretende describir las características de una población con ESUS del principal hospital de nuestra provincia, determinar la recurrencia de ictus y detección de fibrilación auricular al año de seguimiento. Además se analizó si estos eventos (recurrencia y FA) se asocian al factor dilatación auricular.

Material y métodos. Mediante una base de datos propia se seleccionaron los pacientes con ESUS ingresados en nuestro centro del 01-01-2017 al 31-12-2019 y se recogieron características sociodemográficas, pruebas complementarias, comorbilidades, tratamientos y situación funcional, así como eventos de interés (FA y recurrencia de ictus al año). Para estudiar la asociación se diseñó una cohorte retrospectiva.

Resultados. Se analizaron 182 pacientes (57,9% varones), tuvieron una edad media de 70,22 años, el 55,5% tenían HTA, 14,3% calcificaciones valvulares cardíacas moderadas-severas. La gravedad medida por escala NIHSS media fue de 4,63 puntos, el 87,9% independientes al alta. El 39% presentaban dilatación auricular izquierda (DA). Se diagnosticó FA en 32 pacientes (17,6%) y recurrencia de ictus en 19 pacientes (10,4%). La DA se asoció significativamente a detección de FA (RR 11,054) y a la recurrencia (RR 2,866).

Conclusión. Nuestros pacientes presentaron unas características clínicas muy similares a los ESUS de registros internacionales. Se objetivó que la dilatación auricular constituye un factor de riesgo para la FA y para la recurrencia de ictus.

RECURRENCIA A TRES AÑOS DE ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO

Hernández García, M.J.; Padilla León, D.; Hernández Javier, C.; González Toledo, G.R.; Crespo Rodríguez, M.; Lobato González, M.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos. Los ictus criptogénicos son aquellos en los que a pesar de un estudio etiológico exhaustivo no se ha encontrado el mecanismo subyacente.

Material y métodos. Seleccionamos los pacientes con diagnóstico de ictus isquémico criptogénico, ingresados en nuestra planta de hospitalización entre mayo/17-abril/18 y analizamos recurrencia de ictus tras 3 años de seguimiento.

Resultados. 263 pacientes ingresaron por ictus isquémico agudo, de los cuales 81 pacientes recibieron diagnóstico al alta de ictus de origen indeterminado/criptogénico. 57% varones, con media de edad de 67 años (31-96a). Todos los pacientes recibieron al alta tratamiento antiagregante. En 74% la etiología fue criptogénica, 12.3% estudio incompleto, 6.2% más de 1 etiología posible y 6.2% fallecieron durante el ingreso. 14 pacientes (18.4%) fallecieron durante el tiempo de evolución, de los cuales 2 presentaron un nuevo evento isquémico, uno letal. 10 pacientes perdieron seguimiento. De los 52 pacientes restantes, 88.5% no presentaron ningún nuevo evento isquémico registrado en los 3 años siguientes al ingreso. En 16 pacientes se encontró fuente embolígena: 9 foramen oval permeable, 6 fibrilación auricular y 1 miocardiopatía no compactada.

Conclusión. Los ictus criptogénicos suponen un desafío, ya que no sólo desconocemos su riesgo de recurrencia sino que no podemos administrar un tratamiento preventivo específico. Nuestra tasa de recurrencia en ictus criptogénico sigue la línea de otros estudios, destacando el hallazgo de fuente embólica en el 30.8%. Nuestro trabajo está limitado por su pequeño tamaño muestral, por el número de pacientes sin estudio completo y por existir mayor porcentaje de ingreso en pacientes con ictus de causa desconocida.

¿BOLUS ARRIVAL TIME EN LA ANGIOGRAFÍA POR TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA, UN MARCADOR INDIRECTO DE ARRITMIA CARDÍACA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO?

Giralt Steinhauer, E.¹; Estragues Gázquez, I.¹; Revert Barberà, A.¹; Suarez Pérez, A.¹; Macías Gómez, A.¹; Capellades Font, J.²; Rodríguez Campello, A.¹; Ois Santiago, A.¹; Jiménez Conde, J.¹; Cuadrado Godia, E.¹; Pérez Fernández, I.¹; Roquer González, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Radiología. Hospital del Mar

Objetivos. Bolus arrival time (BAT) o tiempo de llegada del bolo se define como el tiempo entre la inyección del contraste hasta su llegada al arco aórtico. Ha sido empleado como un parámetro técnico para mejorar la calidad de la imagen en la angiografía por tomografía computarizada (angio-TC). La variabilidad observada puede tener implicaciones clínicas. Nuestro objetivo es identificar factores independientemente asociados al BAT en pacientes con ictus isquémicos (IIs) agudos, y analizar su utilidad como factor pronóstico.

Material y métodos. Pacientes consecutivos con IIs a los que se les realiza un angio-TC en la fase aguda, que almacena el valor BAT (segundos), son revisados de forma retrospectiva. Se analizan variables clínicas y de neuroimagen. Se emplea una regresión lineal para analizar los factores que se asocian a BAT. El pronóstico a los 90 días, evaluado mediante la escala modificada de Rankin, se analiza usando un modelo de regresión logística binaria.

Resultados. La mediana de BAT de la cohorte final de 198 pacientes era de 16 segundos (rango intercuartil 14-19). En el análisis multivariable valores más elevados de BAT se asociaron independientemente a sexo masculino (mujeres 15 versus hombres 17 segundos; B 2.7; 95% IC, 1.16-4.2; p=0.001) y fibrilación auricular (no 15 versus si 19 segundos; B 3.6; 95% IC, 2.3-4.9; p<0.001). Valores de BAT más largos no demostraron una asociación independiente con el pronóstico a los 3 meses.

Conclusión. Valores altos de BAT se asociaron a sexo masculino y fibrilación auricular, erigiéndose como un posible marcador indirecto de disfunción cardíaca.

CEGUERA BLANCA MONOCULAR COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD CAROTÍDEA GRAVE

López Reyes, C.A.; Leal Hidalgo, R.; Serra Smith, C.; Del Pino, L.; Díaz Fernandez, E.; Díaz Otero, F.; García Pastor, A.; Carmelo Gil, A.; Vázquez Alen, P.; Iglesias Mohedano, A.; Fernandez Bullido, Y.; Vales Montero, M.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La claudicación retiniana es una presentación clínica infrecuente de la enfermedad carotídea grave. Presentamos un paciente con claudicación retiniana como primera manifestación clínica de oclusión carotídea.

Material y métodos. Varón de 53 años, con antecedentes de tabaquismo y cardiopatía isquémica que consulta por episodios transitorios no dolorosos de pérdida de visión "cortina blanca" del ojo izquierdo con duración y frecuencia según el tiempo de exposición a la luz solar. Tras más de 1 mes con episodios diarios, consulta, objetivándose, disminución de la agudeza visual en ojo izquierdo 0.2 y derecho 0.6. Ante reexposición a la luz se desencadenaban nuevos episodios de visión blanca. FO: Edema macular en ojo izquierdo.

Resultados. La RM craneal muestra lesiones isquémicas crónicas en giro frontal medio y centro semioval izquierdos, así como leucopatía adyacente. El dúplex carotídeo y transcraneal oclusión de ACI izquierda y datos de compensación hemodinámica intracraneal, con flujo invertido en ACA y oftálmicas izquierdas, y flujo hiperdinámico en ACA derecha. La oclusión se confirma en estudio angio-TC. Se decidió tratamiento médico optimizado y seguimiento multidisciplinar.

Conclusión. La claudicación retiniana descrita como pérdida de visión transitoria “visión blanca” tras la fotoexposición, secundaria al aumento de la demanda metabólica retiniana, es una manifestación posiblemente infradiagnosticada de enfermedad carotídea grave. Destacamos la importancia de reconocer esta sintomatología, que podría ser el motivo inicial de consulta del paciente, ya que permitiría un estudio precoz y abordaje dirigido con un claro impacto positivo en el pronóstico global del paciente.

SI NO LO VEO, NO LO CREO

Barquín Toca, A.; Arranz Martínez, J.J.; Sustatxa Zarraga, I.; Fernández Soberón, S.; Vázquez Picón, R.; Pinedo Brochado, A.C.; Gómez Beldarrain, M.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer el caso de una paciente que presenta una Oftalmoplejía internuclear anterior (OIA) derecha con hallazgo de una lesión isquémica aguda frontal derecha.

Material y métodos. Mujer, 82 años, diabética tipo 2. Ingresó como Código Ictus por cuadro brusco de oscilopsia vertical e inestabilidad de la marcha. En la exploración, el ojo derecho muestra un nistagmo horizonte-rotatorio con la mirada hacia la derecha y un déficit de adducción, sugestivos de OIA derecha. El TC multimodal no presenta alteraciones agudas e ingresa en la Unidad de Ictus para control evolutivo.

Resultados. En la RMN cerebral presenta una lesión isquémica aguda cortical en giro frontal medio derecho. Se completa estudio con ecocardiograma y analítica, sin hallazgos reseñables salvo leve hipercolesterolemia. Durante el ingreso (72 h) permaneció en ritmo sinusal. Finalmente, fue dada de alta con tratamiento antiagregante, persistiendo OIA derecha.

Conclusión. La OIA es un cuadro clásicamente conocido por su asociación topográfica con lesiones localizadas en el fascículo longitudinal medial (FLM) de la protuberancia. Recientemente, se ha propuesto la existencia de un haz conector entre el campo frontal ocular y el FLM ipsilateral a través de la formación reticular paramediana pontina (FRPP), por lo que lesiones del primero podrían ser también causa de OIA. El caso expuesto podría representar el segundo descrito soportando esta hipótesis hasta el momento.

¿SUPONE EL CONTROL ESTRICTO DE LAS CIFRAS DE LDL DIFERENCIAS SIGNIFICATIVAS EN LA EVOLUCIÓN Y MORBIMORTALIDAD DE LOS PACIENTES PORTADORES DE STENT INTRACAROTÍDEO?

Espinosa Rueda, J.; Ballesta Martínez, S.; Jiménez Jara, E.; Rodríguez Montolio, J.; Tejero Justes, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. Uno de los retos que ofrece la prevención secundaria del ictus isquémico es establecer el objetivo más adecuado en las cifras de LDL (lipoproteína de baja densidad). Nuestro objetivo ha sido relacionar las cifras de LDL de los pacientes a los que se le había colocado un stent carotídeo con la morbilidad y mortalidad que presentaban.

Material y métodos. Se obtuvo una muestra de 251 pacientes a los que se les había colocado un stent entre el 2005 y 2017. Se analizaron las cifras de LDL que habían presentado desde entonces, con otras variables relacionadas con mortalidad, morbilidad y eventos vasculares en los 5 años posteriores.

Resultados. Entre los 251 pacientes de la muestra, un 24.9% sus cifras de LDL permanecieron por debajo de 70 mg/dL, un 47.3% entre 70-100mg/dL y en un 20.9% no disminuyeron de 100mg/dL. No hubo datos en el 6.9% de los pacientes. En cuanto a la mortalidad a los 5 años, habían fallecido el 16.12% de aquellos con LDL<70mg/dL (ninguno de ellos por causa vascular), el 12.7% con LDL entre 70-100mg/dL, y el 21.1% con LDL>100mg/dL. Dichos resultados resultaron estadísticamente significativos (p=0.000). En el resto de variables analizadas, no se objetivaron relaciones significativas con las cifras de LDL.

Conclusión. En estudios recientes, cifras bajas de LDL (<70mg/dL) se han relacionado tanto con una disminución de la tasa de eventos vasculares mayores, como de la mortalidad. En nuestro estudio, se relacionaron de forma significativa las cifras de LDL con la tasa de mortalidad a los 5 años en pacientes portadores de stent.

COMPARACIÓN MÉTODO SETH MARTIN FRENTE A ECUACIÓN FRIEDEWALD EN LA DETERMINACIÓN LDLc EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO O AIT DE MUY ALTO RIESGO VASCULAR: ¿DETERMINAMOS ADECUADAMENTE LOS OBJETIVOS LDLc?

Manrique Arregui, L.¹; Gallo Valentín, D.¹; Revilla García, M.¹; Vázquez Higuera, J.L.¹; Martín Gurpegui, J.L.¹; Hernández Hernández, J.L.²; Palacio Portilla, E.J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Los niveles de LDLc suelen determinarse indirectamente mediante la ecuación de Friedewald (EF) sin embargo en determinadas situaciones su estimación puede ser inexacta. Por ello se han desarrollado otros métodos de estimación del LDLc como el de Seth Martin (SM). Objetivo: Evaluar discordancias entre EF y SM en la obtención del objetivo de LDL<55 mg/dL en pacientes con ictus isquémico/AIT de muy alto riesgo vascular. Además evaluamos posibles factores predictores para la discordancia en el objetivo de LDL<55 y factores predictivos de variaciones >10% en los niveles de LDL obtenidos entre ambos métodos.

Material y métodos. Análisis retrospectivo en pacientes con ictus isquémico/AIT de muy alto riesgo vascular. Se analizaron variables demográficas, factores de riesgo parámetros analíticos y terapéuticos. Análisis estadístico: t-student, U Mann-Whitney, chi cuadrado, regresión logística.

Resultados. Analizamos 155 casos (70±68 años, 61,9% varones). Se alcanzó el objetivo LDL<55 en 47 (30,3%) mediante EF y en 32 (20,6%) mediante SM. 29 casos (18,7%) presentaron variaciones >10% en la determinación de LDLc entre ambos métodos. Se asociaron con discordancia en el objetivo LDL<55 entre métodos, los triglicéridos

(triglicéridos > 150 OR 5,73 (IC95% 1,22-26,95) $p=0,027$) y el no-HDLc < 85 (OR 6,97 (IC95% 1,54-31,6) $p=0,012$). La variación > 10% del LDLc entre métodos se asoció a triglicéridos (triglicéridos > 150 OR 37,57 (IC95% 9,38-150,51) $p<0,001$) y HDLc (HDL < 40 OR 4,11 (IC95% 1,19-14,19) $p=0,025$).

Conclusión. La estimación de objetivos de LDLc mediante EF si coexisten triglicéridos elevados, HDL bajo o no se cumplen objetivos de no-HDL puede ser errónea. En estos casos es preferible utilizar el método de SM.

SÍNDROME BULBAR LATERAL: REPORTE DE UN CASO QUE CURSA CON DÉFICIT SENSITIVO-MOTOR IPSILATERAL

Celi Celi, J.M.; Barbero Jiménez, D.E.; Hernández Ramírez, M.R.; Hernández Cristóbal, J.; López-Zuazo Aroca, I.; Yusta Izquierdo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. Descripción clínica y topográfica de una variante atípica del síndrome bulbar lateral (SBL).

Material y métodos. Presentamos un caso de un varón de 58 años de edad sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, que presenta de forma brusca inestabilidad con múltiples caídas y sensación de acorchamiento en hemiarca y hemicuerpo derecho que acude a urgencias 24 horas después del inicio de los síntomas.

Resultados. En la exploración neurológica inicial se objetiva hipoestesia fascio-braquio-crural derecha, hemiparesia en extremidades derechas de predominio distal (4/5) e inestabilidad en la deambulación con lateralización hacia la derecha. Durante su ingreso se realiza ecocardiograma y Doppler de TSA que resultan normales y RM cerebral que muestra infarto isquémico agudo en la región bulbar lateral derecha que se extiende en el plano axial hacia región bulbar dorsal y caudalmente se extiende hacia la unión bulbo-espinal.

Conclusión. En raras ocasiones el SBL (Wallenberg) se presenta con otras manifestaciones atípicas que van a depender de la localización de la lesión. En los pocos casos reportados que presentan una lesión de localización bulbar dorsolateral y con extensión caudal hacia la unión bulbo-espinal como en nuestro caso; los síntomas sensitivo-motores ipsilaterales se presentan por la posible afectación de la columna dorsal o fibras decusadas del lemnisco medial y por afectación de fibras corticoespinales caudales a la decusación piramidal; la aparición de síndrome de Horner o de disfagia es infrecuente ya que a menudo la lesión es superficial y no alcanza el núcleo ambiguo ni las fibras de la vía simpática.

FOCALIDAD NEUROLÓGICA RECURRENTE POR AMYLOID SPELLS: DEJANDO A UN LADO LA ETIOLOGÍA COMICIAL E ISQUÉMICA

Espada Rubio, S.; López Diego, V.; Fabia Polo, L.; Cordero Sánchez, C.; Novillo López, M.E.; Sobrino García, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos. La angiopatía amiloide es una causa relevante de hemorragia intracraneal y deterioro cognitivo en la edad

avanzada. Además, un 20% de los pacientes presentan episodios estereotipados de focalidad breves y recurrentes llamados “amyloid spells”, secundarios a actividad cortical anómala en regiones adyacentes a zonas de sangrado o siderosis. Incluir esta patología en el diagnóstico diferencial de los trastornos paroxísticos es fundamental, pues tiene implicaciones terapéuticas importantes.

Material y métodos. Se exponen dos casos. Paciente 1: Varón de 92 años. Antecedentes de HTA, neoplasia mieloproliferativa, hepatitis crónica por VHC. Presenta episodios autolimitados de afasia de 3 años de evolución. Paciente 2: Varón de 81 años. Antecedentes de HTA, DM y enfisema pulmonar. Presenta episodios breves de cefalea, disartria e hipoestesia en extremidades derechas de 9 años de evolución.

Resultados. En ambos pacientes se realiza ecografía doppler de troncos supraaórticos, sin estenosis arterial, y EEG, sin anomalías epileptiformes. Se realiza RM craneal con secuencia eco de gradiente, con los siguientes resultados. Paciente 1: microsangrados crónicos bilaterales, uno de ellos de nueva aparición prerrolándico izquierdo. Paciente 2: múltiples microsangrados crónicos con aparición de nuevos con respecto a previo.

Conclusión. Es fundamental tener en cuenta los amyloid spells como etiología de los trastornos paroxísticos en pacientes de edad avanzada, ya que no es infrecuente que se manejen como ataques isquémicos transitorios (AITs) que requieren antiagregación o anticoagulación, con importante aumento del riesgo hemorrágico en estos casos. El tratamiento anticomitial sí estaría indicado a pesar de EEGs sin actividad epileptiforme.

ICTUS ISQUÉMICO CRIPTOGÉNICO: CAROTID WEB, SERIE DE CASOS

Baena Álvarez, b.; Sainz Amo, R.; Rodríguez Jorge, F.; Gómez Corral, J.; Matute Lozano, M.C.; Cruz Culebras, A.; De Felipe Mimbrera, A.; Vera Lechuga, R.; Masjuan Vallejo, J.; García Madrona, S.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. El web carotídeo es una causa infrecuente de ictus tipo ESUS en pacientes jóvenes con alta recurrencia. La estrategia de prevención secundaria no está establecida. El tratamiento antiplaquetario parece insuficiente, no obstante la doble antiagregación temporal podría considerarse buena opción. Estudios recientes han demostrado la seguridad y eficacia del tratamiento con stent carotídeo y la endarterectomía.

Material y métodos. Serie de casos retrospectiva incluyendo pacientes ingresados en nuestra unidad de ictus por ictus isquémico secundario a CW entre diciembre de 2018 y diciembre de 2020. Se incluyen datos clínicos, demográficos, radiológicos, incidencia de recurrencia y tratamientos aplicados.

Resultados. Se incluyeron tres pacientes (66.6% mujeres, edad media de 60.3 años) con escasos factores de riesgo vascular: tabaquismo activo (33%), dislipemia (33%), diabetes (0%) e hipertensión (100%). Un paciente sufrió un ataque isquémico transitorio, mientras que los otros dos presentaron un ictus isquémico agudo. Ambos recibieron alteplasa intravenosa y tratamiento endovascular con revascularización satisfactoria (TICI 3). En un caso, el

CW se detectó en ecografía doppler, confirmado con angioTC. Los otros dos pacientes se diagnosticaron con el angioTC realizado a su llegada. En dos casos, se inició doble antiagregación durante tres semanas, y en el tercero, se implantó un stent carotídeo. Tras un seguimiento medio de 11 meses (rango 25-11) ningún paciente presentó nuevos eventos vasculares ni complicaciones hemorrágicas.

Conclusión. En nuestra serie, tanto el tratamiento médico como el intervencionista fue seguro y no se objetivaron recurrencias, no obstante probablemente sea necesario un seguimiento más prolongado.

SOLAPAMIENTO ENTRE SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (RCVS) Y ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES) EN EL PUERPERIO MEDIATO

Pérez del Olmo, V.; Amaro Delgado, S.; Rodríguez Vázquez, A.; Olivera González, M.; Morcos, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. El RCVS y el PRES son dos entidades de curso habitualmente benigno y fisiopatología desconocida aunque con características comunes. Presentamos un caso compatible tanto con RCVS como con PRES.

Material y métodos. Mujer 34 años sin antecedentes que consulta por cefalea en trueno iniciada nueve días tras el parto de su primer hijo, que había transcurrido sin incidencias. Al ingreso se encontraba hipertensa, sin focalidad neurológica ni signos meníngeos.

Resultados. La TC craneal inicial mostró una hemorragia subaracnoidea en la convexidad y en cisura interhemisférica con angio-TC sin malformaciones vasculares. La RM cerebral mostró lesiones bifrontales, en ganglios basales y en tronco cerebral, hiperintensas en FLAIR y sin alteraciones en los mapas de difusión. La ultrasonografía fue indicativa de vasoespasmio moderado difuso. Analíticamente no había hallazgos compatibles con (pre)eclampsia ni síndrome HELLP. Presentó buena evolución con normalización de la tensión arterial y remisión clínica completa. En el control tras un mes se resolvió tanto el vasoespasmio en ultrasonografía como las lesiones en RM.

Conclusión. El embarazo y puerperio son factores de riesgo conocidos para el RCVS aunque la fisiopatología no es clara. El PRES se asocia fundamentalmente a hipertensión mantenida. El solapamiento entre ambas entidades es infrecuente, aunque la disrupción de la vasomodulación cerebral podría ser un nexo fisiopatológico común. El caso descrito cumple criterios clínicos y de imagen para ambas entidades e ilustra la importancia de realizar estudios de neuroimagen vascular de seguimiento para la confirmación diagnóstica.

COREA BILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL ASOCIADA A COVID-19

Revert Barberà, A.¹; Estragues Gázquez, I.¹; Macías Gómez, A.¹; Suarez Pérez, A.¹; Susín Calle, S.¹; Bojtos, L.¹; Rodríguez Campello, A.M.¹; Ois Santiago, Á.¹; Beltrán Mármol, B.²; Vivas Díaz, E.³; Roquer González, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ²Servicio de Radiología. Hospital del Mar; ³Servicio de Neuroangiografía JJ Merland. Hospital del Mar

Objetivos. La trombosis venosa cerebral (TVC) es una causa infrecuente de ictus. Existe mayor incidencia asociada a infección por SARS-CoV2, relacionada con fenómenos trombóticos. Presentamos un caso de TVC asociada a COVID-19 que debuta con corea bilateral.

Material y métodos. Mujer de 69 años, ingresada por neumonía por SARS-CoV2, con anticuerpos IgG positivos y en tratamiento con enoxaparina profiláctica. El día +21 de infección despierta con afasia, hemiparesia derecha y movimientos coreicos de las cuatro extremidades. En TC y angioTC craneales se observa trombosis de venas laterales, senos lateral izquierdo y recto, y vena de Galeno, con infartos capsulo-ganglionares y talámicos bilaterales. Analíticamente destaca D-dímero elevado sin trombocitopenia. Se inicia anticoagulación con enoxaparina. Presenta evolución desfavorable las siguientes horas con movimientos coreicos persistentes y disminución del nivel de consciencia. Se procede a intubación e ingreso en UCI. Otra TC craneal evidencia hematoma agudo talámico izquierdo. Ante empeoramiento, se decide realizar tromboectomía mecánica con recanalización parcial; durante el procedimiento la paciente presenta pico hipertensivo con midriasis bilateral arreactiva que persiste pese a medidas antiedema. Finalmente fallece.

Resultados. La TVC asociada a COVID-19 parece estar causada por daño endotelial mediado por el virus, el estado proinflamatorio y la aparición transitoria de anticuerpos protrombóticos; en nuestro caso estos no se determinaron por exitus previo a extracción. Respecto a la corea bilateral, es una forma infrecuente de presentación de ictus.

Conclusión. Se debe considerar el aumento del riesgo de TVC en pacientes con infección por SARS-CoV2 con focalidad neurológica de nueva aparición e iniciar anticoagulación precoz, dado el mal pronóstico.

ICTUS ISQUÉMICO ASOCIADO A LENALIDOMIDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Blanco Ruiz, M.; Andrade Zumárraga, L.A.; Milán Pinilla, R.J.; Del Toro Pérez, C.; Guardado Santervás, P.L.; Arjona Padillo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. Describir una causa poco frecuente de ictus isquémico por probable efecto asociado a lenalidomida

Material y métodos. Mujer de 74 años con antecedentes de mieloma múltiple en tratamiento con ciclos de Lenalidomida y Deflazacort (6 mg/24 horas). Presentó de forma súbita, clínica de hipoestesia y debilidad de mano izquierda, que se autolimitó en unas 5 horas. No se realizaron terapias de reperusión por NIHSS bajo (2 puntos).

Resultados. Durante el ingreso se realizó RMN craneal que mostró varias lesiones isquémicas agudas corticales bilaterales con sospecha de origen cardioembólico. Tras un amplio estudio (angioTAC, ultrasonografía, telemetría, holter y ecocardiograma transtorácico) no se encontraron anomalías que justificasen el ictus. Se realizó rastreo tumoral y estudio de otras enfermedades sistémicas (body-TC, analítica con marcadores y anticuerpos) sin hallazgos.

Finalmente, la etiología fue indeterminada, asociándose al tratamiento con Lenalidomida y Deflazacort. Se antiagregó al alta con Clopidogrel.

Conclusión. Los inmunomoduladores como la lenalidomida pueden aumentar el VEGF, la liberación de citocinas y causar resistencia a la proteína C activada, descender la tromboplastina y el factor protrombótico ciclooxigenasa-2 (COX-2). Además, aumentan los niveles de factor von Willebrand y factor VIII, que causan trombosis arterial y venosa. Este riesgo aumenta en asociación con corticoides. Es importante realizar una buena anamnesis de los pacientes y tener en cuenta posibles efectos secundarios de fármacos concomitantes, como la lenalidomida, durante el estudio etiológico de los ictus isquémicos.

LA IMPORTANCIA DE COMPLETAR EL ESTUDIO DIAGNÓSTICO: A RAÍZ DE UN CASO DE ICTUS ISQUÉMICO CON 3 POSIBLES ETIOLOGÍAS

Barbero Jiménez, D.E.; Celi Celi, J.; Hernández Ramírez, M.R.; Yusta Izquierdo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. Los ictus isquémicos de causa indeterminada por tener 2 o más etiologías tienen una incidencia pequeña en la población. La frecuencia de la combinación de disección de arteria cervical (DAC), fibrilación auricular (FA) y trombo en ventrículo izquierdo (VI) no está estudiada. Nuestro objetivo es demostrar la importancia de completar el estudio etiológico de los ictus isquémicos.

Material y métodos. Presentamos un caso de ictus isquémico de causa indeterminada por presentar 3 etiologías posibles.

Resultados. Mujer de 74 años diagnosticada de FA en tratamiento con acenocumarol que acude como código ictus extrahospitalario por presentar afasia global y debilidad en extremidades derechas con NIHSS 20. A su llegada presentaba dosis infraterapéuticas de acenocumarol con INR 1,4. En TAC cerebral se observó trombo a nivel de M1 de la arteria cerebral media izquierda y AngioTAC se detecta disección de arteria carótida interna izquierda. Comenzamos con tratamiento fibrinolítico sin presencia de complicaciones y derivamos para realizar trombectomía mecánica endovascular tras lo cual la paciente mantiene NIHSS 16 al alta. Se realizó ecocardiograma transtorácico detectándose trombo de 3 cm en ventrículo izquierdo.

Conclusión. Nuestra paciente presenta tres posibles etiologías de ictus isquémico, la disección de arteria carótida interna izquierda, la infradosificación de tratamiento de FA y la presencia de trombo en VI, la frecuencia de aparición de tales etiologías a la vez se desconoce dada su baja incidencia al presentarse de forma conjunta. Recalcamos la importancia de completar el estudio etiológico dado la posible coexistencia de varias etiologías puesto que podría variar el tratamiento a seguir.

ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS DE LOS TROMBOS EXTRAÍDOS EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO Y SU CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA

Moreno Loscertales, C.¹; Abecia Martínez, E.I.²; Viscasillas Sancho, M.¹; Tejada Meza, H.¹; Barrena Caballo, R.¹; Marta Moreno, J.¹

¹*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;*

²*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet*

Objetivos. La implantación de la trombectomía mecánica en el tratamiento del ictus ha creado una oportunidad para el análisis histológico de la composición de los trombos tras su extracción. Nuestro objetivo es determinar si existe una asociación entre la histología, la etiología del ictus, las características del procedimiento neurointervencionista y el resultado clínico, aportando la serie más grande de casos descrita a día de hoy.

Material y métodos. Se recogieron, de forma retrospectiva, los datos de todos los pacientes que recibieron tratamiento endovascular en Aragón entre enero 2015 y agosto 2020. Se analizaron histológicamente los trombos de 441 pacientes recogiendo su composición anatomopatológica, sus características basales y clínico-radiológicas.

Resultados. La composición de los trombos de ictus de etiología cardioembólica presentaron una mayor proporción de fibrina 45%(RIQ 35-40) vs 40%(RIQ 30-50) (p=0,015) y menor de eritrocitos 5% (RIQ 5-10) vs 10% (RIQ 5-10) (p=0,015). No hubo diferencias entre la composición de trombos de ictus de origen indeterminado y cardioembólicos. No se encontró asociación entre la anatomía-patológica del trombo y las características del procedimiento neurointervencionista, ni con los resultados clínicos, excepto por la mortalidad a 3 meses que estuvo asociada a trombos con un mayor porcentaje de fibrina y menor de eritrocitos.

Conclusión. Nuestros hallazgos apoyan la teoría de que los trombos de origen cardioembólico tienen una mayor composición de fibrina. La ausencia de diferencias significativas entre la composición de los trombos de etiología indeterminada y los cardioembólicos podría sugerir un infradiagnóstico de esta etiología en este grupo de pacientes.

Enfermedades Cerebrovasculares P3

LA PRESCRIPCIÓN DE FÁRMACOS ANTIEPILEPTICOS EN CRISIS SINTOMÁTICAS AGUDAS TRAS HEMORRAGIA INTRACEREBRAL SE ASOCIA A UN MEJOR PRONÓSTICO

Paul Arias, M.; Baraldés Rovira, M.; García Díaz, A.; Sanahuja Montesinos, J.; Quílez Martínez, A.; Mauri Capdevila, G.; Purroy García, F.; Vázquez Justes, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. Las crisis epilépticas tras una hemorragia intracerebral (HIC) afectan hasta un 20% de los pacientes. Sin embargo, las implicaciones pronósticas de prescribir fármacos antiepilépticos (FAEs) tras una crisis no están claras, especialmente tras una sintomática aguda. En estas, las guías europeas sugieren la no prescripción basándose en el bajo riesgo de recurrencia. El objetivo del estudio fue evaluar el impacto pronóstico de la prescripción de FAEs en pacientes con crisis sintomáticas agudas post-HIC.

Material y métodos. Evaluamos de forma retrospectiva una cohorte de pacientes con HIC. Evaluamos datos demográficos, presencia de crisis precoces y tardías y el pronóstico. El objetivo primario fue analizar si la prescripción de FAEs tras una crisis precoz se relaciona con la mortalidad hospitalaria y a los 3 meses.

Resultados. Analizamos 234 pacientes con HIC. 94 (40.7%) fueron mujeres. La edad media fue 73 (DE12) años. 40 (17%) de los pacientes tuvieron crisis, de estas un 50% fueron sintomáticas agudas. De estos, a 31 pacientes (77.5%) se les prescribió FAE. Los pacientes con FAEs fallecieron de forma significativamente menor durante la estancia hospitalaria (13.4% fallecieron y 86.2% sobrevivieron; $p < 0.01$). Un 75.9% de los pacientes con FAEs sobrevivieron a los 3 meses, mientras que de los pacientes sin FAEs 27.3% sobrevivieron ($p < 0.01$). En el análisis multivariante esta relación se mantuvo significativa.

Conclusión. La prescripción de FAEs tras una primera crisis sintomática aguda post-HIC es frecuente. Nuestros resultados sugieren que la prescripción de FAEs podría estar relacionada con una menor mortalidad hospitalaria y a los 3 meses y, por tanto, podría estar indicada.

DESENCADENANTES DE HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA Y RELACIÓN CON STRESS EMOCIONAL

González López, F.¹; de Arce Borda, A.M.¹; Díez González, N.¹; Larrea Peña, J.A.²; Martínez Zabaleta, M.¹; Barandiaran Agirre, N.¹; de la Riva Juez, P.¹; Marta Enguita, J.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

²Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

³Servicio de Neurociencias. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos. La cefalea explosiva por HSA presenta unos desencadenantes ampliamente descritos en literatura pero que no están presentes en un número importante de pacientes. Estudiaremos en nuestra serie los desencadenantes clásicos y su relación con presencia de stress emocional.

Material y métodos. Se evalúa serie retrospectiva de pacientes recogida en base de datos de HSA en un centro de referencia entre los años 2016 y 2019. Para ello se realiza cuestionario telefónico y para aquellos en los que no es posible contacto se intenta la obtención de datos mediante revisión de historia. Se analizan desencadenantes clásicos (valsalva, sexo, ejercicio leve/moderado, ducha, actividad laboral, conducción, reposo) y presencia de stress en el momento del evento (ansiedad auto percibida persistente y ansiedad puntual). Se compara stress emocional vs stress físico. Descripción posterior de los hallazgos observados.

Resultados. Se obtiene la información de 119 pacientes, mujeres (65.5%), edad media (56.32 años). La mayoría de los pacientes se encontraba en reposo en el momento del sangrado (42.9%), seguido en frecuencia valsalva (19.3%) y ejercicio leve (17.6%). Un número importante de pacientes perciben que estaban estresados las semanas previas a la hemorragia (43.7%) mientras relacionan el sangrado con stress puntual intenso una cifra mucho menor (8.4%). El desencadenante emocional presenta cifras pareadas con el stress físico (27.7% vs 29.4%) ocurriendo la conjunción de ambos en una cifra menor (20.2%).

Conclusión. El presente estudio muestra que más allá de los desencadenantes clásicos de sangrado, la situación emocional del paciente, manifestada como stress, es un factor importante para la ocurrencia de una hemorragia subaracnoidea.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL DISPOSITIVO PCONUS PARA EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS INTRACRANEALES DE BIFURCACIÓN

Morales Caba, L.; Vázquez-Añón Pérez, V.; Vielba Gómez, I.; Tembl Ferrairó, J.I.; Fortea Cabo, G.; Escudero Martínez, I.; Aparici Robles, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politènic La Fe

Objetivos. Los aneurismas intracraniales de bifurcación y cuello ancho (AIC-BCA) constituyen uno de los principales retos en el tratamiento de la patología cerebrovascular. El dispositivo pCONus fue desarrollado específicamente para la asistencia al coiling de los AIC-BCA. La evidencia científica actual proviene de series de casos. Nuestro objetivo fue contribuir con nuestra casuística a dicho conocimiento.

Material y métodos. Analizamos retrospectivamente los datos clínicos y radiológicos de los pacientes tratados con pCONus entre noviembre de 2015 y abril de 2021. Las principales variables analizadas fueron: dimensiones del aneurisma, modelo de pCONus, tratamiento antiagregante (previa agregometría), resultados angiográficos inmediato y diferido en escala modificada de Raymond-Roy (MRR), resultado funcional mRS-90d y tasa de complicaciones isquémicas y hemorrágicas.

Resultados. Tratamos 27 aneurismas en 26 pacientes. Diámetro máximo 3.2 a 21.5 mm (mediana 8); cuello 2.6 a 11 mm (mediana 6 mm), ≥ 4 mm en 24 aneurismas. La relación cuello/saco media fue 0.75 (RIQ 2.35). 23 aneurismas asintomáticos (81.8%). 4 aneurismas diagnosticados por hemorragia subaracnoidea, tratados con coiling y con recanalización en seguimiento angiográfico. 9 aneurismas tratados con pCONus-1 (33%), 15 con pCONus-2 (55%) y 3 con pCONus-2 recubierto-HPC. Todos los pacientes antiagregados con AAS 100 mg/24h. Como segundo antitrombótico, 9 pacientes (33%) ticagrelor 90 mg/12h, 17 (55%) clopidogrel 75 mg/24h, uno con dabigatrán 150 mg/12h. Resultado angiográfico inmediato favorable 62.96% aneurismas (MRR-I 44%; MRR-II 18.52%). 18.5% presentaron complicación intracranial, aunque el 96.3% presentaron mRS-90d ≤ 1 .

Conclusión. El pCONus fue un tratamiento eficaz y seguro en los AIC-BCA en nuestra población.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA EN PACIENTES ANTICOAGULADOS: ANÁLISIS DE FACTORES PREDICTORES DE MORTALIDAD

Gallo Valentín, D.; Manrique Arregui, L.; Palacio Portilla, E.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Las hemorragias intraparenquimatosas asociadas al tratamiento anticoagulante presentan una elevada mortalidad. El objetivo de este estudio es evaluar factores predictores de mortalidad en estos casos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo en pacientes ingresados entre los años 2016-2019 en nuestro hospital por hemorragia intraparenquimatosa (HI) espontánea recibiendo tratamiento anticoagulante. Se evaluaron factores predictores de mortalidad al mes de la HI. Se analizaron factores demográficos y clínicos, parámetros analíticos, radiológicos y terapéuticos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado y regresión logística.

Resultados. Se incluyen 93 casos (edad media $77,26 \pm 10,33$ años, 58 varones (62,4%)). Fallecieron 35 (37,6%). En el análisis de regresión logística incrementaron la mortalidad en HI asociada a anticoagulantes el antecedente de ictus isquémico (OR 15,31; $p=0,001$), la alteración del nivel de conciencia (OR 16,93; $p=0,016$), la puntuación en la escala NIHSS (OR 6,49; $p=0,036$), el volumen del hematoma (OR 18,11; $p=0,045$), desplazamiento de la línea media (OR 16,13 IC95%; $p=0,027$) y el blend sign (OR 20,99; $p=0,021$). El uso previo de hipotensores disminuyó la mortalidad (OR 0,15; $p=0,035$). No se apreciaron diferencias de mortalidad entre los distintos tipos de anticoagulantes (AVK, ACOD y heparinas).

Conclusión. La HI asociada al uso de anticoagulantes presenta una elevada mortalidad. El antecedente de ictus isquémico, parámetros clínicos como la alteración de conciencia y la gravedad del déficit neurológico y signos radiológicos como el volumen del hematoma, el desplazamiento de línea media y el blend sign se asocian a mayor mortalidad. El uso de hipotensores redujo la mortalidad.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA ASOCIADA A ANTICOAGULACIÓN Y PRONÓSTICO FUNCIONAL: ¿EXISTEN DIFERENCIAS ENTRE ANTAGONISTAS DE VITAMINA K Y ANTICOAGULANTES DE ACCIÓN DIRECTA?

Manrique Arregui, L.; Gallo Valentín, D.; Palacio Portilla, E.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Evaluar diferencias en el pronóstico funcional y la mortalidad a los 3 meses en pacientes con hemorragia intraparenquimatosa (HI) anticoagulados con anticoagulantes de acción directa (ACOD) frente a antiacoagulados con antagonistas de la vitamina K (AVK).

Material y métodos. Estudio retrospectivo en pacientes ingresados por HI espontánea. A los 3 meses, se consideró buen pronóstico funcional una puntuación en la escala de Rankin modificada (ERm) entre 0 y 2 y pronóstico funcional excelente una ERm entre 0 y 1. Evaluamos la mortalidad

intrahospitalaria y a los 3 meses. Analizamos parámetros demográficos, clínicos y radiológicos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado.

Resultados. Se incluyeron 89 casos (edad media $77,84 \pm 9,55$ años, 62,9% varones). 63 recibían AVK y 26 ACOD. Los ACOD presentaron diferencias significativas frente a AVK en la ERm a los 3 meses (3,42 vs 4,51 $p=0,032$) y ERm 0-1 (26,9% vs 3,2% $p=0,002$) y una tendencia a presentar mayor porcentaje de pacientes con ERm 0-2 (38,5% vs 19% $p=0,054$). No hubo diferencias en mortalidad intrahospitalaria (30,8% vs 38,1%) ni a los 3 meses (34,6% vs 50,8%). El grupo ACOD presentó cifras más bajas en la escala de Glasgow (15 (12,5-15) vs 14 (12-15) $p=0,048$), menor volumen de HI (7,60 cc (2,38-46,92) vs 25,25 cc (7,73-72,50) $p=0,042$) y hemoglobinas más elevadas ($14,26 \pm 1,84$ g/dl vs $13,35 \pm 1,99$ g/dl $p=0,042$).

Conclusión. En nuestra serie el pronóstico funcional es mejor en HI con ACOD respecto a HI con AVK, sin apreciarse diferencias de mortalidad. Es necesario incrementar el tamaño muestral para corroborar estos resultados.

ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO DE HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA NO TRAUMÁTICA EN LA POBLACIÓN ESPAÑOLA. GRUPO NEUROEPI

Milan Pinilla, R.J.; Amaya Pascasio, L.; Del toro Pérez, C.; Blanco Ruiz, M.; Andrade Zumárraga, L.A.; Martínez Sánchez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. Describir las características demográficas y estimar la incidencia de las Hemorragias intraparenquimatosas no traumática en la población española.

Material y métodos. Estudio observacional basado en el Conjunto Mínimo Básico de Datos, un registro hospitalario nacional. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con Hemorragia intraparenquimatosa no traumática como diagnóstico principal al alta durante el periodo de 2016-2018. Las tasas de incidencia por región se estimaron a partir de la población registrada en el Instituto Nacional de Estadística. Se realizó un análisis descriptivo.

Resultados. Se recogieron datos de 29239 pacientes, con una media edad de 72,68. La incidencia hospitalaria estimada fue de 23-26 casos por cada 100.000 habitantes. Realizamos análisis bivalente por sexo y edad (<50 años y ≥ 50 años). En el análisis por sexos se halló mayor frecuencia de hombres (56,6%) así como mayor porcentaje de DM2, tabaquismo, y VIH, y un mayor porcentaje de fibrilación auricular (FA), tratamiento anticoagulante y dislipemia en mujeres. El grupo de mayor edad presentó mayor porcentaje de HTA, DM 2, dislipemia, FA y tratamiento anticoagulante, no obstante, en el grupo de <50 años presentó mayor frecuencia de tabaquismo y obesidad.

Conclusión. Las hemorragias fueron más frecuentes en adultos varones mayores de 50 años que presentaban mayor frecuencia de factores de riesgo cardiovascular.

HSA PERIMESENCEFÁLICA EN UNA PACIENTE CON MIXOMA CARDÍACO

Canasto Jiménez, P.; García Rubio, S.; Saldaña Inda, I.; Marta Moreno, E.; Viscasillas Sancho, M.; Horna Cañete, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. Los mixomas cardíacos pueden producir eventos hemorrágicos intracraneales secundarios a la formación de aneurismas. Sin embargo, la presentación con patrón de HSA perimesencefálica no ha sido descrita previamente.

Material y métodos. Se trata de una mujer 68 años con mRS de 0, quien consulta por cefalea intensa súbita asociada a emesis. No se identificó focalidad neurológica en urgencias. En TC craneal se evidenció una HSA perimesencefálica.

Resultados. El estudio de extensión incluyó una Arteriografía con resultado normal. Posteriormente, se realizó RM cerebral que evidenció imágenes compatibles con infartos agudos en ambos hemisferios de carácter puntiforme, afectando territorios de la circulación anterior y posterior a nivel de la sustancia blanca, la unión cortico-subcortical y a nivel cortical. Con las características de las lesiones se presumió un foco cardioembólico obteniendo un Holter normal, y en el Ecocardiograma una imagen sugestiva de Mixoma auricular, confirmado con RM cardíaca.

Conclusión. El diagnóstico de Mixoma suele ser incidental y su presentación clínica a nivel de SNC suele corresponderse con eventos isquémicos. Sin embargo, existen varios reportes de HSA secundario a aneurismas fusiformes, postulando la secreción tumoral de IL-6 como citoquina activadora de metaloproteinasas y/o la embolización de partículas tumorales que debilitan la pared arterial; como mecanismos fisiopatológicos. La detección de estos aneurismas en el 56% de los casos sucede antes de la resección. No obstante, se han documentado casos hasta 10 años después de la intervención. En el caso de la paciente se repitió la Arteriografía y se realizó una AngioRM cerebral: ambas con resultados normales.

EXPECTATIVAS DE REABSORCIÓN DE HEMATOMAS INTRACRANEALES A LOS 30 DÍAS: ANÁLISIS EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Sequeiros Fernández, S.¹; Couso Pazó, I.¹; Alonso García, G.¹; Torres Iglesias, C.¹; Maciñeiras Montero, J.L.¹; Salgado Barreira, A.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²Servicio de Estadística. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos. Evaluar el porcentaje de hemorragias intracraneales resueltas a los 30 días y su relación con el volumen inicial (V0) mediante TC cerebral simple.

Material y métodos. Realizamos un estudio observacional prospectivo de 89 pacientes atendidos en un hospital de tercer nivel que presentaban una hemorragia cerebral. Analizamos el volumen en cc en el TC craneal inicial (V0) y valoramos la resolución del hematoma a los 30 días mediante la observación de un TC realizado en ese momento o previo.

Resultados. Analizamos 89 pacientes: 64(72%) hombres y 25(28%) mujeres, con una edad media de 72,7 años (48-96). Según su localización: 25 (28,1%) lóbulos, 47 (52,8%) ganglios basales, 12 (13,5%) talámicos, 3 (3%) cerebelosos y 2 (2,2%) en tronco. El V0 (cc) medio era de 13,4cc (0,17-68,4). De ellos 58 (65,2%) contaban con un TC realizado a los 30 días. Dividimos la muestra en dos grupos; grupo 1: reabsorción a los 30 días 38 (65,5%); grupo 2: no

reabsorbidos 20 (34,5%). El volumen medio del grupo 1 era de $5,1 \pm 4,3$ cc vs $31,6 \pm 15,6$ cc ($p < 0,001$) en el grupo 2. Analizando estos datos con respecto a V0 creamos 3 grupos: grupo A: V0 < 8 cc (n=30) reabsorción total al día 30 del 100%; grupo B: 20 > V0 > 8 cc (n=12) reabsorción del 66%; grupo C: V0 > 20cc (n=16) reabsorción del 0%.

Conclusión. El 65% de los hematomas evaluados se han resuelto a los 30 días. El volumen medio inicial es significativamente menor en los hematomas que presentan reabsorción total. En relación al volumen inicial, presentan reabsorción total el 100% de los hematomas <8cc, por el contrario no se ha resuelto ninguno de los >20cc.

COMPARACIÓN DE LA CAPACIDAD PRONÓSTICA DE PARÁMETROS DE NEUROIMAGEN MEDIANTE SOFTWARE AUTOMATIZADO RAPID RESPECTO A VISUALES

Trillo Senín, S.¹; Valiente Gordillo, E.¹; Ramos Martín, C.¹; Vega Villar, J.²; De la Fuente Sanz, E.¹; Aizpun, A.¹; García García, P.²; Alonso Rodríguez, C.²; Hervas, C.¹; Ximénez-Carrillo Rico, A.³; Caniego Monreal, J.L.²; Vivancos Mora, J.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa;

³Servicio de Neurología. H.U. La Princesa

Objetivos. En una situación de crecimiento del tratamiento endovascular (TE) la predicción de respuesta al tratamiento es vital. Los sistemas de software automatizados podrían ser una herramienta rápida y precisa. El objetivo de nuestro estudio es evaluar si parámetros proporcionados mediante el software RAPID en TC perfusión (TCP) superan a variables de neuroimagen visuales en su capacidad pronóstica.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con recogida ciega y prospectiva de datos de pacientes con ictus de ACM secundario a oclusión de M1/carótida terminal atendidos en nuestro centro y tratados con TE de Agosto/2020-Marzo/2021. Se comparó la capacidad pronóstica para el mRS a 3 meses (mRS-3m) de parámetros automáticos proporcionados por el software RAPID (10 variables), con otras 5 variables de estudio valor pronóstico: ASPECTS basal (ASPECTSb), en TCP el ASPECTS de volumen sanguíneo (CBV) y flujo (CBF), en imágenes fuente se utilizaron la escala de Tan (angio-TC) y PATHS (TCP).

Resultados. 56 casos cumplieron criterios, en 2 el estudio de TC-perfusión no pudo ser procesado con software convencional, en 1 tampoco por RAPID. N=54. Edad media 72,9 (DE 14,7) Mujeres 37%, ASPECTSb mediana 8[6-9]. Oclusión T carotídea 14 casos (25,9%). mRS-3m ≤ 2 35,2%. Estudiando las variables de neuroimagen visuales obtuvimos una mejor predicción con el ASPECTS-CBV ($\rho = 0,52$; $p < 0,001$) y PATHS ($\rho = 0,48$; $p < 0,001$). El mejor estimador con RAPID fue la reducción de CBF < 34%, mediana 21 ml [0-74,5], asociado con el mRS-3m con $\rho = 0,52$ ($p < 0,001$). El CBF < 34% predijo mortalidad con área bajo la curva (AUC) de 0,84 (IC 0,71-0,96; $p < 0,001$), similar al ASPECTS-CBV (AUC 0,83; IC 0,7-0,93; $p < 0,001$).

Conclusión. En nuestro estudio RAPID muestra una capacidad predictiva sólida, similar a parámetros visuales validados como factores pronósticos, siendo más reproducible que ellos, lo que podría suponer una ventaja.

ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL AVANZADA: UN MARCADOR DE RIESGO DE HEMORRAGIA CEREBRAL RECURRENTE

Domínguez Gallego, M.¹; Trillo, S.¹; Iriarte Uribe-Echeverría, P.¹; De la Fuente Sanz, E.¹; Ramos, C.¹; Díaz-Pérez, C.¹; Vega, J.²; Zapata Wainberg, G.¹; Valiente, E.¹; Alonso, J.¹; Ximénez-Carrillo, A.¹; Vivancos, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. La angiopatía amiloide cerebral (AAC) es una importante causa de hemorragia cerebral recurrente (HCR). Sin embargo, los factores que determinan el riesgo de recurrencia no están completamente definidos. El objetivo de este estudio es determinar los factores y perfil de riesgo de HCR en esta enfermedad.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo, con recogida prospectiva de datos, de pacientes atendidos del 01/01/2011-31/12/2018 con diagnóstico de probable/posible AAC, ingresados por hemorragia intracerebral lobular (HICL) o subaracnoidea de la convexidad (HSAC). Se estudió la asociación de características basales y RM, en el momento del evento con la aparición de HCR a lo largo de un periodo mínimo posterior de 2 años. Se definió AAC avanzada (AAC-A) como >5 microhemorragias y >4 surcos de siderosis.

Resultados. N=71. 66 casos fueron ingresados por HICL (92,9%) y 5 casos HSAC (7,04%) con diagnóstico de AAC. Edad media 78,77 años (DE 8,49), 52,1% mujeres. Consumo de alcohol 15,4%, hemorragia intracerebral (HIC) previa 15,49%. 15 pacientes (21,1%) sufrieron HCR, 10 (66,6%) recurren con el mismo tipo de evento hemorrágico. AAC-A 10 (14,08%). Se identificó asociación de HCR con consumo de alcohol (33,3% Vs 10,7%; p=0,032) y HIC previa (53,3% Vs 5,4%; p<0,001). En RM cerebral la HCR se asoció con el número de microhemorragias, especialmente > 3,5 (AUC 0,72; p=0,033), y el número de surcos de siderosis, con punto de corte óptimo 4,5 (AUC 0,8; p=0,016). Los pacientes con AAC-A presentaron un elevado riesgo de HCR, OR 46,4 (IC 95% 4,72-456,03; p=0,001).

Conclusión. Las características basales y de neuroimagen se asocian con el riesgo de HCR especialmente en los pacientes con AAC avanzada. El estudio de estos factores podría permitir definir mejor este riesgo.

PREDICTORES DE RESPUESTA A TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN ICTUS DE ARTERIA BASILAR: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL

Ramos Martín, C.¹; De Albóniga-Chindurza, A.²; Zunzunegui Arroyo, P.³; Vera Lechuga, R.⁴; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I.⁵; Membrilla López, J.⁶; Calleja Castaño, P.⁷; Tejada Meza, H.⁸; Vega, J.⁹; Ortega Quintanilla, J.¹⁰; Benavente Fernández, L.³; Sainz Amo, R.⁴; López Frías, A.¹¹; Marín Aguilera, B.¹²; Ostos, F.⁷; Serrano Ponz, M.⁸; Martínez Vicente, L.¹; Zapata Arriaza, E.¹⁰; Caleja Puerta, S.³; Cruz Culebras, A.⁴; Egido, J.⁵; Fuentes, B.⁶; Ballenilla, F.¹³; Marta Moreno, J.⁸; Trillo, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurorradiología intervencionista. Hospital Virgen

del Rocío; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁸Sección de Neurovascular. Hospital Universitario Miguel Servet; ⁹Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario de la Princesa; ¹⁰Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Virgen del Rocío; ¹¹Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos; ¹²Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz; ¹³Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. El ictus por oclusión aguda de la arteria basilar (IAB) conlleva la mayor morbi-mortalidad de los casos de ictus agudo y el beneficio del tratamiento endovascular (TE) no está claramente establecido. El objetivo de nuestro estudio es identificar los factores asociados a la respuesta al TE en pacientes tratados por IAB.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo, multicéntrico, con recogida prospectiva de datos, de pacientes consecutivos con IAB, que recibieron TE en 8 centros de ictus desde enero/2012-mayo/2019. Se recogieron variables demográficas, clínicas, del procedimiento y se analizó su relación con el mRS a 3 meses (mRS-3m).

Resultados. N=282. Mujeres 39,7%. Mediana mRS previo 0 [RIQ 0]. Trombolisis IV 79 casos (28,1%). El 37,5% (102 casos) se trataron con aspiración simple y se consiguió recanalización completa en 227 casos (83,8%). En 28 casos (10%) hubo complicaciones asociadas al TE, la más frecuente embolismos distales (11 casos, 3,9%). La mediana de mRS-3m fue 3 [RIQ 5]. En el análisis multivariante fue predictor de recanalización completa la etiología cardioembólica (p=0,029), predictores independientes del mRS-3m, la puntuación en escala de Glasgow (GCS) y glucemia a la llegada (p<0,001) y el número de intentos de recanalización (p=0,04). Identificamos asociación entre mortalidad intrahospitalaria y la etiología no-cardioembólica (p=0,03), la transformación hemorrágica sintomática (p=0,001) y la no recanalización completa con OR=5,539, IC95% [2.556-12.006], p<0,001.

Conclusión. En el IAB la gravedad clínica, la glucemia y el número de intentos de recanalización predicen la respuesta al TE. La etiología no-cardioembólica predice mala evolución. La asociación entre la mortalidad y la ausencia de recanalización apoya el beneficio del TE en esta enfermedad. Los factores de neuroimagen asociados están siendo estudiados.

ANGIOGRAFÍA TC MULTIFASE CON MAPA DE COLORES: UN NUEVO PREDICTOR PRONÓSTICO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO POR OCLUSIÓN DE ARTERIA BASILAR

Fernández Revuelta, A.¹; Nava Muñoz, Á.²; Hernández Holgado, M.¹; Fernández García, M.¹; Baltasar Corral, A.¹; Simal Hernández, P.¹; Moreu, M.²; Rosati, S.²; Pérez García, C.²; López-Frías, A.²; Egido, J.¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.¹

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

Objetivos. El grado de colaterales es un marcador pronóstico en el ictus isquémico. La angiografía TC multifase utilizando un mapa de colores (mATC-CM) es una herramienta novedosa que facilita la interpretación del llenado de las arterias colaterales leptomeníneas. Sin embargo, no se ha estudiado el grado de colaterales mediante el mapa de colores como marcador pronóstico en pacientes con ictus isquémico agudo por oclusión de la arteria basilar.

Material y métodos. Revisión de los pacientes con ictus por oclusión de la arteria basilar tratados con tratamiento endovascular (TEV) desde marzo de 2016 hasta enero de 2021. Los colores en mATC-CM se asignaron en función de la fase de aparición de los vasos y el grado de realce del contraste: el rojo se asignó a buenas colaterales y el verde a colaterales pobres. Los pacientes se clasificaron según estos resultados y se compararon las variables clínicas y pronósticas.

Resultados. 55 pacientes fueron tratados con TEV, siendo valorable en 19 de ellos el estudio mATC-CM. 10 pacientes fueron asignados al grupo de buenas colaterales y 9 al de malas colaterales según el estudio de neuroimagen. No hubo diferencias significativas en las características basales, tiempo de recanalización basal, eTICI y complicaciones del procedimiento. El grupo con colaterales favorables tuvo mayor tasa de independencia a los 3 meses (54,55% frente al 12,5%). No hubo diferencias en tasa de hemorragia intracraneal sintomática ni en la mortalidad.

Conclusión. La evaluación de las colaterales mediante mATC-MC puede ser un importante marcador pronóstico en pacientes con oclusión de la arteria basilar.

SÍNDROME DE WEBINO (WALL-EYED BILATERAL INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLEGIA) COMO FORMA PRESENTACIÓN DE ICTUS VERTEBROBASILAR

Valle Peñacoba, G.¹; Chavarría Miranda, A.¹; De Lera Alfonso, M.C.¹; Hernández Pérez, I.¹; Talavera De la esperanza, B.¹; López Sanz, C.¹; Palomino Cardozo, N.¹; Martín Carretero, M.²; Arenillas Lara, J.F.¹

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

Objetivos. El síndrome de WEBINO es un trastorno poco frecuente de la motilidad ocular que se caracteriza por déficit bilateral para la aducción ocular, exotropía en posición primaria de la mirada y presencia de nistagmo horizontal bilateral a la abducción.

Material y métodos. Describir un caso de Síndrome de WEBINO secundario a ictus isquémico vertebrobasilar.

Resultados. Varón de 67 años, fumador, que desarrolla un cuadro de instauración brusca de inestabilidad y oftalmoplejía compleja. En la exploración destacaba exotropía en posición primaria de la mirada, imposibilidad para la aducción bilateral, nistagmo horizontal a la abducción en ambos ojos y nistagmo vertical a la supraversion. Convergencia ocular imposible e inestabilidad de la marcha. Se realizó TC cerebral urgente, angioTC y TC perfusión, sin alteraciones. Durante el ingreso en la Unidad de ictus, se realizó RM cerebral donde se observan 2 lesiones de probable origen isquémico,

en región protuberancial y hemisferio cerebeloso derecho. Estudio serológico, de autoinmunidad y ecocardiograma sin alteraciones. Se inició tratamiento con doble antiagregación y oclusión ocular alternante, con mejoría parcial en el momento del alta.

Conclusión. El fascículo longitudinal medial es la principal estructura anatómica implicada en el síndrome de WEBINO y su lesión bilateral explica la mayor parte de sus signos cardinales. La lesión asienta sobre un área anatómica específica, siendo clave su conocimiento para la realización de exploraciones complementarias que lleven al diagnóstico etiológico específico y manejo terapéutico preciso. Dentro de las causas de esta entidad destacan la isquémica y esclerosis múltiple, lo cual pone de manifiesto la importancia de reconocer este síndrome.

ICTUS ISQUÉMICOS MÚLTIPLES SECUNDARIOS A VASCULOPATÍA POR VIRUS VARICELA ZÓSTER

López Diego, V.; Espada Rubio, S.; Fabiá Polo, L.; Cordero Sánchez, C.; Sobrino García, P.; Novillo López, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos. La infección por virus varicela zóster (VVZ) puede producir múltiples complicaciones neurológicas: meningoencefalitis, mielitis, ataxia cerebelosa y afectación arterial. La vasculopatía VVZ es una causa importante de ictus.

Material y métodos. Se presenta el caso de varón de 62 años con antecedente reciente de herpes zóster cefálico izquierdo, que ingresa por hemiparesia derecha tratada con trombolisis intravenosa. En LCR presentaba pleocitosis linfocitaria y PCR positiva para VVZ, iniciándose aciclovir intravenoso. Días después presenta clínica compatible con ictus troncoencefálico. En RMN presenta lesiones isquémicas protuberanciales bilaterales y territorio posterior de ACM izquierda en distintas fases de evolución, por lo que se añade ciclo de corticoterapia. Realizada arteriografía que muestra defecto de repleción distal en arteria del giro angular izquierdo.

Resultados. La infección VVZ produce múltiples alteraciones a nivel vascular: angiitis granulomatosa, vasculitis o arteriopatía post-varicela. A nivel cerebral se afectan principalmente arterias de mediano y pequeño calibre. Entre su patogénesis se encuentra la invasión directa arterial y la presencia de autoanticuerpos. Debe sospecharse ante lesiones isquémicas multifocales/bilaterales, particularmente en diferentes fases de evolución en paciente con antecedente de herpes zoster reciente. Debe presentar pleocitosis en LCR y la presencia de ADN VVZ por PCR. Los cambios angiográficos típicos son estenosis segmentarias con dilataciones poststenóticas; aunque un angiograma negativo no excluiría el diagnóstico. En cuanto al tratamiento se recomienda el uso de Aciclovir IV en combinación con corticoterapia.

Conclusión. La infección por VVZ produce importantes lesiones vasculares, con riesgo de ictus múltiples, que requiere un diagnóstico precoz para poder ofrecer un tratamiento adecuado evitando complicaciones múltiples.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE SEGUNDA OPORTUNIDAD EN EL ICTUS DE ACM: UNA NUEVA POSIBILIDAD TRAS EL FRACASO DE LA TROMBECTOMÍA

Trillo Senín, S.¹; De la Fuente Sanz, E.¹; Ramos Martín, C.¹; Aizpun, A.¹; Vega Villar, J.²; Tabar Comellas, G.³; González-Gutiérrez, R.²; Caniego Monreal, J.L.²; Vivancos Mora, J.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa;

³Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; ⁴Servicio de Neurología. H.U. La Princesa

Objetivos. El tratamiento endovascular en el ictus no logra la revascularización de la arteria ocluida en un porcentaje significativo de casos. Una vez fracasa dicho de tratamiento no disponemos de alternativas de rescate para buscar la reperusión.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente con un ictus de ACM en el que, tras no lograr la recanalización en un primer intento, se realiza un nuevo procedimiento endovascular con éxito en una fase temporal más avanzada del ictus.

Resultados. Mujer de 69 años, con AP de FA y portadora de doble válvula protésica. Sufre ictus hemisférico derecho con NIHSS 9, destaca la presencia de afasia. En TC cerebral se identifica oclusión de M1 derecha con excelente circulación colateral. Se realiza trombectomía sin lograr recanalización por trombo impactado en bifurcación. Tras el procedimiento la paciente presenta empeoramiento, NIHSS 25. La situación neurológica permanece estable posteriormente, sufriendo afasia global. En estudios de control se objetiva infarto parcheado de pequeña/moderada extensión y persistencia de mismatch. Ante gravedad clínica mantenida y valorando riesgo/beneficio se plantea posibilidad de nuevo tratamiento endovascular, que se realiza tras firma de consentimiento informado. Se logra la recanalización mediante trombectomía con stent-retrievers en "Y", sin complicaciones, tras 9 días y 20 horas de isquemia. El cambio clínico es sutil, siendo más llamativa la mejoría de la afasia.

Conclusión. La posibilidad de realizar un tratamiento endovascular de segunda oportunidad en aquellos casos de fracaso técnico en lograr la recanalización es una alternativa que podría mejorar el pronóstico de algunos pacientes, realizándose en nuestro caso sin complicaciones.

ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO DE TROMBOSIS VENOSAS CEREBRAL EN LA POBLACIÓN ESPAÑOLA. ESTUDIO NEUROEPI

Blanco Ruiz, M.; Amaya Pascasio, L.; Andrade Zumárraga, L.A.; Milán Pinilla, R.J.; Del Toro Pérez, C.; Arjona Padillo, A.; Fernández Pérez, J.; Mejías Olmedo, V.; Payan Ortiz, M.; Martínez Sánchez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. Describir características demográficas y estimar la incidencia hospitalaria de las trombosis venosas cerebrales (TVC) en la población española y su distribución según distintas áreas geográficas.

Material y métodos. Estudio observacional basado en Conjunto Mínimo Básico de Datos recogidos por el Servicio Nacional de Salud. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con TVC como diagnóstico principal al alta durante el periodo 2016-2018. Se identificaron cinco regiones: Norte, Centro, Sur, Levante y Tropical. Las tasas de incidencia hospitalaria por región se estimaron a partir de la población registrada en el Instituto Nacional de Estadística. Se realizó un análisis descriptivo.

Resultados. Se recogieron datos de 588 pacientes, con una mediana de edad de 51,5 años (19,2) y un porcentaje de mujeres del 56,3%. El 30,8% de los pacientes presentaban HTA, 25,5% dislipemia y 13,6% diabetes. Como otras posibles causas, encontramos las trombofilias (4,6%) o infecciones sistémicas (4,9%). El 35,4% de las TVC se catalogaron como piógenas. Realizamos un análisis bivariante por sexos, encontrando diferencias significativas en los porcentajes de fumadores, hipertensos, dislipémicos y diabéticos, siendo estos mayores en los hombres. Sin embargo, encontramos un mayor rango de obesidad en las mujeres ($p < 0.05$). Analizamos también los menores de 50 años frente a los mayores, encontrando diferencias significativas en la clínica (mayor tasa de hemiparesia, afasia, disartria y exitus en mayores). La incidencia hospitalaria estimada fue de 1,3-1,8 en las cinco regiones por 100.000.

Conclusión. Existen diferencias entre las características basales y clínicas de los pacientes con TVC en función de su sexo y su edad.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES

Lebrato Hernández, L.¹; Muñoz Sánchez, J.²; Pardo Galiana, B.¹; Cabezas Rodríguez, J.A.¹; Escudero Martínez, I.³; Ainz Gómez, L.¹; Medina Rodríguez, M.¹; Moniche Álvarez, F.¹; Jiménez Hernández, M.D.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurología. Universidad de Sevilla; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. La trombosis venosa cerebral (TVC) es una causa infrecuente de ictus, representa el 0.5-1%, siendo más frecuente en mujeres jóvenes. Se presenta una descripción de una serie de casos de TVC.

Material y métodos. Se lleva a cabo un estudio longitudinal retrospectivo de una cohorte de pacientes con TVC en un hospital de tercer nivel desde mayo-12 a mayo-21. Se recogen datos demográficos, clínicos, analíticos, radiológicos y pronósticos.

Resultados. Se incluyen 95 pacientes (57% mujeres), edad media 45±17 años. La clínica más frecuente de debut fue HTIC (46.8%), seguida de síndrome focal (44.7%). Seno más frecuente afecto fue seno transversal (66.3%), seguido del seno sagital superior (47.4%). 53.7% presentó trombosis generalizada y 28.4% afectación del sistema venoso profundo. La etiología más frecuente fue farmacológica (16.8%, ACHO). Un 23.2% fue idiopática. Aunque las trombofilias aisladas suponen 9.5% de los casos, su representación aumenta hasta 39.1% cuando se tienen en consideración múltiples causas. 91.6% presenta TC sin contraste como neuroimagen inicial. Se identificó edema en 32.3%, transformación hemorrágica en 37.4% e infarto venoso

en 34.4% de los pacientes. El 87% recibió anticoagulación en fase aguda. D-Dímeros elevados se presentaron en un 42%. El tiempo de seguimiento medio fue de 21 meses. 22.6% presenta mRS>3 en su seguimiento. 10.5% fallecieron y 7.6% recurrió (tiempo medio 2 meses). La tasa de recanalización fue 81,7% (66,2% recanalización total y 15,5% parcial), en un tiempo medio de 8 meses.

Conclusión. Los datos presentados coinciden con lo descrito en la literatura. La clínica más frecuente de debut fue HTIC. La causa más frecuente fue la toma de anticoncepción hormonal. Un tercio de los pacientes presentó infarto venoso y transformación hemorrágica. Es necesario un elevado grado de sospecha para un diagnóstico y tratamiento precoz y son necesarios más estudios poblacionales.

Enfermedades Cerebrovasculares P4

TERAPIA COMBINADA CON FIBRINÓLISIS INTRAVENOSA ASOCIADA A TROMBECTOMÍA MECÁNICA FRENTE A TROMBECTOMÍA MECÁNICA EXCLUSIVA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE UN CENTRO TERCIARIO

Oyarzun Irazu, I.¹; Cabrera Muras, A.¹; Martínez Condor, D.¹; Gutiérrez Albizuri, C.¹; Collía Fernández, A.¹; García Sánchez, J.M.¹; Caballero Romero, I.¹; Aguilera Irazabal, B.¹; Bilbao González, A.²; García-Monco Carra, J.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Bioestadística. Hospital de Basurto

Objetivos. El balance beneficio-riesgo de la terapia combinada en el ictus isquémico agudo es controvertido. Comparamos los resultados obtenidos en nuestro centro.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de las trombectomías mecánicas en nuestro centro entre enero de 2018 y diciembre de 2020. Se compara: grupo de terapia combinada (TC) con el de trombectomía aislada (TA). Todos ellos en ictus de circulación anterior, menos de 4.5 horas desde el inicio de los síntomas y escala Rankin modificada (mRS) previa ≤ 2 . Seguimiento de 90 días. El objetivo principal es comparar la independencia funcional entre ambos grupos a los 90 días (valores 0-2 en mRS). Además, se analizan otras variables secundarias destacando las hemorragias intracraneales.

Resultados. Se incluyen 106 pacientes, 42 en el grupo TC (edad media 73.62 años; 54.76% hombres; NIHSS al ingreso 12.9) y 64 TA (edad media 74.75 años; 53.13% hombres; NIHSS 14.2). A los 90 días de seguimiento presentaban independencia funcional 28 pacientes (66.67%) en el grupo de TC frente a 40 pacientes (62.5%) en el grupo TA, sin diferencias estadísticamente significativas (OR de 1.2; IC 0.53-2.72; $p=0.6619$). Se observaron diferencias en las hemorragias, 30.95% asintomáticas y 2.38% sintomáticas

en TC frente a 18.75% y 3.13% en TA. Estas diferencias no fueron significativas ($p=0.35$).

Conclusión. No encontramos diferencias significativas en los resultados funcionales a los 90 días ni en las complicaciones tras el tratamiento revascularizador del ictus con terapia combinada frente a trombectomía aislada, aunque las hemorragias no sintomáticas fueron más frecuentes en el primer grupo.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LA ERA COVID: ANÁLISIS DEL IMPACTO DE LOS CAMBIOS EN EL MODELO ASISTENCIAL Y CUIDADOS DE ESTOS PACIENTES

Equiza Bazan, J.¹; de la Riva, P.¹; Larrea, J.Á.²; Lüttich, Á.²; Garmendia, E.²; Alonso, M.²; de Arce Borda, A.¹; Díez, N.¹; González López, F.¹; Marta-Enguita, J.¹; Iruzubieta Agudo, P.¹; Sulibarria González, N.¹; Albájar Gómez, I.¹; Martínez-Zabaleta, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

²Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos. La pandemia por COVID-19 ha supuesto el colapso de las UCI, obligando a cambios en el modelo asistencial (MA) para el tratamiento de otras patologías que pueden haber tenido un impacto negativo. El tratamiento endovascular (TEV) del ictus isquémico puede precisar de anestesia general e ingreso en UCI, variando su frecuencia en función de la dinámica de cada centro.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, retrospectivo, de pacientes tratados mediante TEV recogidos prospectivamente. Comparamos el MA previo centrado en ingreso en UCI (1 año pre-COVID19) y un MA centrado en ingreso en Unidad de Ictus (UI) (1 año post-COVID19).

Resultados. Se realizaron un total de 210 TEV (107 pre-COVID19, 103 post-COVID19). Las características de los ictus fueron similares en ambos periodos, con una proporción significativamente mayor de los pacientes tratados bajo sedación consciente (SC) (15,9% vs. 57,3%; $p<0,001$) y con cuidados posteriores en UI (15% vs. 66%; $p<0,001$) en el periodo post-COVID19. Tras el cambio de MA se consiguió una reducción significativa en la estancia media hospitalaria (-2,607 (IC95% -0,753 a -4,461); $p=0,006$), con una proporción significativamente mayor de pacientes con Rankin ≤ 3 a los 3 meses (35,5% vs. 60,2%; $p<0,001$). Tanto la utilización de SC (OR 13,667 (IC95% 2,797-66,774); $p=0,001$) como el ingreso en UI (OR 6,058 (IC95% 1,299-28,257); $p=0,022$) se asociaron de forma independiente con un Rankin ≤ 3 a los 3 meses.

Conclusión. Un MA centrado en SC y cuidados específicos en UI en aquellos pacientes que no precisen cuidados críticos, resulta más eficiente y permite obtener mejores resultados en autonomía a los 3 meses.

ANÁLISIS EXPLORATORIO DE LOS FACTORES DETERMINANTES DE OCLUSIÓN DEL STENT CAROTIDEO EXTRACRANEAL EN CONTEXTO DE ICTUS POR LESIÓN EN TÁNDEM

Rodríguez Villatoro, N.¹; Requena, M.¹; Deck, M.¹; Pancorbo Rosal, O.¹; Muchada López, M.Á.¹; Juega

Mariño, J.M.¹; Boned Riera, S.¹; García-Tornel, Á.¹; Olivé Gadea, M.¹; Pagola Pérez de la Blanca, J.¹; Hernández Morales, D.¹; Piñana Plaza, C.¹; Coscojuela Santaliestra, P.²; Rubiera del Fueyo, M.¹; Ribó Jacobi, M.¹; Tomasello Weitz, A.²; Molina Cateriano, C.A.¹; Rodríguez Luna, D.¹

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

²Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos. La colocación de un stent durante el procedimiento endovascular es una de las opciones para intentar asegurar la permeabilidad de la arteria carótida interna (ACI) extracraneal en contexto de un ictus secundario a una oclusión en tándem. El objetivo del estudio es identificar factores asociados a la trombosis del stent colocado durante el procedimiento endovascular a nivel de la ACI extracraneal a las 24h del tratamiento.

Material y métodos. Análisis exploratorio de pacientes consecutivos con un ictus isquémico secundario a una oclusión en tándem, tratados mediante trombectomía mecánica con colocación de un stent a nivel de la ACI extracraneal durante el procedimiento, desde abril-2013 a diciembre-2020 en un centro terciario de ictus. Los criterios de exclusión incluyen mRS>2, oclusión en tándem cardioembólica y falta de consentimiento informado. Se registraron datos demográficos incluyendo factores de riesgo vascular y tratamientos previos, clínicos, radiológicos y serológicos.

Resultados. Se incluyeron 135 pacientes: edad media 66.7±13.5 años, 44.4% tPA EV, mTICI final ≥2b en 90.2% de los pacientes. El 8.1% presentaron trombosis del stent intra-procedimiento, y en el 1.5% la oclusión persistía a pesar de tratamiento al finalizar el procedimiento. El 22.0% presentaron una trombosis del stent a las 24h. En el análisis multivariante, la recanalización intracraneal no satisfactoria (p<0.001) y la trombosis del stent intra-procedimiento (p<0.001) se asociaron a mayores tasas de trombosis del stent a las 24h.

Conclusión. La recanalización intracraneal no-satisfactoria y la trombosis del stent intra-procedimiento fueron los únicos factores que se asociaron a mayores tasas de trombosis del stent a las 24h del procedimiento endovascular.

HABITACIÓN DE AISLAMIENTO MONITORIZADA EN LA UNIDAD DE ICTUS PARA PACIENTES PENDIENTES DE PCR DE COVID. EXPERIENCIA DE NUESTRO CENTRO

Tejero Juste, C.; Pérez Lázaro, C.; Garcés Redondo, M.; Atienza Ayala, S.V.; Iñiguez Martínez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La pandemia Covid 19 nos ha obligado a modificar los procedimientos habituales. Ingresar en la Unidad de Ictus (UI) positivos o pendientes de confirmación de negatividad suponía riesgo de contagio para los pacientes ingresados, siendo necesario alternativas que llevaban a esperas de ingreso inasumibles, por lo que se preparó una habitación individual de aislamiento, con un monitor conectado a la central de la UI, y una cámara de video vigilancia. Presentamos un estudio descriptivo de nuestra experiencia.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y transversal. Pacientes ingresados en la habitación de aislamiento monitorizada de nuestra UI entre Noviembre-2020 y Mayo-2021.

Resultados. 96 pacientes, 52.1% mujeres. 76.3% ictus isquémico, 8% tratados con trombolisis y 2.7% con trombectomía. El 92,8% sin clínica infecciosa. En 6.2% la infección era conocida, en un paciente se detectó en urgencias y en otro durante su estancia en la habitación. No se detectaron contagios dentro de la UI. En 18 ocasiones ingresaron dos o más pacientes en el mismo día. Solo en una ocasión ingresaron la estancia del 52.6% superó 6 h, un 9,6% más de 24 h. En el 27,1% se detectaron alteraciones en el monitor. Las complicaciones neurológicas fueron muy infrecuentes (2.2%). La cámara detectó necesidades en el 20% de los pacientes. El destino al alta fue la UI en el 80.4% de los pacientes.

Conclusión. Una habitación de aislamiento monitorizada y controlada por videovigilancia supone una alternativa eficaz para evitar contagios en la UI

FACTORES MODIFICADORES DE LOS INTERVALOS DE TIEMPO INTRAHOSPITALARIOS EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Bermejo Casado, I.¹; Portilla Cuenca, J.C.²; Morales Bacas, E.¹; López Gata, L.¹; Moreno Pulido, S.¹; Romero Cantero, V.¹; Duque Holguera, M.¹; Martínez Acevedo, M.¹; García Gorostiaga, I.¹; Gómez Gutiérrez, M.¹; Moyano Calvente, S.L.³; Parra Ramírez, P.³

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres;

²Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara;

³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos. La optimización de los tiempos de actuación intrahospitalarios en el ictus isquémico es esencial para conseguir un tratamiento de reperusión endovascular eficaz. Evaluamos qué factores modifican los intervalos urgencias-punción femoral y punción femoral-recanalización en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio descriptivo de una serie de pacientes tratados mediante trombectomía mecánica (TM) en los seis primeros meses desde la implementación de guardias de neurointervencionismo en nuestro hospital. Definimos como “tiempos de actuación” los intervalos urgencias-punción femoral (A) y punción femoral-recanalización (B). Analizamos el efecto sobre ellos de: variables demográficas, exposición a FRV, gravedad del ictus (NIHSS), derivación desde un centro sin capacidad para realizar TM, tratamiento con rTPA, tipo de neuroimagen realizada, tipo de anestesia practicada, localización del trombo y número necesario de pases hasta la recanalización.

Resultados. Incluimos 39 pacientes de los cuales se alcanzó la recanalización completa en 36 (92,3%). La mediana del tiempo (minutos) A fue 104' (60'-147') y B de 65' (31'-99'). La derivación desde otro centro redujo significativamente A (43,1' vs 137,6'; p 0,01). Otros factores como la fibrinolisis (106,3' vs 124,8'), realización de TC de perfusión (125,41' vs 111,5'), o la IOT (111,9' vs 122,8') no se relacionaron. B aumentó significativamente con HTA (83,6' vs 39,9'; p

0,0011), DM (85,1' vs 59,1'; p 0,05) y el número de pases (20,2 [11,15-29,32]; p<0,0001). La localización del trombo (proximal vs distal) no influyó en el tiempo (62,03' vs 89,4'; p 0,07).

Conclusión. Destacamos la alta tasa de recanalización conseguida en nuestro centro a pesar de un aumento en los tiempos intrahospitalarios. La fibrinólisis no retrasó la reperusión.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL PACIENTE MÁS JOVEN DESCRITO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Rodríguez López, A.¹; Vila Bedmar, S.¹; San Pedro Murillo, E.¹; González Ortega, G.¹; Morales García, E.¹; Ballenilla Marco, F.²; Ramos González, A.¹; Gimeno Sánchez, I.¹; Núñez Enamorado, N.¹; Camacho Salas, A.¹; Simón De las Heras, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La trombectomía mecánica (TM) en el ictus pediátrico se apoya en los estudios en adultos; sin embargo, existen diferencias anatómicas y etiológicas en las etapas precoces de la vida, en la que se precisa de más experiencia.

Material y métodos. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados. Lactante de 2 meses que presenta crisis focales hemisféricas izquierdas, 24 horas después se duerme en situación basal a las 22:00 horas y despierta a las 10:00 horas con hemiparesia derecha y una escala Pediatric NIHSS de 7. Se activa código ictus y la RM craneal muestra un ictus isquémico agudo secundario a oclusión en el segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda (ACM), iniciándose TM a las 14:30 horas, con una revascularización completa. En la imagen angiográfica y estudio angioRM posterior se objetiva engrosamiento focal y flujo filiforme en ACM izquierda, compatible con arteriopatía focal cerebral. El estudio etiológico con analítica, serologías, despistaje de trombofilia, punción lumbar, ecocardiograma transtorácico y doppler abdominal y de miembros fue negativo. Presentó una recuperación excelente hasta un Pediatric NIHSS de 0, instaurándose tratamiento con ácido acetilsalicílico. Sólo existen 6 casos descritos de TM en niños menores de dos años, que presentan resultados de eficacia y seguridad similar al resto de la edad pediátrica y adultos, habiéndose realizado con dispositivos convencionales.

Conclusión. La TM parece eficaz y segura en toda la población pediátrica, por lo que la edad no debería considerarse una contraindicación absoluta. No obstante, la decisión debe individualizarse y se necesitan más estudios al respecto.

EL SEXO COMO FACTOR PRONÓSTICO EN LOS PROCEDIMIENTOS DE REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA MEDIANTE STENT. UN SUBANÁLISIS DEL ESTUDIO HISPANIAS

Fuente Hortigón, A.¹; Pérez-Sánchez, S.¹; Barragán Prieto, A.¹; González-García, A.²; Montaner, J.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. El sexo femenino se asocia con peores resultados después de la revascularización carotídea mediante stent (CAS). Para conocer el motivo de esta disparidad entre hombres (H) y mujeres (M) hemos realizado un subanálisis del estudio HISPANIAS centrado en las diferencias de sexo.

Material y métodos. El estudio HISPANIAS fue un estudio multicéntrico prospectivo nacional en el que se realizaron 757 CAS para evaluar las tasas del síndrome de hiperperfusión cerebral (CHS) y otros criterios de valoración clínicos de eficacia y seguridad. Hemos analizado datos demográficos, factores de riesgo, neuroimagen y resultados centrándonos en las diferencias de sexo.

Resultados. La edad media fue similar en ambos sexos (70,5±9,9M vs 70,8±9H; p=0,746). La mayoría de los factores de riesgo fueron similares. La longitud de la placa fue mayor en los hombres (14,8M±5,76 vs 17,5±9,7H; p=0,0001). El ictus o AIT a los 30 días se produjo en 42 (5,6%) pacientes (14 (9,4%)M frente a 28 (4,61%)H; p=0,022). No hubo diferencia en la incidencia de CHS (4,70%M frente a 2,30%H; p=0,111). La tasa de mortalidad a los 30 días fue mayor en las mujeres (3,36%M frente a 0,16%H; p<0,001). Después de ajustar por factores de confusión, el sexo masculino se mantiene como factor protector para desarrollar complicaciones después del CAS (RR=0,95; p<0,007).

Conclusión. Los peores resultados en el sexo femenino tras CAS podrían estar relacionados con una mayor tasa de complicaciones vasculares. La adherencia a la prevención secundaria y los factores biológicos podrían influir en estos resultados. La investigación adicional debe considerar la variable sexo para optimizar la estrategia de revascularización.

IMPACTO DEL COVID19 EN EL TELEICTUS

Martínez Martínez, M.; Fernández Travieso, J.; González Martín, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. La telemedicina ha sido una herramienta esencial durante la pandemia por COVID19. En nuestro caso, contamos desde hace 10 años con el sistema de Teleictus, por lo que hemos querido evaluar el impacto del COVID 19 en la atención al ictus agudo.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con inclusión secuencial de los ictus agudos atendidos mediante teleictus (TL) en el periodo pre-pandemia (PP, marzo 2019-febrero2020) y durante la pandemia (P, marzo 2020-febrero2021). Analizamos características demográficas y clínicas, casuística y parámetros asistenciales como ingreso en Unidad de Ictus, fibrinólisis intravenosa, trombectomía mecánica y pronóstico (ERm al alta).

Resultados. Se atendieron un total de 210 pacientes en PP y 148 en P. No existían diferencias en características demográficas (edad, sexo) o FRV excepto más DM en PP. El porcentaje de pacientes que accedieron a la UI tras valoración por TL fue similar (37,4% vs 47,4%, p=ns). El porcentaje de ictus mimics atendidos fue algo mayor en PP (51.1% vs. 38.2%, p =ns). Entre los pacientes con sospecha

de ictus isquémico, se realizó fibrinólisis IV en 10,4% PP y 8,3% P, $p = ns$. Y trombectomía mecánica en 1,2% vs. 0,5% PP, $p = ns$. Al alta, el 80,7% de paciente PP tuvieron una ERM 0-2 vs 71,9% P, $p = ns$.

Conclusión. La situación epidemiológica ha supuesto un descenso en la activación del TL entorno a un 30%. Sin embargo, los pacientes atendidos mediante telemedicina siguieron alcanzando atención de calidad en cuanto a acceso a UI, tratamiento revascularizador e independencia al alta.

PERCEPCIÓN DE LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO ACERCA DE SU TRATAMIENTO EN LA FASE HIPERAGUDA Y COMPARACIÓN CON DATOS OBJETIVOS EN UNA COMUNIDAD AUTÓNOMA

Espinosa Rueda, J.¹; Muñoz Farjas, E.¹; Pérez Lázaro, C.¹; Marta Moreno, J.²; Bestué Cardiel, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. Durante el año 2019, en la Comunidad Autónoma de Aragón (España) se registraron 2026 pacientes atendidos por ictus. Nuestro objetivo ha sido relacionar los datos objetivos del tratamiento reperfusionador de estos ictus con la opinión subjetiva de los pacientes que los padecieron en 2019.

Material y métodos. Se alcanzó una muestra aleatorizada de 880 pacientes con ictus isquémico en 2019 y se realizaron entrevistas sobre la forma de actuación y el tratamiento recibido. Después se comparó con los datos de la HCE (Historia Clínica Electrónica) de Aragón.

Resultados. Entre los 880 pacientes de la muestra, el 81,4% consideraron que actuaron lo suficientemente rápido cuando sufrieron el ictus. Además el 70,8% del total (623 pacientes) afirmaron haber recibido tratamiento reperfusionador sin poder especificar cuál. Sin embargo, al compararlo con los datos reales según HCE, solo un 16% de los pacientes recibieron tratamiento reperfusionador. De este 16%, solo el 6% de aquellos que sometidos a fibrinólisis y el 35% de los que recibieron trombectomía sabían con certeza el tipo de tratamiento administrado. Asimismo el 16% y el 5% de los pacientes tratados con fibrinólisis y trombectomía respectivamente afirmaron que no recibieron ningún tratamiento reperfusionador.

Conclusión. La percepción de los pacientes acerca del tratamiento recibido en la fase hiperaguda del ictus y la rapidez en su administración, a pesar de firmar un consentimiento informado, no concuerda con los datos reales. Se precisa potenciar la educación y la información que reciben los pacientes y sus familiares.

COMPARACIÓN DE DOS MODELOS DE ATENCIÓN AL ICTUS AGUDO

Fernández Ferro, J.¹; Rodero Barcos, L.²; Rodríguez Fernández, C.³; Guillán Rodríguez, M.¹; Escartín López, J.⁴; Barbero Bordallo, N.¹; García Sánchez, M.J.⁴; Martínez Ramos, J.C.¹; Cazorla García, R.⁵; Cebrián Escudero, J.⁶; Prieto Jurczynska, C.⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²Grado de Medicina. Universidad Rey Juan Carlos; ³Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Rey Juan Carlos; ⁴Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Rey Juan Carlos; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario General de Villalba; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Elena

Objetivos. El modelo drip&drive (DD) ha demostrado reducir los tiempos hasta la atención y mejorar el pronóstico funcional de los pacientes en determinados lugares geográficos respecto del modelo drip&ship (DS). Nuestro objetivo principal es comparar el tiempo puerta-punción femoral entre un grupo de pacientes manejado bajo el modelo DS frente a otro manejado bajo el modelo DD.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes con ictus isquémico por oclusión de gran vaso tratados mediante trombectomía mecánica en tres hospitales públicos entre enero de 2014 y marzo de 2021. Se realizó una comparación de las características clínicas y los tiempos de atención entre ambos grupos mediante pruebas de contraste de hipótesis paramétricas (t-student para medias y Chi-cuadrado para proporciones) o no paramétricas (U de Mann-Whitney y Chi cuadrado) en función de la distribución de las variables.

Resultados. Se analizaron un total de 38 pacientes (27 en DD y 11 en DS). Los grupos fueron en comparables respecto de las características basales (salvo en algunas variables con tamaño muestral pequeño), con diferencias significativas en todos los tiempos analizados (minutos): urgencias-punción femoral (DD 140 [110-181]; DS 245 [222-310]; $p = 0,0004$); TAC-punción femoral (DD 100 [85-144]; DS 222 [200-250]; $p = 0,0001$) y llegada-recanalización arterial (DD 180 [140-209]; DS 278 [241-360]; $p = 0,0014$).

Conclusión. En nuestro estudio, el modelo DD disminuye los tiempos hasta el inicio del procedimiento intraarterial respecto del modelo DS, sin diferencias en el pronóstico clínico al alta.

EL VALOR AÑADIDO DEL TRABAJO MULTIDISCIPLINARIO. PONGA UN CARDIÓLOGO EN SU UNIDAD DE ICTUS

De Arce Borda, A.M.¹; Del Bosque Martín, C.²; Díez González, N.¹; González López, F.¹; Marta Enguita, J.¹; De la Riva Juez, P.¹; Querejeta Iraola, R.¹; Martínez Zabaleta, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ²Servicio de Cardiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos. Analizar los resultados de la colaboración entre neurología y cardiología en la unidad de ictus (UI) del hospital desde un punto de vista cuantitativo y cualitativo.

Material y métodos. El HUD ha incluido la atención presencial de una cardióloga dos horas al día en la UI. La colaboración incluye la formación a médicos en ecocardiografía y a la enfermería en la monitorización ECG continuo y una asesoría en patología cardiológica de los pacientes con ictus. Comparamos los pacientes atendidos en la unidad durante los tres primeros meses de la colaboración con los pacientes atendidos en un periodo similar previo. Analizamos otros aspectos en que influye la colaboración presencial.

Resultados. De 168 pacientes con ictus isquémico entre marzo y mayo 2021, el 30% han sido diagnosticados de etiología cardioembólica, similar al periodo anterior, pero en este grupo la estancia media ha disminuido 1,3 días. Se ha reducido en un 77% la petición de ecocardiografía reglada. Cuatro neurólogos realizan ecocardiografía supervisados y ha mejorado la detección de arritmias embolígenas. La interconsulta a cardiología se ha limitado a la de urgencias. Además de estos objetivos primarios, se ha protocolizado la detección de cardiopatía isquémica en grupos de riesgo y hay dos proyectos de investigación colaborativos cardiología-neurología. Se planea realizar ecografía transesofágica en la UI.

Conclusión. La inclusión de un cardiólogo en la unidad de ictus reduce la estancia media de pacientes con ictus cardioembólico, acelera la formación de los neurólogos en técnicas de exploración y aporta una visión más completa del paciente cerebrovascular.

VARIABLES A CONSIDERAR EN LA MONITORIZACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS

Cardona Portela, P.¹; Lara Rodríguez, B.¹; Núñez Guillen, A.¹; Paipa Merchán, A.J.¹; Quesada García, H.¹; Escrig Avellaneda, A.²; Tebe Codorni, C.³; Martínez Yélamos, A.¹; Gallofré, M.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

²Servicio de Neurología. Hospital Gral. del Parc Sanitari Sant Joan de Déu; ³Servicio de Bioestadística. Fundació Idibell;

⁴Servicio de Neurología. Fundació Ictus

Objetivos. La utilización de los sistemas de alerta del código ictus precisa un importante conocimiento de la población a la que va a prestar asistencia, tanto de sus características poblacionales como sociales-laborales.

Material y métodos. Realizamos un análisis prospectivo durante un año (Oct2018-Nov2019) en un área asistencial de 1.2 millones de habitantes sobre datos clínicos, demográficos y sociales que intervienen en la valoración de pacientes con ictus en la fase aguda. Evaluamos variables como perfil de gravedad clínica, comorbilidades o tratamientos basales, así como posibles diferencias entre subgrupos de ictus identificados.

Resultados. Se realizó un análisis de 1476 pacientes derivados para atención de ictus a diferentes centros asistenciales de nuestra área de referencia (14% ictus hemorrágicos, 12% AIT, 74% isquémicos). Edad 72 $\pm$ 13, el 57% hombres y 81% con Rankin 0-2 basal. El 19,8% vivían solos y en 9,1% el paciente era cuidador principal. El 30% de los pacientes presentaban en la escala de fragilidad una situación de vulnerabilidad/severa y el 40% en situación profesional laboral V (no cualificados), el 61,4% con estudios primarios o inferiores. La activación del código ictus fue del 63%. En análisis comparativo entre ictus isquémico y hemorrágico no presentaban diferencias significativas exceptuando el tiempo de activación de la alerta sanitaria 2.3 vs 1.23 horas (p:0.004) y la presentación de la disminución del nivel de conciencia (10.2% vs 23.5%; p:0.001) y activación SEM (56% vs 69%; p:0.009)

Conclusión. La atención del ictus agudo presenta unas características sociodemográficas destacables que pueden condicionar la eficacia y los resultados de los sistemas de activación código ictus y justificar su implementación.

REVERTIR: 3, 2, 1... ¡CÓDIGO!

Vizcaya Gaona, J.; González García, A.M.; González Terriza, F.J.; Sierra Gómez, A.; Sevillano García, M.D.; el Berdei Montero, Y.; Moran Sánchez, J.C.; Barreales Rodríguez, V.; Carvalho Monteiro, G.; Calabria Gallego, M.D.; Alañá García, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar tres casos clínicos de ictus isquémico, revertidos con idarucizumab en los que se realizó fibrinólisis intravenosa.

Material y métodos. A) Paciente de 84 años con hipertensión arterial (HTA) y fibrilación auricular (FA) anticoagulado con dabigatran, que presentaba afasia mixta, hemianopsia, hemiparesia, paresia facial leve, Babinski, hipoestesia derechos. NIHSS 16. B) Paciente de 77 años con HTA y FA anticoagulado con dabigatran, que presentaba hemianopsia homónima, parálisis facial, hemiparesia derechas, afasia mixta. NIHSS 15. C) Paciente de 65 años con miocardiopatía mixta (isquémica y alcohólica), FA anticoagulado con dabigatran, HTA, dislipemia y diabetes mellitus, que presentaba disartria leve, parálisis facial, claudicación de miembros izquierdos. NIHSS 5.

Resultados. A) TAC multimodal: ASPECTS 10. Penumbra hemisférica izquierda. Arteria carótida interna izquierda filiforme hasta stop a nivel intrapetoso. M1 proximal opacificada en todo su trayecto. Tras dos horas de evolución se administra idarucizumab, y se realiza fibrinólisis, tras ello derivación a centro de referencia para trombectomía mecánica. B) TAC multimodal: ASPECTS 10. Penumbra parietal izquierda. Vasos permeables. Tras una hora de evolución se administra idarucizumab y fibrinólisis. C) TAC multimodal: Signos de isquemia aguda hemisférica derecha. Trombosis casi completa de M1. Penumbra. Tras hora y media de evolución se administra idarucizumab, y se realiza fibrinólisis, tras ello derivación a centro de referencia para realización de trombectomía mecánica. A su llegada a dicho centro el vaso se encuentra recanalizado.

Conclusión. Idarucizumab es un fragmento de anticuerpo monoclonal humanizado que revierte los efectos anticoagulantes del dabigatran. En los pacientes en tratamiento con dicho fármaco puede realizarse fibrinólisis intravenosa de manera segura y efectiva.

PRIMER CASO DESCRITO DE INFARTO ARTERIAL INTRACRANEAL EN EL SÍNDROME DE KILT

Hernández Holgado, M.¹; Baltasar Corral, A.¹; Fernández Revuelta, A.¹; Fernández García, M.¹; Portocarrero Sánchez, L.¹; Palliotti, L.¹; Sánchez Boyero, M.²; García Ruiz, M.¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.²

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

Objetivos. Recientemente descrito, el síndrome de KILT consiste en la asociación de trombosis venosa profunda de miembros inferiores con defectos en la vena cava inferior y renales. Hasta la fecha solamente se han reportado 15 casos, la mayoría pacientes jóvenes con presentación clínica de dolor abdominal y trombosis venosa en piernas sin trombofilia asociada. No se han descrito infartos arteriales intracraneales.

Material y métodos. Reportamos el primer caso de infarto arterial intracraneal en paciente con síndrome de KILT. Presentó un cuadro clínico probablemente comicial, sintomático a la lesión vascular.

Resultados. Describimos el caso de un paciente varón de 33 años con diagnóstico previo de síndrome de KILT que acude a urgencias por confusión aguda con exploración neurológica normal. En resonancia magnética se observa un infarto subagudo frontal izquierdo así como múltiples focos puntiformes con restricción a la difusión en diferentes territorios arteriales de ambos hemisferios. No había signos de trombosis venosa. Radiológicamente, las lesiones sugieren factores de riesgo coexistentes como coagulopatía o fuente embólica. Sin embargo, se realizó un estudio hematológico y autoinmune extenso que fue anodino y no se evidenció shunt en ecocardiograma ni en doppler transcraneal mediante test de burbujas. El paciente fue dado de alta asintomático en tratamiento con apixabán.

Conclusión. Aunque el síndrome de KILT se ha relacionado casi exclusivamente con trombosis venosa, también puede producir eventos tromboticos arteriales. Estos podrían deberse a mecanismos etiopatogénicos asociados no conocidos como defectos anatómicos a otros niveles con fenómeno de shunt derecha-izquierda.

ESUS: ¿INCREMENTA EL RIESGO DE NEOPLASIAS?

Rivera Sánchez, M.¹; Expósito García, V.²; Vázquez Higuera, J.L.¹; Revilla García, M.¹; Martín Gurpegui, J.L.¹; Rodríguez Entem, F.²; González Enríquez, S.²; Olalla Antolín, J.J.²; Palacio Portilla, E.J.¹; Martín Arroyo, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. En pacientes con ictus se ha objetivado mayor riesgo de desarrollo de neoplasias en los ictus criptogénicos. Objetivo: determinar si en pacientes con diagnóstico de ESUS (Embolic Stroke of Undetermined Source) portadores de Holter subcutáneo se incrementa el riesgo de neoplasia en comparación con pacientes portadores de Holter subcutáneo por otros motivos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo en pacientes portadores de Holter subcutáneo por ESUS o por otras causas. El objetivo primario del estudio es determinar si el diagnóstico de ESUS incrementa el riesgo de desarrollar neoplasias malignas. Se analizaron variables demográficas, factores de riesgo y parámetros analíticos. Se excluyeron del análisis los pacientes con un periodo de seguimiento inferior a 1 año desde que presentó el ESUS o se implantó el Holter subcutáneo por otros motivos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado.

Resultados. Se incluyen 238 casos, 157 ESUS (66%). Periodo de seguimiento 52,91±23,54 meses, edad media 63,64±14,56 años, varones 148 (62,2%). Se detectaron neoplasias en 11 casos (4,6%) apreciándose una tendencia a incrementar la probabilidad de desarrollar neoplasias en los ESUS (10 (6,4%) vs 1 (1,2%) p=0,064). Además, los niveles de Magnesio más bajos se asociaron con el desarrollo de neoplasia. La mortalidad fue superior en los casos diagnosticados de neoplasia en el seguimiento (27,3% vs 5,3% p=0,025).

Conclusión. En los pacientes con ESUS se aprecia una tendencia a incrementar el riesgo de desarrollar neoplasias. Es necesario incrementar el número de casos a estudio para confirmar estos hallazgos.

EQUILIBRIO OCUPACIONAL EN PERSONAS CON ACCIDENTE CEREBROVASCULAR. UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

Ortiz Rubio, A.; Montiel Barrios, S.; Cabrera Martos, I.; Torres Sánchez, I.; Heredia Ciuró, A.; Calvache Mateo, A.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos. Describir cómo las personas con accidente cerebrovascular percibieron su equilibrio ocupacional y explorar si el equilibrio ocupacional se asocia a la función de miembros superiores, niveles de actividad, discapacidad e independencia funcional.

Material y métodos. Estudio observacional de corte transversal. El estudio fue aprobado por la institución donde se realizó y por el comité de ética en investigación humana (CEIH 1990/2021). Se invitó por conveniencia a participar a un grupo de personas con accidente cerebrovascular. El equilibrio ocupacional fue evaluado con el cuestionario de equilibrio ocupacional, la función de miembros superiores con la aplicación motorbrain, los niveles de actividad con el cuestionario internacional de actividad física, la discapacidad con la escala de resultados de Glasgow ampliada y la independencia funcional con la medida de independencia funcional.

Resultados. Un total de 14 personas aceptaron participar en este estudio. Los participantes firmaron un consentimiento informado antes de iniciar la evaluación. Los participantes refirieron estar moderadamente de acuerdo o en desacuerdo en la mayoría de los aspectos investigados por el cuestionario equilibrio ocupacional. El equilibrio ocupacional se relacionó con todos los instrumentos utilizados. Una reducida independencia funcional, función de miembros superiores y de niveles de actividad fue encontrada.

Conclusión. Estos resultados demuestran la importancia de considerar el equilibrio ocupacional en el proceso de rehabilitación de personas con accidente cerebrovascular para apoyar su participación en una variedad de actividades significativas que contribuyen a la salud.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES COMO COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA DE ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES

Sánchez Rodríguez, N.; Pardo Galiana, B.; Ainz Gómez, L.; Ortega Ruiz, A.J.; Gómez López, P.; Ruiz Infantes, M.; Arzálluz Luque, J.; Lebrato Hernández, L.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. La enfermedad de células falciformes (ECF) es una enfermedad multisistémica, con episodios agudos y daño multiorgánico progresivo, producido por oclusión de circulación microvascular y trombosis local y, con el tiempo circulación colateral de Moya-Moya. Se presenta un caso de un paciente con ECF con transformación hemorrágica de infarto venoso secundario a su enfermedad de base.

Material y métodos. Paciente de 38 años, natural de Senegal, con antecedente de ECF genotipo SS, e historia de crisis vasooclusivas secundarias. Consulta a urgencias por cuadro de reciente comienzo de cefalea con datos de hipertensión intracraneal y en neuroimagen (TC-simple) presenta hematoma cortical temporo-occipital derecho, que plantea diagnóstico diferencial con transformación hemorrágica de lesión isquémica, hematoma por rotura de vasos de moyamoya o trombosis venosa cerebral.

Resultados. Se realiza angio-TC que confirma trombosis de la vena de Labbé derecha. Hb 9.7 mg/dL, HbS 85.5%. Empeoramiento clínico el primer día (aparición de clínica hemisférica derecha; NIHSS 11). En TC de control, resangrado y edema asociado. Tratado con heparina sódica, manitol y eritroaféresis (logro de HbS 20.8%). Buena evolución clínica al alta.

Conclusión. La ECF es una alteración de la hemoglobina que confiere a los hematíes forma de hoz. Pueden ocasionar complicaciones vasculo-cerebrales en forma de ictus isquémicos, hematomas cerebrales y, menos frecuentemente, trombosis de senos venosos cerebrales. Estas últimas deben ser sospechadas especialmente en pacientes afectados de drepanocitosis con clínica de hipertensión intracraneal. Pueden desarrollar infartos venosos que se compliquen. Para tratarla se deben contemplar la eritroaféresis, la hidroxiurea o el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Enfermedades Cerebrovasculares P5

PREDICTUS: HERRAMIENTA PREDICTIVA DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DE CIRCULACIÓN ANTERIOR TRATADOS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Aguirre Hernández, C.¹; Trillo, S.¹; Ramos Martín, C.¹; de la Fuente, E.¹; Villacorta Tive, M.²; Zabala, I.²; Vega Villar, J.³; Caniego, J.L.³; Ximénez-Carrillo Rico, A.¹; Vivancos, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Human Analytics SL; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Aplicar técnicas de inteligencia artificial (“machine learning”) para desarrollar una herramienta predictiva de mortalidad en pacientes con ictus isquémico agudo (IIA) tratados mediante trombectomía mecánica.

Material y métodos. Inicialmente realizamos un estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes con IIA de circulación anterior tratados con trombectomía en nuestro centro. Se analizaron variables relacionadas con la mortalidad y con ellas se generó una herramienta predictiva a través de “machine learning” (software: R 3.5.1; Human-Analytics. S.L.). Se compararon los resultados con la regresión logística tradicional.

Resultados. N= 373, edad media: 68.9 (ED: 14.6), 205 (54.8%) mujeres, mediana NIHSS: 17 (IQR:12-22), rTPA IV previo: 146 (39%), 108 (28.9%) presentaron bajo nivel de consciencia al inicio. TICI $\geq$ 2b postprocedimiento: 331 (88.5%), media volumen de infarto 24h (V24h): 32 (DE: 61.4), mediana NIHSS 72h: 4 (IQR: 0-11), 36 (9.6%) desarrollaron hemorragia sintomática. qSOFA (quick Sequential Organ Failure Assessment score) $\geq$ 2: 56(15%). mRs 3 meses $\leq$ 2: 202(54%), mortalidad 3 meses: 43 (11.5%). Las variables edad, mRs previo, afectación de nivel de consciencia, TICI $\geq$ 2b, NIHSS 72h, core de infarto en mapas de volumen, hemorragia sintomática, V24h y qSOFA $\geq$ 2 se relacionaron de forma estadísticamente significativa ($p<0.05$) con la mortalidad. Con estas variables se construyó una herramienta a través de “machine learning” capaz de predecir mortalidad con un área bajo la curva (AUC) de 0.919, frente AUC 0.71 obtenida con dichas variables en la regresión logística tradicional.

Conclusión. Presentamos una herramienta obtenida mediante métodos de “machine learning” capaz de predecir mortalidad en pacientes con IIA tratados mediante trombectomía con mayor precisión que los métodos estadísticos habituales. La implementación de este tipo de herramientas podría facilitar la toma de decisiones en práctica clínica habitual.

ICTUS ISQUÉMICO TIPO ESUS Y DISFUNCIÓN DEL SISTEMA DE CONDUCCIÓN CARDÍACO, ¿CORRELACIÓN O CAUSALIDAD?

Macías Sedas, P.¹; Valverde Mata, N.²; Rebollo Lavado, B.²; Ceberino Muñoz, D.J.¹; García Guerrero, J.J.¹; Fernández De la Concha, J.¹; Ramírez Moreno, J.M.²

¹Servicio de Medicina. Hospital Infanta Cristina; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Infanta Cristina

Objetivos. Los pacientes con ictus isquémico son susceptibles a arritmias cardíacas graves, pero los datos sobre la evolución temporal y los determinantes de su aparición son escasos. En pacientes con ictus isquémico tipo ESUS, recurrimos a la monitorización prolongada mediante dispositivos Holter implantables con el fin de detectar fibrilación auricular (FA) oculta, pero otras arritmias son potencialmente más graves. En este trabajo revisamos los casos de bloqueo AV de alto grado que precisaron de marcapasos definitivo tras el ictus.

Material y métodos. Estudio de cohorte longitudinal basado en un registro de ictus criptogénicos tipo ESUS con Holter implantado en fase subaguda.

Resultados. n=95, seis casos registrados en el Holter implantado de bloqueo AV de alto grado. Cuatro pacientes presentaban hipertensión arterial y dislipemia, como principales FRCV, ninguno había sido valorado por Cardiología previamente, ni durante el ingreso en fase aguda del ictus. Cinco pacientes presentaban lesiones multifocales debido a fragmentación del trombo, dentro del mismo territorio vascular. Topográficamente, predomina la afectación subcortical del lóbulo parietal con implicación de estructuras límbicas (cíngulo posterior y/o corteza orbitofrontal) e ínsula posterior, siendo estos territorios dependientes de la división inferior en trayecto M2 de la ACM.

Conclusión. El ictus puede tener implicaciones a nivel cardiovascular y producir disfunción del sistema de conducción cardíaco. Las características topográficas de la

lesión isquémica, con afectación insular y parietal cortico-subcortical pueden estar en relación con la aparición de bloqueos AV de alto grado. La monitorización Holter a largo plazo en pacientes con ictus puede ir más allá de la detección de la FA oculta.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN OCLUSIÓN DE LA ARTERIA BASILAR. EXPERIENCIA RECIENTE EN NUESTRO CENTRO

López López, B.¹; Castañón Apilánez, M.¹; Molina Gil, J.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Criado Antón, Á.¹; Benavente Fernández, L.¹; Murias Quintana, E.²; Calleja Puerta, S.¹; Larrosa Campo, D.¹; González Velasco, G.M.¹; Rico Santos, M.¹; García-Cabo Fernández, C.¹; González Delgado, M.¹; Reguera Acuña, A.¹; Chaviano Grajera, J.²; López-Cancio Martínez, E.¹

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

Objetivos. La reciente publicación del estudio BASICS crea controversia acerca del tratamiento endovascular de las oclusiones de arteria basilar, si bien el período de reclutamiento fue muy amplio y existía diversidad en los dispositivos utilizados. Quisimos evaluar la experiencia en nuestro centro en los últimos años y compararla con los resultados del estudio.

Material y métodos. Registro prospectivo de pacientes consecutivos tratados con trombectomía mecánica en nuestro centro.

Resultados. Desde el 1/1/2017 al 30/04/2021 se trataron 904 pacientes con trombectomía mecánica, 62 de los cuales presentaban oclusión de la arteria basilar (edad media 75 años, 61.3% varones, mediana NIH 16). Un 16.1% recibieron fibrinólisis ev y un 45.2% presentaban una cronología indeterminada. Durante el procedimiento, el porcentaje de pacientes que recibieron anestesia general fue significativamente superior al de los pacientes con oclusión de TICA/M1 (61.3% vs 9.3%). En un 91.5% se consiguió recanalización completa, utilizando stent intracraneal en 5 pacientes. Sólo un 2% sufrió hemorragia sintomática. A los 3 meses, un 46.6% presentó mRS $\leq$ 3 y un 44.8% falleció (en el brazo de tratamiento médico del BASICS 37.7% y 43.2% respectivamente). La mortalidad a los 3 meses fue significativamente superior a la de los pacientes con oclusión de TICA/M1 (21.8%). No se observaron diferencias estadísticamente significativas en el pronóstico/mortalidad entre los pacientes con NIH mayor o menor de 10.

Conclusión. El tratamiento endovascular con las técnicas actuales parece seguro, con una mortalidad similar y un porcentaje de buen pronóstico superior al de los pacientes que recibieron tratamiento médico en el estudio BASICS.

COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS TRAS EL TRATAMIENTO CON ALTEPLASA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN EL TC: ¿MERECE LA PENA AHORRAR TIEMPO?

Couso Pazó, I.; Sequeiros Fernández, S.; Torres Iglesias, C.; Alonso García, G.; Vicente Alba, P.; Maciñeiras Montero, J.L.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos. Comparar el tiempo puerta-aguja y la tasa de complicaciones hemorrágicas en los pacientes tratados con alteplasa en contexto de ictus isquémico agudo en la sala de TC frente a aquellos tratados en la Unidad de Ictus (UI). Analizar la mortalidad y el grado de dependencia funcional de los pacientes de ambos grupos a los 3 meses.

Material y métodos. Realizamos un estudio de cohortes retrospectivo, desde Septiembre de 2015 hasta Diciembre de 2020, incluyendo a todos aquellos pacientes con diagnóstico de ictus isquémico tratados mediante fibrinólisis y que cumplieran todos los criterios de inclusión, excluyendo a aquellos pacientes en los que se ha iniciado el tratamiento fibrinolítico en otras áreas sanitarias e ictus del despertar o de inicio desconocido.

Resultados. Se han incluido 537 pacientes. Al pautar el fibrinolítico en el TC, se consiguió una reducción media de 25.87 minutos ($p < 0.001$). Tras dicha intervención, no hubo diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes tratados y no tratados en el TC en cuanto a hemorragias intracraneales (12.5% vs 13.9%) ni hemorragias sintomáticas (3% vs 4.2%). No hubo diferencias estadísticamente significativas en términos de mortalidad en ambos grupos (8.4% vs 12.5%). Observamos un aumento de la tasa de pacientes con independencia funcional (mRS 0-2 puntos) en el grupo de los tratados en el TC, pero sin alcanzar la significación estadística.

Conclusión. No existen diferencias significativas, en cuanto a complicaciones hemorrágicas ni mortalidad, a la hora de iniciar el tratamiento con alteplasa en el TC frente a la UI.

ICTUS ASOCIADO A CÁNCER: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE CASOS Y CONTROLES ENTRE PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO EN UNA UNIDAD DE ICTUS

Echavarría Íñiguez, A.; Madrigal Lkhov, E.; Gil Luque, S.; Bravo Anguiano, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos. Se plantean como hipótesis: La prevalencia de cáncer entre pacientes con ictus puede ser mayor de lo reportado. El ictus en los pacientes con cáncer se asocia a un peor pronóstico funcional y a una mayor mortalidad y existen diferencias en las características del ictus.

Material y métodos. Estudio retrospectivo entre pacientes con ictus isquémico ingresados en una unidad de ictus, con un análisis descriptivo general y de casos y controles, para evaluar las diferencias entre pacientes con cáncer activo y sin cáncer. Se recogen variables sobre el tipo de ictus, tipo de cáncer, FRCV, variables demográficas y pronóstico.

Resultados. En una muestra de 616 pacientes con ictus isquémico se encuentra una prevalencia de cáncer del 19,2% siendo activo (previo o tras el ictus) en un 7,5%. El cáncer activo se asocia a tener lesiones en varios territorios vasculares, valores más bajos de hemoglobina y hematocrito y más altos de fibrinógeno y PCR. Además, tendencia a peor situación funcional y mayor mortalidad a los tres meses (13,3% vs 6% $p = 0,45$).

Conclusión. La prevalencia del cáncer entre pacientes con ictus en esta serie es mayor que lo descrito en la literatura. Los ictus en pacientes con cáncer activo se asocian a lesiones en múltiples territorios, cifras menores de hematocrito y hemoglobina y más elevadas de fibrinógeno y PCR. No se evidencia predominio de la etiología indeterminada en los pacientes con cáncer y su perfil de FRCV tampoco difiere. Tendencia a peor situación funcional y a una mayor mortalidad a los tres meses entre los pacientes con cáncer activo.

MENINGOENCEFALITIS SECUNDARIA A VEB CON VASCULITIS ASOCIADA: PRESENTACIÓN DE UN CASO FULMINANTE

Hernández Holgado, M.¹; Vivar Vela, M.²; Galbán Malagón, C.²; Portocarrero Sánchez, L.¹; Maichle, S.²; Gajate García, V.¹; Yordanov Zlatkov, V.²; Mayo Rodríguez, P.¹

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

Objetivos. En pacientes oncológicos inmunodeprimidos con síndrome febril e infartos hemorrágicos múltiples, el diagnóstico diferencial resulta complejo, incluyendo la infiltración leptomenínea, fenómenos embólicos y procesos infecciosos del sistema nervioso central. Aunque existen casos descritos, esta presentación clínica es infrecuente en la meningoencefalitis por virus de Epstein-Barr (VEB). En ninguno de ellos se ha demostrado la presencia de fenómenos vasculíticos asociados.

Material y métodos. Reportamos el primer caso de meningoencefalitis por VEB asociada a vasculitis con múltiples infartos hemorrágicos. El paciente presentó un curso fulminante.

Resultados. Varón de 72 años con adenocarcinoma de pulmón en tratamiento quimioterápico con cuadro clínico de fiebre y focalidad neurológica troncoencefálica con disminución progresiva del nivel de consciencia que requirió intubación orotraqueal. En sucesivos TAC se observó rápido crecimiento de lesiones hipodensas en ganglios basales izquierdos y mesencéfalo. En RNM se objetivó restricción a la difusión de las mismas, así como estenosis vasculares con realce parietal, hallazgos sugestivos de isquemia por arteritis. El líquido cefalorraquídeo mostraba leve pleocitosis y PCR positiva para VEB con carga viral de 7810 copias/mL. Se descarta embolismo cardíaco mediante ecocardiograma transesofágico y carcinomatosis leptomenínea por citología negativa, curso clínico fulminante y neuroimagen poco compatible. El paciente fallece a pesar de tratamiento precoz empírico con ganciclovir.

Conclusión. Aunque la meningoencefalitis por VEB suele cursar de forma indolente, ocasionalmente puede tener una evolución tórpida con complicaciones hemorrágicas en relación a fenómenos vasculíticos. Esta presentación clínica puede simular endocarditis embolígena o carcinomatosis leptomenínea, por lo que es necesario un alto nivel de sospecha clínica para iniciar precozmente tratamiento antiviral.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN MAYORES DE 80 AÑOS ¿LA EDAD INFLUYE EN EL PRONÓSTICO?

Bargay Pizarro, E.¹; Mateos Salas, T.¹; Ortega Sánchez, A.¹; Díaz Navarro, R.¹; Boix Moreno, A.¹; Miralbés Celma, S.²; Calleja Bonilla, A.²; Jiménez Martínez, C.¹; Tur Campos, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. La evidencia sobre el uso de la trombectomía mecánica (TM) en mayores de 80 años con ictus isquémico es limitada. Son necesarios datos sobre su eficacia y seguridad en la práctica clínica habitual. Nuestro objetivo es estudiar la relación entre edad avanzada y pronóstico funcional a tres meses tras TM.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de datos recogidos prospectivamente. Se incluyeron pacientes tratados mediante TM entre diciembre 2014 y diciembre 2020. Comparamos variables demográficas, clínicas, de procedimiento y pronóstico funcional entre pacientes mayores y menores de 80 años. Realizamos un análisis multivariable para identificar los factores asociados con buen pronóstico funcional, definido como Rankin menor o igual 2 a los 3 meses.

Resultados. Analizamos 428 pacientes, 98 de ellos mayores de 79 años. Edad media, 68 años (SD:14). Mediana tiempo inicio-introductor, 285 min (187-458). Mediana NIHSS basal, 18 (11-22). Se realizó trombólisis intravenosa al 37% de los pacientes. Se detectó un menor número de pacientes independientes a 3m (13%) en el grupo ≥ 80 años (60 vs 47%, $p=0,019$). En el análisis multivariable se asociaron al pronóstico funcional la edad ≥ 80 años [OR 0,43 (0,23-0,78); $p=0,006$], NIHSS basal, ASPECTS, tratamiento fibrinolítico, recanalización exitosa y número de complicaciones durante el ingreso.

Conclusión. En nuestra serie, los pacientes mayores de 79 años tratados mediante TM tuvieron un peor resultado funcional a los 3 meses, siendo la edad un factor pronóstico independiente.

ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR DEL FORAMEN OVAL PERMEABLE EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO

Guillan Rodríguez, M.¹; Picazo Prieto, A.²; Martínez Ramos, J.¹; Barbero Bordallo, N.¹; Barrios Garrido-Lestache, M.E.³; Sánchez-Aquino González, R.⁴; Herrera Ciudad, F.⁵; Granda Nistal, C.⁵; Salto Camacho, M.L.⁶; Saldaña Díaz, A.⁷; Cebrián Escudero, J.⁷; Sanz Mayordomo, P.⁸; Fernández Ferro, J.⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²Grado

Medicina. Universidad Rey Juan Carlos; ³Servicio de

Cardiología. Hospital Rey Juan Carlos; ⁴Servicio de Cardiología

Intervencionista. Hospital Rey Juan Carlos; ⁵Servicio de

Cardiología Imagen. Hospital Rey Juan Carlos; ⁶Servicio

de Cardiología Imagen. Hospital Infanta Elena; ⁷Servicio de

Neurología. Hospital Infanta Elena; ⁸Servicio de Cardiología.

Hospital Universitario Rey Juan Carlos/Hospital Universitario

Infanta Elena; ⁹Servicio Integrado de Neurología. Hospital

Universitario Rey Juan Carlos/Hospital Universitario Infanta

Elena/Hospital General de Vill

Objetivos. La asociación causal y como factor de riesgo de recurrencia entre el Foramen Oval Permeable (FOP) y el ictus criptogénico (IC) ha sido ampliamente estudiada. El año 2017 marcó un punto de inflexión con tres ensayos a favor

del cierre percutáneo del FOP (CPF) frente al tratamiento médico. El CPF se realiza en nuestro centro desde 2016, y desde 2018 siguiendo el protocolo multidisciplinar Neurología-Cardiología. Analizamos nuestros resultados.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de la cohorte de pacientes ingresados en la Unidad de Ictus (UI) que presentan un FOP como posible agente causal del ictus, enero-2016 hasta marzo-2021. Se analizaron variables demográficas-clínicas y del tratamiento. Comparamos el manejo antes y después del protocolo; y los resultados con los de un hospital referente.

Resultados. De los 1840 pacientes ingresados en la UI, 312 (16,9%) sufrieron un IC. De estos, 24 (7,6%) pacientes con $46,5 \pm 11,9$ años, presentaban un FOP. En 12 casos se acompañaba de aneurisma del septo-interauricular y el shunt D-I fue grave en 15 casos. El CPF se realizó en 13 (54,1%) casos, 12 evaluados postprotocolo. Durante el seguimiento (20Me (7,5;46,2) RIQ meses) hubo 4 (16,6%) pacientes con ictus recurrente, 3 bajo tratamiento médico exclusivo. El cierre completo fue del 100%. No se registró ninguna complicación local, a distancia o peri-procedimiento. No encontramos diferencias significativas con el hospital de referencia.

Conclusión. En nuestra serie, el número de pacientes con IC y FOP que se benefician del CPF es cada vez mayor desde la elaboración de un protocolo multidisciplinar. La intervención en nuestro centro es segura y eficaz.

ANÁLISIS DEL TROMBO PARA EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO Y ESTIMACIÓN DEL PRONÓSTICO FUNCIONAL EN EL ICTUS

Vielba Gómez, I.¹; Aliena Valero, A.²; Escudero Martínez, I.¹; Morales Caba, L.¹; Fortea Cabo, G.¹; Aparici Robles, F.³; Vázquez Añón Pérez, V.³; Torregrosa Bernabé, G.⁴; Salom Sanvalero, J.B.⁴; Tembl Ferrairo, J.I.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Unidad mixta de investigación cerebrovascular. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁴Unidad mixta de investigación cerebrovascular. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. A pesar de los esfuerzos depositados en el diagnóstico etiológico del ictus, actualmente hasta en el 40% son criptogénicos. Desde que se instauró la trombectomía mecánica como tratamiento en fase aguda del ictus con la consiguiente obtención de material biológico directamente implicado, muchos autores han dirigido su atención a la caracterización de los trombos y su origen con el objetivo de extender su análisis a la práctica clínica habitual. Nos proponemos describir las características macroscópicas de los trombos de 38 pacientes e identificar la relación entre estas y la subclasificación etiológica y funcionalidad a los 90 días.

Material y métodos. Analizamos los trombos de 38 pacientes obtenidos mediante stent-retriever y parámetros analíticos, etiología del ictus y funcionalidad a los 90 días.

Resultados. El 90% de los trombos (34) fueron mixtos. La mediana de las áreas de trombo fue de $0,53 \text{ cm}^2$ ($0,31 - 1,11 \text{ cm}^2$). El análisis univariante no demostró asociación estadísticamente significativa entre el aspecto macroscópico del trombo (área y tipo) y la etiología del ictus, la existencia de transformación hemorrágica o el pronóstico a los 90 días.

Tampoco hemos demostrado asociación entre los parámetros de analítica urgente y el tipo de trombo. Los pacientes con lesión en tándem presentan trombos con un área mayor ($1,2 \text{ vs } 0,38 \text{ cm}^2$, $p 0,092$).

Conclusión. En nuestra serie, el análisis visual no ha resultado discriminativo para determinar el origen del trombo. Por el contrario, como otros autores, hemos visto que áreas más grandes se asocian a lesiones en tándem aunque esto no ha alcanzado significación estadística.

ENCEFALOPATÍA AGUDA DE ETIOLOGÍA POCO COMÚN

Martín Jiménez, P.¹; San Pedro Murillo, E.¹; Muñoz García, M.I.¹; Seoane Fernández, D.¹; Roca, L.¹; Ballenilla, F.²; González Sánchez, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La encefalopatía aguda puede ser el resultado de múltiples causas, siendo las más frecuentes tóxico-metabólica, comicial, infecciosa o hipertensiva, lo que obliga a un amplio diagnóstico diferencial. Una causa poco frecuente son las fistulas arteriovenosas dures, comunicaciones directas entre una arteria intracraneal y los senos venosos, venas meníngeas o venas corticales, que suponen del 10-15% de todas las malformaciones vasculares intracraneales.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico de encefalopatía aguda como debut de una FAVD.

Resultados. Varón de 59 años con factores de riesgo vascular y enolismo crónico, ingresa por cuadro de inicio agudo de somnolencia, confusión, disartria y alteración de la memoria anterógrada. Se realizó un estudio analítico y toxicológico completo que descartó causas tóxico-metabólicas, y una punción lumbar y EEG que descartaron etiología infecciosa o comicial. En las pruebas de imagen con angioTC, y arteriografía se observó una fistula dural tentorial con drenaje venoso al seno recto, que se encontraba ocluido en la tórula, y en la RM cerebral edema bitalámico y signos de hidrocefalia aguda. Mediante intervencionismo vascular se realizó una embolización exitosa de la fistula dural, con resolución clínico-radiológica completa en las siguientes semanas.

Conclusión. Las FAVD tentoriales se asocian frecuentemente con trombosis de senos venosos, en especial del seno recto. Esta trombosis puede precipitar el drenaje venoso hacia el troncoencéfalo y el sistema lenticuloestriado, produciendo una hipertensión venosa con edema bitalámico e hidrocefalia aguda, que justifica la clínica de nuestro paciente. Las FAVD deben tenerse en cuenta como causa inusual en el diagnóstico diferencial de una encefalopatía aguda.

SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES ANTICOAGULADOS CON ANTIVITAMINA K Y ANTICOAGULANTES DIRECTOS

Criado Antón, Á.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; López López, B.¹; Molina Gil, J.¹; Reguera Acuña, A.¹; González Velasco, G.¹; Díaz Castela, M.¹; Vargas Mendoza, A.K.¹; Benavente

Fernández, L.¹; González Delgado, M.¹; García-Cabo Fernández, C.¹; Larrosa Campo, D.¹; Castañón Apilánez, M.¹; Rico Santos, M.¹; Vega Valdés, P.²; Chaviano Grajera, J.²; Calleja Puerta, S.¹; López-Cancio Martínez, E.¹

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

Objetivos. La trombectomía mecánica (TM) se realiza con frecuencia en pacientes anticoagulados, aunque fueron excluidos en algunos de los ensayos clínicos. Además, no existen recomendaciones específicas de seguridad en cuanto al INR. Quisimos evaluar la experiencia en nuestro centro. **Material y métodos.** Registro prospectivo de pacientes tratados con TM. Se registraron variables de seguridad y eficacia y se compararon los grupos de pacientes no anticoagulados (NA), anticoagulados con anti-Vit K (AVK) y con anticoagulantes de acción directa (ACOD). Entre los pacientes con AVK, se evaluó el INR en la predicción de hemorragia intracraneal sintomática (HICS) y mortalidad. **Resultados.** Entre el 1/1/2017 y el 30/4/2021 se trataron 904 pacientes con TM, de los cuales 721 NA, 116 con AVK y 49 con ACOD. Se excluyeron 18 anticoagulados con heparinas. El porcentaje de recanalización completa y de complicaciones periprocedimiento fue similar entre los grupos. La HICS fue del 4.9% en el global (5.2% en NA, 5.5% en AVK, 0% en ACOD). La mortalidad intrahospitalaria fue del 15% en los anticoagulados frente al 10.7% en los NA ($p=0.07$). Tras ajustar por covariables, la anticoagulación no se asoció de forma independiente con la mortalidad ni con el pronóstico funcional a los 3 meses. Entre los pacientes con AVK, la mediana de INR fue 1.8 [1.5-2.2]. No se detectó un nivel de INR que predijese la HICS o la mortalidad. **Conclusión.** El tratamiento con TM en pacientes anticoagulados parece seguro, sin poder hacer recomendaciones de seguridad acerca del nivel de INR en los pacientes con AVK.

INFLUENCIA DE LOS TIEMPOS DE EVOLUCIÓN DEL ICTUS ISQUÉMICO EN LA DURACIÓN Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

Corroza Laviñeta, J.; Marta Enguita, J.; Zandio Amorena, B.; Aymerich Soler, N.; Mendioroz Iriarte, M.; Herrera Isasi, M.; Muñoz Arrondo, R.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos. Evaluar la influencia de los tiempos de evolución del ictus isquémico en la duración y eficacia del tratamiento endovascular. **Material y métodos.** Estudio retrospectivo de pacientes con ictus isquémico de gran vaso sometidos a tratamiento endovascular (TEV). Variables recogidas: Tiempo inicio ictus, inicio-micro catéter, inicio-trombolisis endovenosa, TAC-Femoral, TAC-TEV, duración procedimiento, tipo de dispositivo utilizado, número de pases realizado, TICI final. **Resultados.** Se incluyeron 50 pacientes. Se obtuvo una tasa de recanalización del 78 %. El 76% de los pacientes recibieron adicionalmente TIV con alteplasa. La duración media del procedimiento fue de 44 min (DE 28,1). El tiempo medio desde inicio del ictus hasta el inicio del procedimiento fue de 211 min (DE 68,8). En el análisis

multivariante por regresión lineal se apreció una asociación entre el tiempo inicio-microcatéter y la duración del procedimiento, independiente de si recibieron o no TIV, el tipo de dispositivo endovascular utilizado y si se logró o no recanalización. Así, por cada 20 minutos de retraso desde el inicio al TEV se multiplica por 1.35 (1.1-1.7) el riesgo de precisar 10 min más de procedimiento endovascular. Sin embargo, no se encontró asociación con el número de pases precisados ni con la frecuencia de recanalización.

Conclusión. El tiempo de evolución del ictus isquémico pudiera influir en la dificultad encontrada para la recanalización durante el procedimiento endovascular con una correlación positiva entre el tiempo de evolución del ictus y la duración del procedimiento, sin condicionar sin embargo una necesidad de mayor número de pases ni peor resultado (TICI final).

ENCEFALOPATÍA MULTIINFARTO COMO DEBUT DE CADASIL DURANTE LA INFECCIÓN POR COVID

Olivera González, M.¹; Pérez Del Olmo, V.²; Morcos, R.²; Amaro, S.²; Sanchez, A.²; Renú, A.²; Vera, V.²

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

Objetivos. El CADASIL (cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy) es la causa genética más frecuente de ictus y demencia vascular en adultos. Normalmente debuta como un infarto subcortical único, aunque se han descrito casos de multiinfarto subcorticales como primera manifestación.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados. Se trata de un varón de 56 años natural de Chile, sin factores de riesgo cardiovascular, episodios de cefalea mensuales sin características de migraña, historia de depresión y consumo de tóxicos (cocaína y alcohol). Comienza con fiebre y mialgias 10 días antes de consultar en urgencias por disartria. Evolucionó a una encefalopatía con disartria y disfagia y una hemiparesia derecha leve. La neuroimagen mostraba signos de microangiopatía severa con el patrón habitual de CADASIL y múltiples infartos agudos bilaterales en territorio frontera interno. La PCR para SARS-CoV-2 demostró la infección. El estudio genético demostró el diagnóstico de CADASIL. Desarrolló neumonía bilateral, por lo que requirió ingreso en UCI, con buena recuperación posterior.

Conclusión. Durante el último año se han publicado dos casos similares, ambos con la misma cronología y diagnóstico. Se cree que la presentación en forma de multiinfarto puede ser causa de una hipoperfusión cerebral que afectaría al área más vulnerable en el CADASIL, el área frontera interna, además de una trombosis microvascular por daño endotelial directo y la cascada citoquímica y de factores de coagulación en contexto de la infección por el SARS-CoV-2.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TIEMPOS DE ATENCIÓN DE PACIENTES CON OCLUSIÓN AGUDA DEL SISTEMA VERTEBRO-BASILAR TRATADOS CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Saldaña Inda, I.¹; Canasto Jiménez, P.A.¹; Horna Cañete, L.¹; Moreno Loscertales, C.¹; Tejedor Bosqued, A.²; Tejada Meza, H.¹; Navasa Melado, J.M.¹; Marta Moreno, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

²Servicio de Anestesia. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. Describir las características clínicas, epidemiológicas y tiempos de atención a pacientes con ictus isquémico secundarios a oclusión del sistema vertebro-basilar tratados mediante trombectomía mecánica (TM) en nuestra comunidad autónoma.

Material y métodos. Estudio prospectivo descriptivo de todos los pacientes con ictus isquémico secundario a oclusión del sistema vertebro-basilar tratados mediante TM en nuestra comunidad. Se describen características basales, localización de la oclusión, signos y síntomas de presentación y tiempos de atención.

Resultados. De un total de 631 TM realizadas entre noviembre 2016 y marzo 2021, se seleccionaron 37 (5,86%) pacientes (40,15% mujeres; edad media 67,95±2,32 años) intervenidos por oclusión del sistema vertebro-basilar. La localización más frecuente fue el top de la basilar (54,1%) seguido del tronco de la basilar (24,3%). En el 51,3% se objetivó fibrilación auricular (FA). La puntuación mediana al ingreso en la escala de coma de Glasgow fue 9, y la puntuación mediana de NIHSS 22. Los tiempos medios inicio-puerta y puerta-ingles fueron 234,48±108,86 min y 115,75±17,71 min respectivamente. Los síntomas más frecuentes fueron el déficit motor (70,3%), la somnolencia (75,7%) y las náuseas y vómitos (54,1%).

Conclusión. La oclusión del sistema vertebro-basilar es una causa grave, aunque infrecuente de ictus isquémico. En nuestra serie la localización más habitual fue el top de la basilar. Déficit motores y somnolencia fueron la clínica predominante. Los tiempos de atención en el ictus vertebro-basilar son prolongados, siendo fundamental el desarrollo de estrategias para la mejora de la atención y traslado precoz de dichos pacientes.

CONTROL LIPÍDICO EN PACIENTES CON UN ICTUS ISQUÉMICO ATERTROMBÓTICO

Pérez Vizuet, I.; Torres Moral, A.; Domínguez Mayoral, A.M.; Barragán Prieto, A.; Gamero, M.A.; De Torres, R.; Loscertales, J.; Franco Salinas, A.; Pérez Sánchez, S.; Montaner, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. Un adecuado control lipídico tras un ictus se asocia con una menor recurrencia de eventos vasculares. Las guías recomiendan un control exhaustivo de los factores de riesgo cardiovasculares, especialmente de LDL-colesterol (LDL-c). Nuestro objetivo es evaluar el grado de control lipídico en nuestra área según las guías clínicas más recientes.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio retrospectivo sobre ictus isquémicos aterotrombóticos en 2020 en una Unidad de Ictus de un hospital de tercer nivel situado en el “cinturón del ictus”. Se han tenido en cuenta las siguientes variables: sexo, edad, factores de riesgo

cardiovasculares, estenosis carotídea y/o intracraneal, fármacos hipolipemiantes y niveles lipídicos al ingreso y seguimiento.

Resultados. De una muestra de 128 pacientes (64% hombres, 36% mujeres), el 83% comenzaron un tratamiento hipolipemiente de alta intensidad durante el ingreso. Al 38,3% de ellos se les realizó una determinación de LDL-c tras el ictus. El tiempo medio hasta el primer control lipídico fue de 5,24 meses. Los niveles medios de LDL-c durante el ingreso fueron de 94,21 mg/dL, y de 72,34 mg/dL durante el seguimiento. Solo 19 pacientes lograron el objetivo de LDL-c marcado por las guías más recientes.

Conclusión. Destaca un control inadecuado de LDL-c en pacientes con ictus aterotrombóticos, los cuales no tienen un adecuado seguimiento. La pandemia actual por COVID puede que haya repercutido en este hecho, debido al acceso limitado al sistema de salud. Se deberían tomar nuevas estrategias de salud acerca de los factores de riesgo vasculares para conseguir un control y seguimiento más estrechos de estos pacientes.

EMBOLIA GASEOSA TRAS RETIRADA VÍA VENOSA CENTRAL

Andrade Zumárraga, L.; Blanco Ruiz, M.; Milán Pinilla, R.; Iglesias Espinosa, M.; Mejías Olmedo, V.; Arjona Padillo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. La embolia gaseosa consiste en la introducción de gas en el sistema circulatorio, tanto arterial como venoso. Puede presentarse en buceadores o como complicación (embolismo iatrógeno) de procedimientos diagnósticos, terapéuticos o quirúrgicos. En caso de localización arterial puede ser conveniente valorar foramen oval permeable o shunt arterio-venoso a nivel pulmonar.

Material y métodos. Presentamos caso de un paciente con episodio de AIT tras la retirada de vía yugular central.

Resultados. Paciente de 73 años con antecedente de HTA, diabetes y dislipemia con ingreso hospitalario por patología digestiva (adenocarcinoma de vesícula biliar) para intervención programada. Procedimiento quirúrgico y postquirúrgico sin complicaciones. Preciso canalización de vía yugular central durante dos días que tras su retirada paciente presentó cuadro autolimitado de horas de duración consistente en pérdida de conciencia con posterior hemiparesia izquierda. En TC se apreció lesiones de densidad aire en trayecto intracraneal de ambas carótidas intracraneales, de predominio izquierdo, y en tejidos blandos del cuello. Se continuó estudio de manera ambulatoria en consulta externa con Ecocardiograma transtorácico normal, Dúplex de troncos supra-aórticos e intracraneal con placas de ateroma aisladas en bifurcaciones y RM cerebral leucoaraiosis grado I. En posterior revisión al año el paciente permaneció asintomático. Dada la edad del paciente y enfermedad de base no se consideraron indicadas otras pruebas complementarias.

Conclusión. En pacientes con complicaciones neurológicas que se hayan sometido a procedimientos invasivos, una de las entidades a tener en cuenta es el embolismo gaseoso.

ICTUS EN PACIENTE JOVEN. ¿EN QUÉ MÁS PENSAR?

Andrade Zumárraga, L.; Blanco Ruiz, M.; Milán Pinilla, R.; Iglesias Espinosa, M.; Mejías Olmedo, V.; Arjona Padillo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. La arteriopatía cerebral focal es una estenosis inflamatoria de curso monofásico que afecta principalmente a la porción distal de arteria carótida interna (ACI) o proximal de arteria cerebral media (ACM) sin evidenciar progresión posterior. Es más común en edad pediátrica y menos frecuente en adultos.

Material y métodos. Presentamos caso de paciente joven con cuadro compatible con arteriopatía cerebral focal.

Resultados. Mujer de 18 años, fumadora activa, sin antecedentes patológicos de interés salvo cefalea ocasional que ingresó por cuadro de cefalea y hemiparesia izquierda por ictus isquémico en territorio de ACM derecha, con recurrencia durante el ingreso. En estudio etiológico se evidenció estenosis de ACI derecha supraclinoidea (doppler transcraneal, angioRM y arteriografía) con flujo hemisférico contralateral a través de comunicante anterior. LCR con 7 células y RM de carótida intracraneal con engrosamiento focal concéntrico. Al alta NIHSS 2 (paresia facial) y con doble antiagregación. Se descartó patología cardíaca (ECG, holter, ecocardiografía, test de burbujas, RM cardíaca). En estudio de trombofilia se evidenció; heterocigosis gen MTHFR. PET-TC body normal. Serología para VVZ; IgM indeterminado e IgG positivo. Seguimiento anual durante 3 años con angio-RM, que mostró disminución progresiva del grado de estenosis, y Doppler transcraneal, con resolución de la estenosis hemodinámica.

Conclusión. La arteriopatía cerebral focal, entidad clásicamente infantil, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de ictus isquémico del adulto joven.

Enfermedades Desmielinizantes P1

NETRINA-1 Y MAG COMO PROMETEDORES BIOMARCADORES EXOSOMALES DE NEUROINFLAMACIÓN EN MUESTRAS DE PLASMA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE

Piñero Abuín, A.¹; Sánchez Franco, C.²; Álvarez Rodríguez, E.²; Aguado Valcarcel, M.²; Bello Otero, L.³; González Fernández, Á.¹; Peleteiro Olmedo, M.⁴; González Suárez, I.²

¹Servicio de Inmunología. CINBIO; ²Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro; ³Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro; ⁴Departamento de Citometría de Flujo. CINBIO

Objetivos. No existen biomarcadores específicos para evaluar con precisión el curso y la progresión de la EM. Por tanto, nuestro objetivo es identificar nuevos biomarcadores de neuroinflamación no invasivos que muestren los estadios en que se encuentre la EMRR en cada paciente y puedan hacer que las terapias con medicamentos sean más específicas, así como probablemente evaluar la respuesta a los diferentes tratamientos.

Material y métodos. Analizamos la expresión de Netrina-1 (una proteína de guía axonal) y MAG (glucoproteína asociada a mielina Tipo-I transmembrana) en exosomas procedentes de muestras de plasma de pacientes con EMRR (en brote y remisión) y de controles, como prometedores biomarcadores de neuroinflamación mediante dos tipos de técnicas de citometría: exosomas MAG+ y Netrina-1+ detectados directamente con el citómetro Cytoflex después de su aislamiento mediante columnas cromatográficas, y detección indirecta de los exosomas marcados con estas proteínas previamente atrapados con beads magnéticas CD63+, mediante el citómetro Accuri. Los exosomas han ganado gran interés en los últimos años como biomarcadores diagnósticos, dado que su número y origen varían en procesos patológicos, incluyendo durante la EM, y además pueden encontrarse en todos los fluidos biológicos y atravesar la barrera hematoencefálica.

Resultados. Nuestros resultados preliminares con una n=30 muestran alteraciones de las proteínas exosomales Netrina-1 y MAG en pacientes con EMRR, especialmente durante la fase de remisión.

Conclusión. Los resultados de este estudio podrían ayudar a los clínicos a predecir el curso de la enfermedad de forma no invasiva e incluso pronosticar las respuestas a los diferentes tratamientos, avanzando así hacia la medicina personalizada.

RESULTADOS PRELIMINARES DE CAMBIOS EN MIRNA DESPUÉS DEL TRATAMIENTO CON OCRELIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Martínez, A.¹; De la Fuente, H.²; Vera-Tomé, P.²; Aguirre, C.¹; Díaz-Pérez, C.¹; del Río, B.¹; Sobrado, M.¹; Vivancos, J.¹; Sánchez-Madrid, F.²; Meca Lallana, V.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Los microARN (miARN) son pequeñas moléculas de ARN no codificantes que regulan la expresión génica. Durante las últimas décadas, se han identificado patrones diferenciales de expresión de miRNA asociados con esclerosis múltiple (EM) y se han considerado posibles biomarcadores de enfermedad. El objetivo principal del presente estudio es caracterizar el perfil de expresión de los miARN relacionados con la EM que se expresan en sangre periférica en pacientes con EM antes y después del tratamiento con Ocrelizumab.

Material y métodos. Estudio prospectivo con suero de pacientes con EM antes y después de seis meses de tratamiento con Ocrelizumab. Realizamos extracción de ácido ribonucleico (ARN), reacción en cadena de la polimerasa con transcripción inversa (RT-PCR) y PCR para analizar la expresión de 21 miARN expresados en suero implicados en EM.

Resultados. Hasta ahora, se incluyeron 9 pacientes, 6 mujeres y 3 hombres, con edades comprendidas entre los 32 y 60 años, con EM progresiva o remitente-recidivante bajo tratamiento con Ocrelizumab. Analizamos 18 muestras de suero de pacientes con EM (9 antes y 9 seis meses tras el tratamiento). Entre los miARN preseleccionados involucrados en EM, encontramos cambios en 191-5p ($p < 0.01$) y 26b-5p ($p < 0.05$) a los seis meses de tratamiento con Ocrelizumab.

Conclusión. Nuestros resultados preliminares muestran que Ocrelizumab puede inducir cambios en el miARN expresado en suero en pacientes con EM. Se necesitan más investigaciones para dilucidar el papel de los miARN como posibles biomarcadores durante el tratamiento con Ocrelizumab en pacientes con EM y si estos cambios detectados se relacionan con la respuesta al tratamiento.

NIVELES BASALES DE NEUROFILAMENTO LIGERO EN SUERO EN EL ENVEJECIMIENTO NORMAL Y EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gasque Rubio, R.¹; Villar, L.M.²; Cubas Núñez, L.¹; Laiz Marro, B.³; Quintanilla Bordás, C.¹; Carratalá Boscá, S.¹; García Gil-Perotín, S.¹; Pérez Miralles, F.¹; Alcalá, C.¹; Castillo Villalba, J.¹; Casanova Estruch, B.¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Análisis Clínicos, Unidad de Biología Molecular. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. El objetivo principal es establecer niveles basales de neurofilamento ligero en suero (sNFL) en la población sana y pacientes de EM sin actividad, en función de la edad.

Material y métodos. Se reclutaron 124 controles sanos y 130 pacientes de EM (87 EMRR y 43 EMP) sin actividad inflamatoria durante los 3 meses previos o posteriores a la determinación de los niveles de sNFL. Las muestras se analizaron con el kit de NF-light Advantage SR-X de Quanterix para ensayo de molécula única (SIMOA).

Resultados. Los niveles de sNFL fueron mayores en EM que en controles, tanto en el grupo más joven (20-39 años) (6.84 pg/ml vs 5.85 pg/ml, respectivamente; $p=0.046$) como en el mayor (>59 años) (20.49 pg/ml vs 12.30 pg/ml, respectivamente; $p=0.027$). Se observó que los niveles de sNFL eran más altos en las formas EMP que en EMRR (11.94 vs 8.29 pg/ml, respectivamente; $p<0.0001$). Al comparar los diferentes tratamientos, se observó que los pacientes tratados con terapia antiCD20 presentaban niveles más altos de sNFL que los controles, pero solo en las formas progresivas ($p=0.0007$). Se observó una tendencia de niveles más bajos de sNFL en pacientes de EMRR tratados con alemtuzumab vs antiCD20 ($p=0.05$).

Conclusión. Los niveles de sNFL aumentaron con la edad tanto en los controles sanos como en pacientes de EM, aunque este aumento fue más pronunciado en las formas progresivas, a pesar de la ausencia de actividad de la enfermedad. Esto podría sugerir que los tratamientos actuales no actúan sobre la neurodegeneración en curso.

CAMBIOS EN EL CEREBRO, EN LA SUSTANCIA GRIS CORTICAL, Y VOLUMEN TALÁMICO TRAS 3 A 5 AÑOS CON OZANIMOD EN EM RECURRENTE

Montalban Gairin, X.¹; Arnold, D.L.²; Sheffield, J.K.³; Cree, B.A.C.⁴; Kappos, L.⁵; Comi, G.⁶; Hartung, H.⁷; Liu, H.³; Pachai, C.³; Silva, D.³; Cohen, J.A.⁸

¹Departamento de Neurología-Neuroinmunología, Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat), Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²NeuroRx Investigación e Instituto Neurológico Montreal. Universidad McGill, Montreal; ³Princeton. Bristol Myers Squibb; ⁴Instituto Weill para las Neurociencias. Departamento de Neurología de la Universidad de California en San Francisco; ⁵Centro de Investigación para la Neuroinmunología Clínica y la Neurociencia Basilea (RC2NB), Departam. Hospital Universitario y Universidad de Basilea; ⁶Departamento de Neurología, Instituto Científico San Raffaele. Universidad Vita-Salute San Raffaele; ⁷Departamento de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad Heinrich-Heine, Düsseldorf, Alemania; Universidad Médica de Viena; ⁸Centro Mellen para el tratamiento e investigación de la EM. Clínica Cleveland, Cleveland

Objetivos. En los ensayos fase 3 SUNBEAM (NCT02294058) y RADIANCE (NCT02047734) ozanimod redujo la pérdida de volumen cerebral (WBV), de sustancia gris cortical (CGMV) y volumen talámico (TV) comparado con IFN β -1a (IFN). Se valora la pérdida de volumen cerebral entre los participantes de SUNBEAM/RADIANCE enrolados en el ensayo de extensión DAYBREAK (NCT02576717).

Material y métodos. Los 2 ensayos aleatorizados de doble ciego compararon ozanimod 0,92 y 0,46 mg/día con IFN 30 μ g/semana en adultos con MS recurrente. Se realizó un MRI a los 6 (SUNBEAM), 12 (SUNBEAM/RADIANCE) y 24 (RADIANCE), y cada 12 meses (DAYBREAK). El WBV y CGMV basales se midieron utilizando SienaX y el TV utilizando el software ThalamicVolume; el cambio porcentual en el WBV, CGMV y TV se cuantificó mediante integración jacobiana. Se analizaron datos hasta el mes 36 de DAYBREAK.

Resultados. DAYBREAK incluye a 2257 participantes. La pérdida de WBV, CGMV y TV fue inferior con ozanimod que con IFN, y se mantuvo inferior después de cambiar de IFN a ozanimod, especialmente el WBV y TV. El CGMV se perdió en mayor proporción con IFN, y se recuperó parcialmente al cambiar a ozanimod.

Conclusión. El cambio de IFN a ozanimod redujo la pérdida de WBV, CGMV y TV. La pérdida global y regional del volumen cerebral tras 4-5 años de seguimiento siguió siendo superior en los que comenzaron con IFN que con ozanimod. Estos resultados apoyan el tratamiento temprano con ozanimod. Presentado en EAN 2021, <https://www.eanvirtualcongress.org/>

ESTUDIO OBSERVACIONAL SOBRE LA EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA EN ARAGÓN: TERI-ARAGÓN

Sebastián Torres, B.¹; Pardiñas Barón, B.¹; Alberti González, O.²; Oliván Usieto, J.A.³; Mora Pueyo, F.J.⁴;

Hernando Quintana, N.⁵; Seral Moral, M.⁶; Garcés Redondo, M.⁷

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

²Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge; ³Servicio de Neurología. Hospital de Alcañiz; ⁴Servicio de Neurología.

Hospital de Barbastro; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Ernest Lluch Martín;

⁷Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. Estudio observacional y multicéntrico para analizar la eficacia y seguridad de Teriflunomida en la práctica clínica real.

Material y métodos. 93 pacientes (36% naive) que iniciaron tratamiento con tetriflunomida (78% mujeres). Edad media: 41.1±10.1 años. Evolución de la enfermedad: 5.8±6.7 años. Tasa anualizada de brotes (TAB) el año previo: 0.5±0.5. EDSS basal media: 1.6±1.5. El seguimiento medio fue 25±18 meses.

Resultados. Fueron registrados 4 brotes en los primeros 4 meses, aunque ninguno se correspondió con pacientes que completaran un mínimo de 12 meses de seguimiento (n=69). Tras 24 meses se mantuvo una reducción significativa de la TAB de 0.48±0.55 a 0.02±0.15 (p<0.001; RRR 95%; n=42). Aunque el EDSS medio se incrementó un 8% desde basal a 12 meses (n.s.) y un 20% a 24 meses (p<0.05), un 91% y 90% respectivamente se mantuvieron estables. En el primer año el porcentaje de pacientes con lesiones captantes de gadolinio disminuyó del 29% al 3% (n=38) y el 78% no tuvieron nuevas lesiones en T2 (n=59). En el segundo año se registran mejores resultados en datos de neuroimagen. Se apreció una mayor frecuencia de efectos adversos en los primeros 6 meses, destacando caída de pelo (35%), alteraciones gastrointestinales (20%) e hipertransaminasemia (16%). Se produjeron 16 abandonos (63% por ineficacia).

Conclusión. Este estudio muestra la eficacia y seguridad de Teriflunomida en la práctica clínica real tanto sobre parámetros clínicos como radiológicos. El perfil de efectos secundarios no muestra diferencias con los estudios pivotaes. El motivo principal de supresión del tratamiento es la ineficacia.

PREVALENCIA Y PERFIL DEL DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE INICIO TARDÍO

Pérez Vizúete, I.; Torres Moral, A.; Borges, M.; López Ruiz, R.; Domínguez, E.; Dotor, J.; Ruiz de Arcos, M.; Eichau Madueño, S.; Navarro Mascarell, G.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. Describir la prevalencia y perfil del deterioro cognitivo (DC) en una muestra de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) de inicio tardío (LOMS).

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con LOMS que poseen un estudio neuropsicológico realizado con la Brief Repeatable Battery-Neuropsychology test (BRB-N) durante los primeros tres años desde el diagnóstico. El DC se definió como afectación en ≥2 subtest de la BRB-N.

Resultados. Se analizan 19 pacientes LOMS (13 mujeres -68,42%- y 6 hombres -31,57%-). La edad media fue de

57,47 años (DE±3,47). El 68,42% presentaron una EMRR y el 31,57% una EMPP. El número medio de brotes a los 2 años fue de 2 (DE±1,05). La puntuación EDSS al diagnóstico fue 2,83 (DE±1,89) y 3,58 (DE±1,62) a los 6 años de seguimiento. Prevalencia de DC: 73,7%. Media de pruebas cognitivas afectados en la BRB: 3,89. Porcentajes afectación de funciones cognitivas (FFEE): 57,9%. Velocidad de procesamiento: 52,6%. Memoria visuoespacial inmediata: 47,6%; diferida: 52,6%. Memoria verbal: Long Term Storage: 47,4%, Consistent Long Term Retrieval: 31,6%, recuerdo demorado: 42,1%.

Conclusión. En nuestra muestra existe una alta prevalencia de DC en pacientes LOMS. La media de dominios cognitivos alterados es >3, con un perfil de afectación cognitiva similar a la EM de inicio temprano pero con mayor afectación de FFEE. Estos datos podrían sugerir que el DC es un síntoma intrínseco a la EM, siendo necesario estudiar si la mayor afectación de FFEE pueda deberse a una transición más temprana a formas progresivas. Dado el pequeño tamaño muestral serían necesarios estudios posteriores para corroborar estos resultados.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN PACIENTES DE EDAD AVANZADA: UN RETO CRECIENTE

De Lorenzo Martínez de Ubago, I.; Puertas Muñoz, I.; Torres Iglesias, G.; Lacruz Ballester, L.; Tallón Barranco, A.; Chamorro Hernández, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. Los avances terapéuticos en EM y la mejoría de la expectativa explican un aumento de la prevalencia de EM >60 años. Describir las características demográficas y clínicas de los pacientes mayores de 60 años con EM seguidas en la unidad de neuroinmunología (UNI) de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio observacional transversal de una cohorte anidada de pacientes, >60 años, obtenida del registro de pacientes con EM seguidos en la UNI. Se obtuvieron variables demográficas y clínicas.

Resultados. De 790 pacientes 150 eran mayores de 60 años (18.9%), edad 66 ± 5.8 [m(SD)], 69.3% mujeres. La edad media al diagnóstico fue 46±10.1 años [m(SD)]. El tiempo medio de evolución era 21±8,15 años [m(SD)]. La situación funcional (EDSS) era [mediana, RIQ] 4(2 – 6) puntos El 95/150 (63.3%) EMRR, 42/150 (28%) EMSP y 13/150 (8,7%) EMPP. El EDSS según diagnóstico [mediana. RIQ]: EMRR 2.5 (1.5 - 4), EMSP 6.5 (4 - 7), EMPP 6 (6 - 7); p < 0.001. La media de brotes durante la evolución de la EM fue 4.2(DE3.1). 87/150(58%) continuaban tratamiento modificador de la enfermedad (TME). La media de meses libre de brote fue de 157 ±132 [m(SD)]; sin diferencia entre grupos con o sin tratamiento [m(SD)]:166±82 vs.150±165)] ni del EDSS (mediana 4 en ambos grupos, p>0.05).

Conclusión. Los mayores 60 años son un grupo numeroso de pacientes EM, con frecuente persistencia diagnóstica de EMRR e inicio tardío. No parece existir diferencia en el tiempo libre de brotes entre pacientes con y sin TME, quizá en relación con la inmunosenescencia y la fase evolutiva de la EM.

MIASTENIA GRAVIS Y NEUROMIELITIS ÓPTICA: UNA ASOCIACIÓN POCO FRECUENTE

Cordero Sánchez, C.; Borrega Canelo, L.; Fabiá Polo, L.; Espada Rubio, S.; López Diego, V.; Barcenilla López, M.; De la Cruz Fernández, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos. Presentamos un caso de asociación de neuromielitis óptica izquierda (NMO) y miastenia gravis (MG) y una revisión de la literatura.

Material y métodos. Mujer de 47 años que durante el embarazo debuta con miastenia gravis generalizada, con anticuerpos anti receptor de acetilcolina y jitter positivos. Se le realizó timentomía y recibió tratamiento con mestinon y corticoides durante un año, permaneciendo asintomática desde entonces. Quince años más tarde, presenta episodio de alteración visual en ojo izquierdo compatible con neuritis óptica izquierda. En pruebas complementarias: Neuritis óptica izquierda en resonancia magnética cráneo-cervical sin otras alteraciones, anticuerpos antiacuporina 4 positivos, bandas oligoclonales negativas.

Resultados. La MG y la NMO son patologías inmuno-mediadas de baja prevalencia, con mayor asociación en mujeres jóvenes, de raza no-caucásica. El curso de la enfermedad de la MG suele ser más leve y preceder a la NMO en una media de 10 años. En tres estudios realizados en Japón, Alemania y Reino Unido, más del 80% de los pacientes habían sido tratados con timentomía, lo que podría suponer un factor de riesgo de posterior desarrollo de NMO. El mecanismo por el cual se asocian aun es desconocido, si bien podría relacionarse con la reducción y/o disfunción de células T reguladoras.

Conclusión. La NMO y MG son enfermedades autoinmunes poco frecuentes en la población general y al presentarse conjuntamente, pueden modificar el pronóstico y tratamiento de los pacientes.

COVID19 EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA DE NEUROINMUNOLOGÍA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Ramió Torrentà, L.¹; González, M.²; Merchan, M.²; Álvarez, G.¹; Robles Cedeño, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ²Servicio de Neurología. Hospital Santa Caterina

Objetivos. La esclerosis múltiple (EM) y la mayoría de los tratamientos inmunomoduladores no son un factor de riesgo para COVID19. La edad, el grado de discapacidad, las comorbilidades y los tratamientos anti-CD20 se han asociado, en algunos estudios, con un aumento de la infección y un peor pronóstico. Recientemente se ha iniciado la vacunación para el COVID19. El objetivo es describir el impacto de la infección por SARS-CoV-2 en una unidad de referencia de neuroinmunología y esclerosis múltiple

Material y métodos. Descripción de los casos afectados por SARS-CoV-2 según edad, sexo, tipo de EM, tratamientos inmunomoduladores y comorbilidades, y situación de vacunación.

Resultados. Se cribaron 525 pacientes mediante PCR para SARS-CoV-2. El 10% fueron positivos. Edad media de 47 años. El 73% fueron sintomáticos. Más del 90% presentaron síntomas leves, 3 fueron hospitalizados sin necesidad de UCI. La mayoría eran pacientes con EM remitente-recidivante. El 36% de los casos positivos no estaban tratados con fármacos inmunomoduladores y el resto recibía tratamientos de primera o segunda línea. Hasta la fecha, más del 80% de los pacientes tratados con teriflunomida, dimetilfumarato, fingolimod, cladribina, natalizumab, ocrelizumab, alemtuzumab y rituximab han recibido una o dos dosis de diferentes vacunas para COVID19. Ningún paciente vacunado ha desarrollado la enfermedad en la actualidad.

Conclusión. Los datos de nuestra serie están en concordancia con otros estudios, mostrando que la EM per se y los diferentes tratamientos inmunomoduladores no son un factor de riesgo para COVID19. Es importante acelerar la vacunación de los pacientes con EM

BREVE ENSAYO SOBRE LA CEGUERA: EL SÍNDROME DE ANTON COMO DEBUT DE UNA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Leal Hidalgo, R.; de Miguel Sánchez de Puerta, C.; Lafuente Gómez, G.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos. La Esclerosis Múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante más frecuente, y sus síndromes clásicos están bien descritos en la literatura. Existen cuadros clínicos considerados banderas rojas, como las lesiones tumefactivas, que obligan a descartar otras etiologías. Presentamos un paciente con EM que debuta con un síndrome de Anton.

Material y métodos. Varón de 27 años sin antecedentes que comienza con apatía y falta de concentración, y tras varios meses, consulta porque sus familiares objetivan que tropieza con obstáculos en casa, sin ser consciente de ello. A la exploración presenta ceguera cortical con anosognosia, piramidalismo generalizado y ataxia en miembro superior izquierdo. La marcha es imposible sin ayuda.

Resultados. La RM craneal demuestra 2 lesiones extensas de características desmielinizantes en ambos lóbulos occipitales, la de mayor tamaño con extensión a lóbulo parietal derecho y captación de gadolinio, presenta efecto masa y signo de la vena central. Hay varias lesiones cortico-yuxtacorticales y en fosa posterior que cumplen criterios de McDonald 2017. El LCR presenta características inflamatorias, con bandas IgG positivas. Los demás estudios complementarios fueron anodinos. El paciente fue tratado con Alemtuzumab, y actualmente sólo distingue algunos colores y una parte muy reducida del campo visual.

Conclusión. Este debut como síndrome de Anton es insólito, por la excepcional manifestación de la EM como un síndrome lobar. Además, la presencia de lesiones bilaterales tumefactivas occipitales es de suma infrecuencia, añadiendo interés clínico al caso. La anosognosia jugó un papel primordial, retrasando el diagnóstico meses. La falta de "insight" empeora el pronóstico funcional de nuestro paciente.

ANÁLISIS DE LOS MOTIVOS DE CAMBIO DE ALEMTUZUMAB A OCRELIZUMAB Y EVOLUCIÓN CLÍNICA

López Ruiz, R.¹; Eichau Madueño, S.¹; Ruiz De Arcos, M.¹; Dotor García-Soto, J.¹; Ruiz Peña, J.L.²; Navarro Mascarell, G.¹

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

Objetivos. Describir los motivos para el cambio de alemtuzumab (ALZ) a ocrelizumab (OCR), la efectividad y eventos adversos.

Material y métodos. Estudio observacional de pacientes con esclerosis múltiple (EM) que cambian de ALZ a OCR de febrero/2019-Mayo/2020. Se recogen datos clínicos/demográficos, intervalo ALZ-OCR y datos de seguridad tras OCR.

Resultados. 8 pacientes han cambiado de ALZ a OCR. Edad media: 38 años (34-54), mujeres 75%. EM remitente-recurrente: 62.5%, secundaria-progresiva activa: 37.5%. Mediana de tiempo desde el último ALZ: 27.5 meses (18-46) Mediana de ciclos de ALZ: 1,5 (1-4) Tasa anualizada de brotes (TAB) con ALZ: 0.5 (0-2). Número de lesiones gd+ con ALZ: 1 (0-5), Mediana EDSS con ALZ: 4,25 (3-6) Motivos de cambio: 4 motivos de eficacia y 4 por seguridad (autoinmunidad (AI)) Mediana de seguimiento tras el inicio de OCR: 11,5 meses (3-15) Ningún paciente ha tenido actividad de la enfermedad tras OCR. Mediana EDSS tras OCR: 4 (2-6). 3 pacientes han tenido mejoría confirmada de la discapacidad, el resto ha permanecido sin cambios. 25% de pacientes han tenido reacción infusional con OCR, autolimitadas. 25% ha tenido infección: 1ITU, 1zoster. 4 pacientes tuvieron enfermedades AI con ALZ: 4 tiroidopatías, 1 vitiligo. No nuevas AI tras OCR. 62.5% de los pacientes ha tenido linfopenia en al menos una analítica tras OCR (3 grado II; 2 grado I) Ninguno ha tenido disminución de IgG por debajo del LIN. 3 pacientes han disminuido IgM. No correlación entre linfopenia/Igs e infecciones.

Conclusión. En nuestra experiencia, el cambio de ALZ a OCR es seguro y eficaz. La tasa de linfopenia en estos pacientes es mayor que en la población general que recibe OCR, sin haber detectado relación entre la linfopenia y el riesgo de infecciones.

EVALUACIÓN DE LA ACTIVIDAD CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DE LOS TRATAMIENTOS ORALES PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rodríguez Montolio, J.; Garcés Redondo, M.; Marín Labanda, R.; Ballesta Martínez, S.; Iñiguez Martínez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad crónica desmielinizante del sistema nervioso central (SNC). Actualmente se dispone de fármacos orales modificadores de la enfermedad (teriflunomida, dimetilfumarato, fingolimod y cladribina). Su efectividad se puede medir con datos clínicos (brotes y progresión) y radiológicos englobados en el concepto NEDA3 (no evidencia de actividad de la enfermedad). Objetivos del estudio: analizar el porcentaje

de pacientes que alcanzan NEDA3 con los tratamientos orales. Evaluar las diferencias entre ellos, con respecto a lo publicado en los ensayos clínicos (NEDA3 a 2 años en los estudios pivotaes del 17-44%).

Material y métodos. Estudio retrospectivo observacional en pacientes con EM recurrente remitente de la unidad de enfermedades desmielinizantes en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Incluimos 189 pacientes (58,2% mujeres, edad media 36,6 ± 9,2 años). Primer año de tratamiento 77.8% NEDA3; de éstos, durante el segundo año el 80,7% continúan en NEDA3. Tras dos años de tratamiento permanecen en NEDA3 el 68,9% de los pacientes, superior a los datos reportados en los estudios pivotaes. La actividad en RM (17,6% el 1º año y 15,4% 2º año), fue la causa más frecuente de no continuar en NEDA3. El 60,9% de los tratados con teriflunomida permanecen en NEDA3 a los 2 años, con diferencias con respecto a los otros 3 orales. La mayor parte de los pacientes tratados con fingolimod y cladribina presentaban enfermedad de alta actividad.

Conclusión. La eficacia de los tratamientos orales para la EM en práctica clínica real supera lo esperado en los ensayos clínicos.

ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE CON AC ANTI-MOG: PRESENTACIÓN CLÍNICA CON ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA Y SÍNDROME DEL CONO MEDULAR POSTINFECCIOSA

García Egea, G.¹; Herrero Bastida, P.¹; Lozano Caballero, M.O.¹; Pérez Navarro, V.M.¹; Canovas Iniesta, M.¹; Morales de la Prida, M.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Arnaldos Illán, P.L.¹; Martínez Zarco, M.²; Gómez López, E.²; Marín Conesa, E.²; Hernández Clares, R.¹; García Molina, E.¹; Moreno Escribano, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos. Presentar un caso clínico de una encefalomielitis aguda diseminada (EMAD) y afectación del cono medular postinfecciosa con seropositividad para anticuerpos anti-MOG.

Material y métodos. Paciente de 54 años que, tras una artritis séptica de hombro, presenta un cuadro clínico que sugiere afectación medular dorsal con compromiso del cono medular, con afectación predominantemente sensitiva, esfinteriana, y discreta debilidad proximal en miembros inferiores.

Resultados. La RM de neuroeje aprecia una lesión hiperintensa en T2 a nivel D3-D4 posterior, alteración difusa en cono medular, además de hiperintensidad del tracto corticoespinal a nivel cerebral y lesiones difusas en tronco-encéfalo. El estudio de LCR muestra una pleocitosis leve mononuclear, con dos determinaciones en suero de Ac anti-MOG positivos. Se inician bolos metilprednisolona durante 5 días y prednisona oral posterior, presentando mejoría de la clínica sensitiva y persistencia de disfunción esfinteriana.

Conclusión. La enfermedad desmielinizante asociada a anticuerpos anti-MOG presenta una amplia variedad de fenotipos y constituye un reto diagnóstico. Se considera

una entidad poco frecuente e infradiagnosticada. Entre los fenotipos clínicos descritos destaca la EMAD y la mielitis longitudinalmente extensa con especial predilección por médula dorsal baja, el cono medular y cauda equina. Por lo general, se inicia sin un factor desencadenante, sin embargo, hasta en un 45 % de los casos se describen pródromos o procesos infecciosos previos. Tiene un alto riesgo de recurrencia, estando descrito en la bibliografía una disminución de éste con el uso de prednisolona oral durante seis meses después del ataque inicial, por lo que es importante un diagnóstico y tratamiento precoz.

EXPERIENCIA CON LA PLATAFORMA DE SALUD COLABORATIVA HUGO EM EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Torres Ruiz, A.¹; Álvarez García, E.¹; Prieto del Val, L.¹; Rodríguez Ortega, S.²

¹Evidence Generation Department. Dynamic Science;

²Departamento de Estudios Observacionales. Dynamic Science

Objetivos. Los datos de salud generados por el paciente (PHGD, de sus siglas en inglés) constituyen una fuente de datos primaria y fiable, que usa las nuevas tecnologías a favor de la investigación y que sitúa al paciente en el centro de esta. HUGO EM es una nueva plataforma tecnológica colaborativa de investigación clínica, en forma de aplicación (app), específica para esclerosis múltiple (EM). Su objetivo es identificar factores relacionados con la actividad física, la fatiga, el estado de ánimo depresivo, la evolución de los síntomas y los resultados de la enfermedad en estos pacientes.

Material y métodos. Estudio de Real World Data prospectivo en pacientes adultos diagnosticados con EM. Los pacientes otorgan su consentimiento electrónico para su participación. Los datos se recopilan de forma directa (incluidos por el paciente en la app; e.g. diagnóstico, EDSS, brotes, historia de la EM, datos sociodemográficos, hábitos saludables, tratamiento, síntomas, visitas al neurólogo, visitas a urgencia, fatiga), de forma indirecta (recogidas automáticamente por el dispositivo; e.g. número de pasos, distancia, tiempo invertido, energía gastada.) y de bases de datos complementarias en tiempo real.

Resultados. Desde el 22/04/2021, más de 1.200 usuarios se han descargado HUGO EM en España. En octubre de 2021 se analizarán los datos disponibles de los usuarios en base a los objetivos del estudio.

Conclusión. Los resultados aportarán información sobre la identificación de determinantes relacionados con la actividad física, entre otros aspectos alterados en la EM, permitiendo así extraer recomendaciones que mejoren la calidad de vida de estos pacientes.

CONFUSIÓN DIAGNÓSTICA DE LESIONES DESMILINIZANTES Y DIAGNÓSTICO INCIDENTAL DE UNA NUEVA MUTACIÓN PATOGENÉTICA DEL GEN FLNA

Ezcurra Díaz, G.¹; Núñez Marín, F.²; Hernández Stahl, M.¹; Puig Marqués, I.¹; Ramo Tello, C.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; ²Servicio de Radiodiagnóstico (IDI). Hospital Universitari

Germans Trias i Pujol; ³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. - Describir un caso clínico como ejemplo de interpretación equivocada de lesiones de sustancia blanca por RM. - Describir una nueva mutación del gen FLNA asociado a heterotopia nodular periventricular y otras manifestaciones sistémicas que presenta la paciente de nuestro caso.

Material y métodos. Con el aumento de la disponibilidad y calidad técnica de la resonancia magnética (RM) ha aumentado el número de hallazgos radiológicos que pueden llevar a un diagnóstico erróneo de esclerosis múltiple (EM). Una mujer de 19 años fue remitida a una Unidad de EM por hallazgo incidental en una RM cerebral de lesiones de sustancia blanca subcorticales y periventriculares. No había afectación neurológica focal presente ni pasada, pero sí una historia de displasia valvular cardíaca, hiperlaxitud y una facies peculiar.

Resultados. La revisión de las imágenes concluyó que las lesiones correspondían a una heterotopia nodular periventricular. El estudio genético reveló una mutación no descrita del gen FLNA del cromosoma X, consistente en la delección de 4 nucleótidos en el exón 42 resultando en un codón STOP prematuro y en la codificación de una proteína (filamina A) truncada. Mutaciones patogénicas similares están relacionadas con un fenotipo clínico similar al de la paciente.

Conclusión. Es imprescindible la correcta interpretación de las lesiones cerebrales de sustancia blanca y su valoración en cada contexto clínico específico. Mutaciones del gen FLNA del cromosoma X que resulten en la codificación de filamina A truncada se asocian, entre otros, a heterotopia nodular periventricular, anomalías valvulares cardíacas y síndromes del espectro fenotípico de la osteodisplasia otopalato-digital.

NEURITIS ÓPTICA TRAS INFECCIÓN POR SARS-COV-2 EN PACIENTE DIAGNOSTICADA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Fajardo Sanchís, J.M.¹; Pérez Vicente, J.A.¹; Fages Caravaca, E.¹; Cerdán Sánchez, M.¹; Hernández Hortelano, E.²; Millán Pascual, J.³; Vidal Mena, D.¹; Conesa García, E.¹; García Carmona, J.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. Revisión a partir de un caso clínico, finalmente diagnosticado de Esclerosis Múltiple, de la relación existente entre la infección por COVID-19 y la neuritis óptica.

Material y métodos. Describimos el caso de una paciente de 43 años, con infección COVID-19 un mes antes, que ingresa por pérdida progresiva de agudeza visual en ojo derecho, desaturación de colores y dolor con movimientos oculares. En este caso cabe destacar la relación entre la infección por COVID-19 y la neuritis óptica, que fue la primera afectación clínica de la paciente.

Resultados. Se realiza estudio completo con RNM de neuroeje que muestra lesión frontal yuxtacortical hiperintensa, datos de neuritis óptica retrobulbar derecha y lesiones puntiformes subcortical y periventricular, así como

lesión desmielinizante C2 hasta C3 de 2.2 cm con realce periférico 9 mm. En LCR se objetivan bandas oligoclonales. Anticuerpos antiNMO y antiMOG negativos de forma mantenida. Durante el ingreso se trata con megadosis de corticoides. Se diagnostica de Esclerosis Múltiple con seguimiento compatible con forma recurrente remitente, en tratamiento con acetato de glatiramer, hidroferol y sirdalud por espasticidad.

Conclusión. -En este caso finalmente diagnosticado de Esclerosis Múltiple Recurrente-Remitente, podemos observar una manifestación clínica de pacientes infectados por la COVID-19 ya reportada en la literatura en numerosas ocasiones como es la neuritis óptica. -Aunque existe evidencia de agentes virales relacionados con afectación desmielinizante del sistema nervioso, aún se necesita más evidencia entre la relación de la infección por COVID-19 y estos procesos.

CONECTIVIDAD FUNCIONAL HIPOCAMPAL AUMENTADA EN ESTADIOS PRECLÍNICOS E INICIALES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Salavedra Pont, J.¹; Contreras Rodríguez, O.²; Biarnes Duran, C.³; Coll Martínez, C.⁴; Quintana Camps, E.⁴; Buxó Pujolràs, M.⁵; Álvarez Bravo, G.¹; Robles Cedeño, R.⁴; Ramió Torrentà, L.⁴; Gich Fullà, J.⁴

¹Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple Territorial de Girona, Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona y Hospital Santa Caterina; ²Department of medical Imaging. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); ³Department of medical Imaging. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; ⁵Unitat d'Assessorament Estadístic i Metodològic. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona

Objetivos. Investigar la memoria episódica verbal (MEV) y los cambios en la conectividad funcional (CF) hipocampal bilateral durante el estado de reposo en formas preclínicas e iniciales de esclerosis múltiple.

Material y métodos. Estudio transversal de 50 sujetos: 30 controles y 20 pacientes síndrome clínicamente / radiológicamente aislado (SCA/SRA). La MEV fue valorada mediante una versión modificada del Rey Auditory Verbal Learning Test (mAVLT): introducción de dos tareas de reconocimiento entre los cinco ensayos de aprendizaje. Los participantes fueron sometidos a una resonancia magnética, donde se obtuvieron secuencias en estado de reposo. El rendimiento en MEV entre los diferentes grupos fue analizado mediante modelos de regresión. Las diferencias entre grupos en la CF del hipocampo bilateral durante el estado de reposo fueron analizadas mediante modelos t-test. Todos los análisis se controlaron por edad, escolaridad, género y síntomas de ansiedad y/o depresión.

Resultados. No se observaron diferencias entre grupos en el sumatorio de los ensayos de aprendizaje, el recuerdo diferido ni en ninguna de las tareas de reconocimiento valoradas mediante el índice de discriminabilidad y el sesgo de respuesta. Sin embargo, comparado con los controles, SCA/SRA mostró un incremento en la CF hipocampo-giro angular derecho ($p < 0.001$).

Conclusión. Previo a cualquier déficit de MEV en SCA/SRA, se detecta un incremento en la CF hipocampo-giro

angular derecho. Estos hallazgos se podrían explicar como un mecanismo de compensación por parte de SCA/SRA para conseguir el mismo rendimiento en tareas de MEV que los controles. Al mismo tiempo, este incremento en la CF podría ser un signo temprano de futuros problemas mnésicos.

Enfermedades Desmielinizantes P2

CONECTIVIDAD FUNCIONAL HIPOCAMPAL EN ESTADO DE REPOSO EN LAS DISTINTAS FORMAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Salavedra Pont, J.¹; Contreras Rodríguez, O.²; Biarnes Duran, C.³; Coll Martínez, C.⁴; Quintana Camps, E.⁴; Robles Cedeño, R.⁴; Álvarez Bravo, G.¹; Ramió Torrentà, L.⁴; Gich Fullà, J.⁴

¹Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple Territorial de Girona, Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona y Hospital Santa Caterina; ²Department of medical Imaging. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); ³Department of medical Imaging. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. Investigar los cambios en la conectividad funcional (CF) del hipocampo mediante resonancia magnética funcional (RMf) en estado de reposo, en las diferentes formas de Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos. 30 controles y 78 pacientes EM: 34 EM remitentes-recurrentes (EMRR), 24 EM primaria o secundaria progresiva (EMP) y 20 síndrome clínicamente aislado o síndrome radiológicamente aislado (SCA/SRA) se sometieron a una RMf. Se utilizaron modelos ANOVA univariantes para evaluar diferencias entre controles y EM en la CF durante el estado de reposo, siendo el hipocampo bilateral el área de interés.

Resultados. Comprándolo con los controles, EMP y EMRR mostraron disminución en la CF entre hipocampo bilateral - giro medial frontal (GMF) derecho. EMRR mostró disminución en la CF entre hipocampo bilateral-córtex cingulado anterior rostral (CCAr), y el córtex orbitofrontal lateral (OFL). Estos grupos mostraron un incremento en la CF entre hipocampo - córtex occipital posterior. SCA/SRA mostró incremento en la CF entre hipocampo - giro angular (GA) derecho comparándolo con los controles. Comparado con SCA/SRA, los EMP y EMRR mostraron disminución en la CF entre hipocampo bilateral - GMF derecho, así como un incremento con el córtex extraestriado. Contrariamente, SCA/SRA mostró incremento entre hipocampo - GA derecho comparándolo con EMP y EMRR. EMRR mostró disminución en la CF entre hipocampo-CCAr, comparándolo con SCA/SRA, así como una disminución con el córtex OFL comparado con EMP y SCA/SRA.

Conclusión. Existen diferencias en la CF hipocampal en función de la fase de la enfermedad. Futuros estudios son necesarios para correlacionar dichos cambios hipocampales con determinados déficits mnésicos.

DESMIELINIZACIÓN PERIFÉRICA Y CENTRAL COMBINADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodríguez Sánchez, C.¹; De la Serna Fito, M.¹; Fernández Moreno, M.D.C.¹; Guerrero Carmona, N.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; ²Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos. Describimos el caso de una paciente diagnosticada de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) en la juventud que desarrolla lesiones desmielinizantes centrales.

Material y métodos. Mujer de 50 años diagnosticada de CIDP en la juventud, corticodependiente y con mala respuesta a inmunoglobulinas. Tras la aparición de inestabilidad y alteraciones visuales, se realiza RM cerebral, objetivándose lesiones pseudotumorales cerebrales, siendo finalmente de naturaleza desmielinizante.

Resultados. Ampliamos el estudio obteniéndose los siguientes resultados: disociación albúmino-citológica en LCR y bandas oligoclonales (BOC) negativas, potenciales evocados visuales (PEV) normales, serología y autoinmunidad (incluyendo antiacuporina, anti-MOG, anticantactina-1 y antineurofascina-155) negativas, y RM cervical normal. En RM cerebrales periódicas se observan nuevas lesiones desmielinizantes y progresión de las ya existentes. Como tratamiento, se administran inicialmente bolos de corticoides con mejoría clínica, pero con progresión posterior de las lesiones en SNC. Se decide iniciar tratamiento con rituximab, con buena respuesta.

Conclusión. La desmielinización central y periférica combinada es una enfermedad poco frecuente con características diferentes a las enfermedades desmielinizantes clásicas, como la esclerosis múltiple, el síndrome de Guillain-Barré o la CIDP. Predomina en mujeres de edad media y suele presentar un curso remitente-recurrente. Las BOC en LCR y la autoinmunidad suelen ser negativas, destacando la positividad de anticuerpos antineurofascina-155, negativos en nuestra paciente. Los PEV suelen ser anormales en más del 50% de los casos. La respuesta al tratamiento es muy variable, siendo los fármacos más utilizados los corticoides, inmunoglobulinas y otros inmunosupresores. En definitiva, es una enfermedad que requiere más estudios para su mejor comprensión y elección adecuada del tratamiento.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE INICIO TARDÍO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Torres Moral, A.; Pérez Vizueté, I.; López Ruiz, R.; Dotor García Dotor, J.; Navarro Mascarell, G.; Eichau, S.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. EMiT es una entidad relativamente rara dada su baja incidencia y el amplio diagnóstico diferencial, sobre todo en pacientes mayores de 50 años. Nuestro objetivo es

analizar las características de la evolución clínica de este tipo de pacientes.

Material y métodos. Se realiza un estudio observacional retrospectivo con pacientes diagnosticados de EM entre 1995 y mayo de 2021 en una unidad de esclerosis múltiple de un hospital terciario.

Resultados. De entre casi 2400 pacientes diagnosticados de EM, 82 (3,4%) fueron diagnosticados de EMiT. El ratio mujeres/hombres fue de 1,41:1 (58,54% vs 41,46%). 7 pacientes (8,53%) tenían antecedentes familiares de EM. La edad de inicio fue de 54,09 años (DS±2,62) y los síntomas de presentación más comunes fueron sensitivos. Al inicio, 49 pacientes fueron diagnosticados de EMRR (59,75%) y 33 (39,02%) de EMPP. La puntuación EDSS media en el diagnóstico fue de 3,37 (DS± 2,34) y tras 6 años de seguimiento, de 4,29 (DS± 2,17). De los 49 pacientes con EMRR, 23 presentaron un seguimiento con mediciones en la escala EDSS regulares, presentando 12 de ellos (52,17%) progresión clínica tras 6 años según el protocolo de la EMA. El número medio de lesiones en RMN al momento del diagnóstico fue de 28,62 (DS± 24,17).

Conclusión. En nuestra población, pacientes con EMiT presentan una forma primaria progresiva con mayor frecuencia que los adultos jóvenes, con una afectación en la calidad de vida moderada según la escala EDSS y una mayor cantidad de lesiones vistas en RMN.

PROTOCOLO DE TRANSICIÓN DE NEUROPEDIATRÍA A LA UNIDAD DE NEUROINMUNOLOGÍA DE ADULTOS. REFORMULACIÓN DEL PROCESO DE CONTINUIDAD ASISTENCIAL DESDE LA PERSPECTIVA DEL PACIENTE

Cabral Martínez, L.; Mendibe Bilbao, M.D.M.; Martínez González, M.J.; García Ribes, A.; Moreno Estébanez, A.; Lozano Ladero, A.; Boyero Durán, S.; Martín Prieto, J.; Sifontes Valladares, W.R.; Rebollo Pérez, A.; Fernández Rodríguez, V.; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Presentamos el proceso de transición desde Neuropediatría a la unidad de Neuroinmunología de un Hospital Terciario. Es un proceso planificado en el que los adolescentes con enfermedades neuroinmunológicas pasan de una atención sanitaria orientada al niño a otra focalizada en la persona adulta. Objetivos: controlar de manera eficiente la evolución de la enfermedad, mejorar la adherencia al tratamiento y al seguimiento, planificar objetivos y hábitos saludables, fomentar el conocimiento de la enfermedad y la autonomía del paciente.

Material y métodos. Desde el año 2018 al 2021 se han derivado 14 pacientes: 3 Esclerosis Múltiple (EM), 1 Síndrome radiológico aislado (RIS), 3 Enfermedad desmielinizante por AC anti-MOG, 2 Encefalomiелitis aguda diseminada multifásica (EMAD), 1 EMAD-NO, 2 adrenoleucodistrofias, 1 enfermedad Pelizaeus-Merzbacher, 1 enfermedad de Krabbe. Para analizar este proceso hemos desarrollado indicadores ligados a resultados en salud: encuestas de satisfacción, tasa de abandono del seguimiento, número de segundas opiniones, tasa de pacientes estables en tratamiento en 1 año.

Resultados. Los niveles de satisfacción de los pacientes son excelentes y se correlacionan con los resultados clínicos. Hemos abandonado actividades que no aportan valor y se han reorganizado las visitas hospitalarias fomentando la integración asistencial y el autocuidado.

Conclusión. Es un periodo crítico, se describen mayores tasas de abandono del seguimiento, menor adherencia terapéutica, riesgo de fracaso escolar por problemas de aprendizaje y trastornos psicológicos. El momento para la transición debe ser acordado con el paciente y su familia, depende de varios factores: edad >14 años, recomendaciones organizativas de los sistemas de salud y situación de estabilidad clínica.

LESIONES DE EXPANSIÓN LENTA EN RESONANCIA MAGNÉTICA 1,5T COMO MARCADOR DE PROGRESIÓN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Hervás Testal, C.¹; Meca Lallana, V.¹; Aguirre Hernández, C.¹; Díaz-Pérez, C.¹; Del Río, B.¹; Capilla Cabezuolo, E.²; Barbosa Del Olmo, A.²; Vivancos Mora, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Las lesiones de expansión lenta o “slowly expanding lesions” (SELs) son lesiones crónicas rodeadas por células inflamatorias activas sin disrupción de barrera hematoencefálica visibles en secuencias T1/T2 de resonancia magnética (RM). Su visualización en RM1.5T no es habitual, pero neurorradiólogos especializados con información clínica adecuada pueden localizarlas. Estas lesiones en RM basal, y su aparición a lo largo del tiempo, se relacionan con formas más agresivas y progresión en esclerosis múltiple (EM). Presentar dos pacientes con SELs visibles en RM1,5T cuyo hallazgo apoyó decisiones terapéuticas.

Material y métodos. Describimos características clínico/radiológicas de dos pacientes de nuestro centro.

Resultados. Caso 1: mujer de 28 años con debut medular motor que inicia tratamiento con Fingolimod por mal pronóstico, cambiando a Ocrelizumab 2 años después por respuesta subóptima. Estable durante 4 años, presenta nuevo brote (neuritis óptica) y discreto empeoramiento en EDSS. En RM similar carga lesional con dos SELs, cambiando a Alemtuzumab. Caso 2: varón de 21 años con brote cerebeloso y lesiones en fosa posterior en RM. Presenta cuadro progresivo (“single attack and secondary progression”) motor y cognitivo. Aumento de número de lesiones en T2 e incremento de una de ellas, compatible con una SEL, que apoya el pronóstico de esclerosis múltiple agresiva en su forma progresiva, iniciándose tratamiento con Ocrelizumab.

Conclusión. Las lesiones de expansión lenta son un marcador pronóstico en pacientes con EM y su uso en práctica clínica, junto con otros factores, podría facilitar decisiones terapéuticas, localizando pacientes de alto riesgo. Un equipo de Neurorradiólogos expertos es determinante para localizarlas en RM1,5T convencional y generalizar su uso.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES NAIVE DIAGNOSTICADOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE QUE INICIAN UN TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD

Rodríguez Navas, S.; Arzalluz Luque, J.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Estudio descriptivo de pacientes naive diagnosticados de Esclerosis Múltiple (EM) que inician un tratamiento modificador de la enfermedad (TME) en una Unidad de Desmielinizantes en el último año.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que incluimos pacientes con diagnóstico de EM que comienzan un TME por primera vez, cuyo objetivo es realizar una monitorización de la actividad de la enfermedad incluyendo tasa-anualizada de brotes, desarrollo de discapacidad evaluado mediante EDSS, screening cognitivo mediante el Brief International Cognitive Assessment for MS (BICAMS), cuestionarios de fatiga y depresión, y actividad en resonancia-magnética (RM). Presentamos los resultados de la evaluación basal de los pacientes incluidos hasta la fecha.

Resultados. Incluimos 55 pacientes, 32 mujeres (58,2%), con edad media de inicio de 33,44±9,96 años y de 36,82±11,04 años en el momento de inclusión. La mediana del tiempo de seguimiento fue de 10 meses y la de puntuación en la escala-EDSS de 2. Las puntuaciones medias en los sub-test del BICAMS fueron: Symbol Digit Modalities test (SDMT) 53,58±11,92; California Verbal Learning Test (CVLT II) 49,56±9,35; y, Brief Visuospatial Memory Test (BVMPT) 22,82±7,03. La de la Modified Fatigue Impact Scale (MFIS) fue 31,62±20,21. La mediana de la puntuación del Beck Depression Inventory-Fast Screen (BDI-FS) fue 6. Respecto al número de lesiones en RM basal, presentaban de media 17,11±11,49 lesiones en T2, y 9±10,35 en T1. De los 47 pacientes que recibieron contraste, 12 (25,5%) presentaban lesiones captantes.

Conclusión. El objetivo próximo de este estudio es realizar un seguimiento de las distintas variables de monitorización de la enfermedad, incluyendo valoración cognitiva, para evaluar la evolución de las mismas tras el inicio de un primer TME.

COVID-19 Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE. ¿CUÁL FUE EL IMPACTO DE LA PANDEMIA EN NUESTROS PACIENTES?

Bello Otero, L.; Martínez Hervés, H.; Sánchez Franco, C.M.; Aguado Valcárcel, M.L.; Álvarez Rodríguez, E.; González Suárez, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos. Analizar el impacto de la Covid 19 en la calidad de vida de los pacientes de una Consulta Monográfica de Esclerosis Múltiple en un Hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio prospectivo descriptivo, que analiza cambios en la situación laboral, hábitos tóxicos, patient report outcomes (PROs) e incidencia de Covid-19 tras un año. Analizamos variables demográficas (sexo, edad, situación laboral, hábito tabáquico), y clínicas (años duración, EDSS, síntomas e incidencia Covid y PROs).

Resultados. Analizamos 100 pacientes con Esclerosis Múltiple. Edad media 42.2 (DT 8.8). 74 % mujeres. Años evolución: 11 años (1 - 37). EDSS 2 (0-7.5). 31% fumaba en la primera evaluación; 83.3% no cambiaron tras un año. En la primera evaluación 47% estaba en situación laboral activa.

2ª evaluación: 89.8% no había presentado cambios. 90.8 % no ha presentado síntomas sugestivos Covid tras un año. 3.1 % se ha infectado de SARS-Cov-2. 36 han completado PROs en la primera evaluación: Media MFIS inicial total 34.08 (DT 17.13); MFIS física 15.78 (DT 8.76), MFIS cognitiva 15.75 (DT 9.25), BDI inicial 13.66 (DT 9.43); EuroQol visual 69.39 (DT 22.39). 25 los han completado en las dos evaluaciones: MFIS 38.4 vs 37.08 ($p=0.66$); MFIS física 16.32 vs 17.2 ($p=0.47$); MFIS cognitiva 17 vs 17.56 ($p=0.83$); BDI 13.42 vs 11.21 ($p=0.13$); EuroQol visual 66.9 vs 67.6 ($p=0.98$).

Conclusión. En nuestros resultados no hemos observado cambios significativos en la fatiga ni calidad de vida de nuestros pacientes tras un año de pandemia. Se observó una tendencia a la mejoría en el estado de ánimo. La proporción de pacientes infectados por SARS-Cov-2 fue menor que en la población general.

DESMIELINIZACIÓN CENTRAL Y PERIFÉRICA POST VACUNA COVID19 EN 3 PACIENTES ATENDIDAS EN ISLAS BALEARES

Llorens Calatayud, G.¹; Massot Cladera, M.²; García Casado, A.¹; Corujo Suarez, M.²; Balsalobre Rodríguez, M.¹; Díaz Navarro, R.M.²; Sagastibelza Arroqui, A.¹; Núñez Gutiérrez, V.²; Mas Bonet, A.³; Sureda Ramis, B.²; Calles Hernández, M.C.²; Casquero Subías, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. Dar a conocer la experiencia hasta la fecha en 2 hospitales de islas Baleares de 3 casos clínicos, 2 de ellos de desmielinización combinada central y periférica y un síndrome de Guillain Barré (SGB) todos ellos tras la administración de la vacuna contra COVID19.

Material y métodos. Se trata de 3 pacientes de sexo femenino, atendidas desde el inicio de los síntomas hasta la actualidad por el servicio de Neurología de HUSE o HGMO a las que se les ha realizado RMN cerebral y medular con contraste (se aprecian lesiones desmielinizantes inflamatorias en 2 de las pacientes), punción lumbar, electromiograma y analíticas completas con serología y autoinmunidad ante cuyos resultados se ha llegado al diagnóstico de desmielinización combinada central y periférica en 2 de ellas y síndrome de Guillain Barré en una de ellas.

Resultados. Una de las pacientes con desmielinización combinada recibió tratamiento con corticoterapia exclusivamente, otra que cursó con clínica más grave y que requirió intubación e ingreso en UCI recibió corticoterapia, inmunoglobulinas y recambio plasmático y la paciente con SGB recibió inmunoglobulinas. Todas ellas respondieron al tratamiento en variable medida y han requerido rehabilitación tras la fase aguda.

Conclusión. Podría existir una asociación por la relación temporal entre la administración de la vacuna COVID19 y los casos de desmielinización combinada central y periférica así como SGB. No se ha encontrado publicaciones hasta la fecha actual de casos de desmielinización combinada central y periférica tras la administración de la vacuna COVID19.

FAMPRIDINA: EFICACIA MOTORA Y COGNITIVA

Moreno Rodríguez, C.¹; Hernández Pérez, M.Á.¹; Abreu, R.¹; Villar Van den Weygaert, C.¹; Solé, C.¹; Díaz, P.²; Olivares, T.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Farmacia. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

³Servicio de Neuropsicología. Universidad de La Laguna

Objetivos. El presente estudio tiene como objetivo evaluar el efecto de la Fampridina sobre la marcha, la movilidad de los miembros superiores y la velocidad de procesamiento cognitivo en pacientes con Esclerosis Múltiple.

Material y métodos. 19 sujetos procedentes de la Unidad de Esclerosis Múltiple, de los cuales 7 son remitentes-recurrente, 10 secundaria progresiva y 2 primaria progresiva, evaluados al inicio y seis meses después del tratamiento mediante las pruebas T25FW (Timed 25-Foot walk), 2MWT (The 2 Minute Walk Test), MSWS-12 (Escala de la marcha), 9-HPT (Nine-Hole Peg Test) y Symbol Digit Modalities Test (SDMT). El diseño de este estudio es descriptivo correlacional.

Resultados. Se observa mejoría en 2MWT ($p=0.001$), 9-HPT ($p<0.05$) y SDMT ($p<0.05$) tras seis meses de tratamiento; no obstante, no se detectan diferencias en las pruebas T25FW y MSWS-12. Se ha hallado correlación, por un lado, entre las pruebas objetivas de la marcha (T25FW y 2MWT) y, por otro lado, el T25FW presenta una correlación negativa con la prueba cognitiva SDMT tras seis meses de tratamiento.

Conclusión. La Fampridina es un fármaco que ha demostrado eficacia en parámetros objetivos de la marcha, movilidad de miembros superiores y parámetros cognitivos. Sin embargo, se requiere de la necesidad de seguir profundizando en el estudio correlacional de estos aspectos con el fin de proporcionarles a los pacientes una mejor calidad de vida.

BROTOS COGNITIVOS AISLADOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Coll Martínez, C.¹; Salavedra Pont, J.²; González Del Río, M.¹; Robles Cedeño, R.²; Álvarez Bravo, G.¹; Ramió Torrentà, L.²; Gich Fullà, J.²

¹Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple Territorial de Girona, Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta y Hospital Santa Caterina; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos. Presentar la descripción clínico-radiológica de un caso de brote cognitivo aislado en una paciente con esclerosis múltiple remitente-recurrente. Se detectó en la RM de control un aumento significativo (9mm) de una lesión preexistente parietal derecha gadolinio positivo. No se objetivaron cambios en el EDSS, pero la paciente manifestó quejas cognitivas de inicio subagudo.

Material y métodos. Se procedió a realizar exploración neuropsicológica completa, tratamiento con corticoesteroides y estudio neuropsicológico y radiológico posteriores.

Resultados. Se evidenció un empeoramiento notable, respecto su rendimiento basal, en tareas de función ejecutiva-atencional y de memoria verbal (Trail Making Test, Selective Reminding Test y Word List Generation) que permitía explicar las quejas subjetivas. Sin embargo, el rendimiento en el Symbol Digit Modalities Test (SDMT) mejoró 4 puntos. Tras el tratamiento, el rendimiento cognitivo había vuelto a su nivel basal, situándose de nuevo dentro de la normalidad. En La RM de control se observó una disminución significativa de la lesión.

Conclusión. Se considera una disminución de 4 o más puntos en el SDMT como clínicamente relevante y se está empezando a adoptar este criterio para la definición operativa del brote cognitivo aislado. En este caso el SDMT mejoró, pero hubo un empeoramiento cognitivo significativo en otros test. Tanto el rendimiento cognitivo, como la lesión detectada, mejoraron significativamente tras el tratamiento. Es necesario seguir avanzando en la caracterización y definición del brote cognitivo aislado con el objetivo final de ofrecer un mejor abordaje terapéutico que permita disminuir las secuelas cognitivas que puede producir.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ TRAS INFECCIÓN POR SARS-COV-2: A PROPÓSITO DE UN CASO

Valverde Mata, N.; Rebollo Lavado, B.; Macías Sedas, P.; Hariramani Ramchandani, R.; Ramírez Moreno, J.M.; Gómez Baquero, M.J.; Querol Pascual, M.R.

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina

Objetivos. La infección por SARS-Cov-2 es principalmente conocida por su clínica respiratoria, sin embargo, durante la pandemia, diversos estudios han informado de manifestaciones a nivel del sistema nervioso en el contexto de la infección por este nuevo coronavirus; entre ellas, casos de síndrome de Guillain-Barré y sus variantes. Este síndrome es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso periférico, considerada la neuropatía aguda más común en nuestro medio. El cuadro típico consiste en la tríada: parestesias ligeras en pies y manos, debilidad simétrica ascendente y arreflexia. En el 75% de los casos encontramos un desencadenante previo, especialmente infecciones de origen respiratorio o intestinal.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico atendiendo a la patogenia y clínica de esta novedosa etiología de la enfermedad, revisando la literatura con el fin de dilucidar características propias de esta patología.

Resultados. Mujer de 69 años que ingresa por neumonía bilateral con PCR para SARS-CoV-2 positiva. Preciso ingreso en unidad de cuidados intensivos, tras el cual presentó tetraparesia, relacionada al inicio con polineuropatía del paciente crítico. En la exploración se objetivó debilidad muscular predominante a nivel distal de extremidades, abolición bilateral de reflejos rotuliano y aquileo; reflejos bicipital y estilorrail hipoactivos. El estudio neurofisiológico demostró polineuropatía desmielinizante motora de grado moderado en miembros inferiores.

Conclusión. Se debe incluir la infección por SARS-CoV-2 dentro del espectro de posibles desencadenantes del Síndrome de Guillain-Barré. Serán necesarias nuevas investigaciones para establecer una relación causal firme

entre ambas entidades, así como sus criterios diagnósticos y terapéuticos.

FENÓMENOS AUTOINMUNITARIOS EN PACIENTE HIV+: ENFERMEDADES DEL ESPECTRO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA (HIV-NMOSD)

Valenzuela Rojas, F.J.; Garrido Jiménez, P.; Gutiérrez Ruano, B.; Antón Barca, R.; López Anguita, S.; Olmedilla González, M.N.

Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

Objetivos. El HIV-NMOSD es una entidad poco reconocida. El HIV produce un estado de inmunodeficiencia y raramente se asocia a fenómenos de autoinmunidad con la coexistencia en el mismo individuo de estado inmune hipo e hiperfuncionante. Presentar la relevancia de un caso clínico inusual que supone un reto diagnóstico y un desafío en el manejo terapéutico.

Material y métodos. Se describen las características clínicas, los hallazgos de neuroimagen y analíticos, el manejo terapéutico y la evolución clínica de una paciente con HIV-NMOSD y se revisa la escasa literatura bibliográfica existente hasta la fecha.

Resultados. Mujer de 41 años HIV+ desde 2005 en tratamiento antirretroviral con carga viral indetectable y linfocitos T CD4 1072/mm³. En mayo de 2018 sufre un episodio de disminución de agudeza visual en ojo izquierdo compatible con neuritis óptica. En RM cerebral se observan lesiones de sustancia blanca de posible naturaleza desmielinizante de escasa cuantía. PEV: alteración vía óptica prequiasmática con potencial de baja amplitud tras estímulo en ojo izquierdo. Punción lumbar: BOCs IgG + en LCR. Inicia con bolos de MTP 1 g iv 5 días con recuperación completa de AV en OI. Anticuerpos antiaquaporina-4+. Inicia tratamiento antiCD20 (rituximab 500 mg semestral) sin nueva recidiva, no infecciones oportunistas ni hipogammaglobulinemia tras 3 años de tratamiento.

Conclusión. Entidad infrarreconocida. Los anticuerpos antiaquaporina-4 se deben testar ante la existencia de neuritis óptica o mielitis en pacientes HIV+. Individualización en el manejo con antiretrovirales e inmunomoduladores (esteroides y rituximab) con pronóstico variable. El espectro de HIV-NMOSD podría ser más amplio incluyendo formas no sólo óptico-espinales.

PERFIL CLÍNICO, ALTERACIONES COGNITIVAS Y VALORACIÓN OBJETIVA DE LA MARCHA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA: PLANTILLA FEETME®

Izquierdo Ayuso, G.¹; Oreja Guevara, C.²; Álvarez Rodríguez, E.³; Blasco Quílez, M.R.⁴; Meca Lallana, V.⁵; Meca Lallana, J.E.⁶; Brieva Ruiz, L.⁷; Robles, R.⁸; Ara Callizo, J.R.⁹; Fernández Díaz, E.¹⁰; Hernández Pérez, M.Á.¹¹; Dotor García-Soto, J.¹²; López Dequidt, I.¹³; Gómez Gutiérrez, M.¹⁴; Alonso Torres, A.¹⁵; Martínez

Ginés, M.L.¹⁶; Querol Gutiérrez, L.¹⁷; Munteis, E.¹⁸; Costa Frossard, L.¹⁹; Piñar Morales, R.²⁰; Sola Valls, N.²¹; Suárez Moro, R.²²; Montalban, X.²³; Mendibe Bilbao, M.²⁴; Martínez Yélamos, S.²⁵; Agüera Morales, E.²⁶; Otano Martínez, M.²⁷; Moral Torres, E.²⁸; Arroyo González, R.²⁹; Fernández, J.³⁰; Romero Sevilla, R.³⁰; Casanova Estruch, B.³¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Pardo de Aravaca; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Provincial Santa Caterina; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; ²¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; ²²Servicio de Neurología. Hospital de Cabuñes; ²³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ²⁸Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despi Moisès Broggi; ²⁹Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; ³⁰Departamento médico. Novartis Pharmaceuticals; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Caracterizar la marcha de pacientes EMRR/EMSP e identificar objetivamente patrones que puedan asociarse con progresión temprana de enfermedad a través de FeetMe®, primer dispositivo portátil validado que evalúa objetivamente la marcha en pacientes con EM.

Material y métodos. Estudio observacional, transversal, no-intervencionista, multicéntrico, realizado en 30 hospitales españoles. Pacientes 18-65 años con EM (EMRR/EMSP según criterio clínico), EDSS 2,5-6,5, sin brotes en 30 días previos. Se comparó el patrón de la marcha en pacientes EMRR/EMSP medido por FeetMe® y recogido con 2MWT y se analizó su relación con otras variables en un análisis intermedio del 30% de la muestra (población intention-to-treat).

Resultados. 139 pacientes incluidos (98 EMRR, 41 EMSP). Pacientes EMRR: edad media (DE) 45,6 (8,7); 72,4% mujeres; 43,9% activos laboralmente; 46,9% con incapacidad laboral completa; EDSS media (DE) 4,0 (1,3); 94,9% en tratamiento; SDMT media (DE) 43,2 (12,9). Pacientes EMSP: edad media (DE) 51,1 (7,5); 61,0% mujeres; 22,5% activos laboralmente; 70,7% con incapacidad laboral completa; EDSS media (DE) 5,2 (1,2); 73,2% en tratamiento; SDMT media (DE) 35,7 (11,6). Distancia media (DE) 2MWT en EMRR vs EMSP: 120,7 (38,5) vs 84,7 (38,0) metros, $p < 0,0001$. Media (DE) de parámetros en EMRR vs EMSP (2MWT): velocidad (100,3 [30,9] vs 72,6 [30,3] cm/segundo; $p < 0,0001$), cadencia

(102,1 [17,6] vs 88,5 [18,9] pasos/minuto; $p < 0,0001$). **Conclusión.** Los pacientes EMSP presentan empeoramiento significativo en la mayoría de parámetros objetivos de la marcha. El estudio de estas diferencias y su relación con otras variables, podría identificar el momento en que se inicia la progresión en tiempo real.

ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG: SERIE DESCRIPTIVA DE 10 PACIENTES DE DOS HOSPITALES DE SEGUNDO NIVEL

Villacieros Álvarez, J.¹; Nieto González, P.¹; Rubio Flores, L.²; Martínez Ramos, J.¹; Figueroa Arenas, A.¹; Guerra Schulz, E.¹; Téllez Pérez, R.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba; ³Servicio de Inmunología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos. La enfermedad asociada a anti-MOG (MOGAD) es una entidad recientemente descrita con un fenotipo variado, que requiere una alta sospecha clínica. Describimos una serie de casos diagnosticados en dos centros de segundo nivel.

Material y métodos. Estudio descriptivo de una serie de casos diagnosticados de MOGAD en el servicio de Neurología de dos hospitales de segundo nivel durante el periodo 2012-2021.

Resultados. N=10. Edad media 42,7 años (26-69), mujeres 50%. Retraso diagnóstico de 6 años en 3 pacientes, el resto diagnosticados en el momento del evento (en los últimos dos años). Fenotipos clínicos: 5 neuritis ópticas unilaterales (2 CRION), 3 mielitis cortas (2 asociando lesiones desmielinizantes supratentoriales), 1 NMOSD, 1 polirradiculitis + síndrome de cono medular. Todos excepto el paciente NMOSD (EDSS 9) presentaron buena evolución (EDSS < 3). Presentaron pleocitosis 4/9 pacientes (7-255 células/mm³), hiperproteinorraquia un paciente (158,24 mg/dl), presencia de BOC en 2/8 pacientes (uno con síntesis intratecal de anti-MOG). 3 pacientes reciben tratamiento de mantenimiento (prednisona + azatioprina). Se monitorizaron anti-MOG en 5 pacientes, resultando persistentemente positivos en 4.

Conclusión. MOGAD es una entidad con una creciente heterogeneidad clínica en la que predomina la neuritis óptica, mielitis y ADEM. Es imprescindible su distinción de la EM por el diferente manejo terapéutico que implica. En nuestra serie destaca la predominancia de neuritis óptica y mielitis, la ausencia de BOC en la mayoría y el buen pronóstico general, todo ello acorde con lo descrito en la literatura. La monitorización de anti-MOG es útil para predecir recurrencias y valorar tratamiento de mantenimiento.

CÁNCER EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

Adan Diaz, C.; Piñar Morales, R.; Barrero Hernández, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos. La esclerosis múltiple (EM) y el cáncer se han asociado en muchos estudios, por otro lado, la aparición

de nuevas terapias modificadoras de la enfermedad (TME) puede suponer una nueva vía patogénica hacia la tumorigénesis en pacientes con EM.

Material y métodos. Se extrajo una muestra de pacientes diagnosticados de EM que hubieran desarrollado algún tipo de tumor a lo largo de su seguimiento. Los análisis estadísticos se realizaron con IBM SPSS Statistics 25.

Resultados. El tipo de EM más frecuente fue la EM remitente-recidivante (70%) y la puntuación media de la EDSS en el momento del diagnóstico de cáncer fue 3,5 ($\pm 1,96$), con diferencias entre ambos sexos y el tipo de EM. El interferón-1b (30%) y el fingolimod (30%) fueron los TME más utilizados al diagnóstico de cáncer. Las neoplasias más frecuentes fueron el cáncer de mama (35%), de próstata (25%) y de células basales (10%). La mitad de los pacientes recibieron TME antes del diagnóstico de cáncer, con 5,5 años de tiempo de exposición media. El tiempo de diagnóstico del cáncer fue de 10,8 años desde el diagnóstico de EM remitente-recidivante y de 5,9 años en la forma primaria-progresiva (PP).

Conclusión. La prevalencia de cáncer fue equivalente a la de la población general. El lapso entre la EM y el diagnóstico de cáncer fue menor en la forma PP, sin resultados estadísticamente significativos. Este estudio señala que las formas de EM y las TME pueden influir en el desarrollo del cáncer.

PROCESSING SPEED TEST COGEVAL® COMO POTENCIAL PREDICTOR DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN PACIENTES CON UN SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Rodríguez Jorge, F.; Chico García, J.L.; Baena Álvarez, B.; Sainz Amo, R.; Stiauren Fernández, E.S.; Parra Díaz, P.; Villar Guimerans, L.M.; Sainz de la Maza Cantero, S.; Costa-Frossard França, L.; Masjuán Vallejo, J.; Monreal, E.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. La presencia de deterioro cognitivo en pacientes con Síndrome Clínico Aislado (SCA) se relaciona con un mayor riesgo de EM (SCA-EM) comparado con aquellos con bajo riesgo (SCA-SCA). Nuestro objetivo es estudiar el valor pronóstico de la aplicación Processing Speed Test (PST) CogEval® en pacientes con SCA para predecir su riesgo de conversión a EM.

Material y métodos. Estudio prospectivo unicéntrico de pacientes con un SCA desde octubre 2019 hasta abril 2021 en una unidad especializada de EM. Se incluyeron pacientes con un SCA con un PST realizado en los primeros 5 años desde el primer síntoma.

Resultados. Se incluyeron 78 pacientes: 49 mujeres (62,8%) con una edad media (DE) de 36,1 ($\pm 10,8$) años y un tiempo medio (DE) desde su debut hasta el primer PST de 2,5 ($\pm 1,6$) años. Cincuenta pacientes (64,1%) cumplieron posteriormente criterios de EM (SCA-EM). La cohorte SCA-EM presentaba, comparado con el grupo SCA-SCA, una mayor actividad radiológica (>10 lesiones en T2 en un 75% y 35% respectivamente, $p=0,032$) y un mayor porcentaje de BOC IgG en LCR (90% y 10% respectivamente, $p<0,001$). Los pacientes con SCA-EM tuvieron significativamente menores puntuaciones Z score (media [DE] de -0,1 [$\pm 0,9$] en SCA-EM y 0,1 [$\pm 0,7$] en SCA-SCA, $p=0,005$) a pesar de

mantener un EDSS similar (media [DE] de 1,8 [$\pm 0,9$] y 1,5 [$\pm 0,8$], respectivamente, $p=0,22$).

Conclusión. El PST realizado por iPad es una herramienta sencilla para la práctica clínica habitual, con un potencial valor para discriminar pacientes con un SCA con un mayor riesgo de conversión a EM.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS CAMBIOS EN EL TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD EN LA COHORTE DE PACIENTES TRATADOS CON INTERFERÓN BETA-1A SUBCUTÁNEO DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Echavarría Ñíguez, A.¹; Vázquez Sánchez, F.¹; López Veloso, M.²; Madrigal Lkhov, E.³; Gil Luque, S.¹; Sánchez Chillón, A.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ³Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos. Describir las características demográficas de la cohorte de pacientes, las características de la enfermedad y evolución de la misma. Presentar datos de eficacia y tolerabilidad del tratamiento con IFN beta-1a. Describir las modificaciones terapéuticas efectuadas en el curso de la enfermedad, fármacos más empleados, tiempo transcurrido hasta el cambio y motivos del mismo.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo en un hospital de tercer nivel que incluye 51 pacientes con diagnóstico inicial de EMRR desde el año 1992 hasta 2021, que recibieron tratamiento con Interferón beta-1a subcutáneo, el cual fue sustituido a lo largo de la evolución de la enfermedad.

Resultados. Se registraron efectos adversos en un 64,70% de pacientes durante el tratamiento con IFN beta-1a, la mayoría de carácter leve. Se realizó un único cambio de tratamiento en 26 de los 51 pacientes (56,86%); dos en 18 pacientes y tres en 2 pacientes. Se suspendió el tratamiento únicamente en 2 pacientes con formas progresivas. La evidencia de nueva actividad clínica y/o radiológica o progresión de la discapacidad, fue la principal causa que motivó los cambios. En los últimos años, se observa un incremento de cambios por preferencias del paciente especialmente entre fármacos de 1ª línea con mayor predilección por la vía oral.

Conclusión. La mayor exigencia en cuanto al control de la enfermedad y la conveniencia del paciente, son dos factores que en la actualidad condicionan fuertemente la decisión de realizar un “switch” terapéutico. La aparición de efectos adversos, así como el embarazo o deseo de gestación, constituyen otros factores a tener en consideración.

ESTUDIO COMPARATIVO EN VIDA REAL DE RITUXIMAB VS. OCRELIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIAMENTE PROGRESIVA

Quintanilla Bordás, C.¹; Alcalá, C.²; Gascón Giménez, F.³; Pérez Sempere, Á.⁴; Navarro, L.⁵; Carcelén Gadea, M.⁶; Belenguer, A.⁷; Landete, L.⁸; Mallada, J.⁹; Cañizares, E.¹⁰;

Carratalá, S.²; Cubas, L.²; Gil Perotín, S.²; Domínguez, J.A.³; Pérez Miralles, F.²; Castillo, J.²; Casanova, B.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

²Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ⁶Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; ⁷Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; ⁹Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera

Objetivos. Comparar la eficacia de rituximab y ocrelizumab en pacientes con esclerosis múltiple primariamente progresiva (EMPP) en vida real. Objetivo primario: empeoramiento de la discapacidad confirmada (EDC) a los 3 meses tras iniciar tratamiento (definido como incremento EDSS de 1 o de 0.5 si EDSS > 5.5).

Material y métodos. Estudio multicéntrico prospectivo de pacientes con EMPP tratados con rituximab u ocrelizumab según práctica clínica habitual con un mínimo seguimiento de 1 año. Se visitaron cada 3 meses y al final de seguimiento se determinó neurofilamento ligero en suero (NFLs) mediante tecnología SIMOa.

Resultados. 95/111 pacientes con EMPP cumplieron criterios de inclusión. 49 (51.6%) recibieron rituximab, 46 (48.4%) ocrelizumab. 45 (47.4%) fueron mujeres. Tiempo medio hasta inicio de tratamiento: 6.8 años (DE 6.0), EDSS media 5.0 (DE 1.4). No se hallaron diferencias en cuanto a género o edad. El grupo rituximab tuvo mayor EDSS (5.8 vs 4.8) y tiempo medio al inicio de tratamiento (8.4 vs 5.2 años). Tras un seguimiento medio de 29.2 meses (DE 20.5); 26 experimentaron EDC: 15 (30.6%) en el grupo rituximab; 11 (23.9%) en el grupo ocrelizumab, sin diferencias significativas entre ambos. Se determinó NFLs en 46 pacientes: 22 de rituximab (18.6pg/mL), 24 de ocrelizumab (12.4pg/mL) sin encontrarse diferencias significativas.

Conclusión. Corroboramos datos publicados de ensayos clínicos pero en uso de vida real. La eficacia de rituximab es similar a la de ocrelizumab por lo que podría ser una alternativa de uso a este, especialmente cuando su uso se encuentra restringido.

Enfermedades Desmielinizantes P3

CALIDAD DE VIDA EN LA MENOPAUSIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESCALA CERVANTES

Oreja Guevara, C.; Maruri Pérez, A.; Gómez Estévez, I.; Ramírez, I.; Coronado Martín, P.; Díaz Díaz, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La menopausia puede afectar a la evolución de la esclerosis múltiple. La escala Cervantes-SF es una escala de calidad de vida para mujeres en menopausia. El objetivo es estudiar la calidad de vida durante la menopausia en pacientes con esclerosis múltiple.

Material y métodos. Estudio prospectivo. Se reclutaron pacientes con EM con menopausia (primeros 5 años) Se recogieron los datos demográficos, ginecológicos y de la enfermedad. Se estudió la calidad de vida con la Escala Cervantes-SF con 16 ítems que está dividida en 4 dominios y 3 subdominios. Se compararon nuestros resultados con los de mujeres sanas pareados por edad.

Resultados. 63 pacientes fueron incluidas con una edad media de 53 años y una media de 4.3 años de menopausia. La puntuación global media de las pacientes con pareja (33.39) fue significativamente mejor que las de sin pareja (43.04) y fue similar a la de las mujeres sanas (36.05 y 46.34). Sin embargo, solo en el subdominio de envejecimiento-salud era la calidad de vida significativamente peor en las pacientes que en las sanas (52,78 versus 32,87). La calidad de vida no empeoró con la duración de la menopausia.

Conclusión. A pesar de la enfermedad la calidad de vida durante la menopausia en esclerosis múltiple es similar a la de la población sana con excepción de la relacionada con síntomas de esclerosis múltiple y envejecimiento. Las pacientes con pareja tienen mejor calidad de vida que las de sin pareja.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN UNA COHORTE DE PACIENTES DEL ESPECTRO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA

Gómez Estévez, I.; Baltasar Corral, A.; Díaz Díaz, J.; Martínez Pérez, E.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Analizar las características clínicas, paraclínicas y demográficas de una cohorte de pacientes con MMOSD.

Material y métodos. 19 pacientes han sido diagnosticados de NMOSD, 9 del espectro CRION, 1 RION, 4 de mielitis transversa longitudinal extensa monofásica (MTLE) y 3 neuritis óptica monofásica (NO), uno de ellos con MOG positivo.

Resultados. 6 NMOSD fueron seropositivos para AQP4 (edad media al diagnóstico: 41). El primer brote fue 16,67% NO, 33% NOB, 16,67% MTLE, 33,33% síndrome de área postrema (APS). Todos BOC negativas. La RM cerebral fue normal tras el primer brote en un paciente. 13 NMOSD fueron AQP4-seronegativos (edad media al diagnóstico: 36). El primer brote fue 7,69% NO, 7,69% NOB, 53,85% MTLE, 7,68% APS, 7,69% síndrome cerebral agudo y 15,38% MTLE+NOB. El 38% BOC+. La RM cerebral fue normal en el 38,42%. 4 pacientes con NMOSD recibieron tratamiento después del primer brote. El tiempo medio hasta el segundo brote para los tratados fue de 61 meses y para los no tratados 32,72 (p=0,123). En los no tratados, no se encontró asociación entre el tipo de primer brote y el tiempo transcurrido hasta el segundo brote (p=0,363). 4 CRION fueron seropositivos a MOG (edad media en el momento del diagnóstico: 39). El primer brote siempre fue NO. La RM cerebral fue normal. 5 CRION fueron MOG-seronegativos (edad media al diagnóstico: 35).

El primer brote fue 90% NO y 10%BNO. Un paciente mostró cambios inespecíficos en la RM cerebral. Todos BOC negativas.

Conclusión. En el espectro de NMO se pueden clasificar los pacientes en distintos tipos según la clínica y pruebas paraclínicas. El tratamiento precoz parece disminuir las probabilidades de un segundo brote.

ESPECTRO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA MEDIADO POR ANTICUERPOS IGG-AQP4 E IGG-MOG. ANÁLISIS DE CASOS CLÍNICOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Hernández Tost, H.¹; Solé Sabater, M.¹; Medina Heras, S.²; Sosa Cabrera, Y.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Análisis Clínicos, Sección de Inmunología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Se analizaron y compararon las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con anticuerpos antiacuaporina 4 (IgG-AQP4) y anticuerpos antiglicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos (IgG-MOG) detectados en un hospital español de tercer nivel a lo largo del periodo 2015-2021 y se estudió su concordancia con los datos publicados en la bibliografía.

Material y métodos. En el estudio se incluyeron los casos detectados por el laboratorio de Inmunología con positividad para los anticuerpos antiacuaporina 4 (IgG-AQP4) y anticuerpos antiglicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos (IgG-MOG). Se investigaron las historias clínicas, se recopilaron los datos y se compararon ambos grupos con la bibliografía actual.

Resultados. Se obtuvieron ocho casos (cuatro IgG-AQP4 y cuatro IgG-MOG), todos ellos de etnia caucásica, con una relación hombre:mujer de 2:2 para los IgG-AQP4 y 3:1 para los IgG-MOG y unas edades comprendidas entre los 25 y 54 años para los IgG-AQP4 y entre los 20 y 50 para los IgG-MOG. En general, las formas de presentación clínica fueron similares entre ambos grupos y no existieron diferencias clínicas significativas, que sí están descritas en la literatura científica. El pronóstico fue variable y no se observaron diferencias relevantes.

Conclusión. Las diferencias epidemiológicas y clínicas que están descritas en la literatura científica para estas dos entidades no fueron advertidas en este estudio. Se debe sospechar indistintamente en estas dos patologías cuyas características clínicas forman parte del espectro de la neuromielitis óptica.

DIAGNÓSTICO PRECOZ Y TRATAMIENTO AGRESIVO: CLAVES PARA EL MANEJO DE LA VARIANTE MARBURG DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Baltasar Corral, A.; Fernández Revuelta, A.; Marcos Dolado, A.; Polidura Arruga, M.C.; Durán Botia, F.; Casado Fariñas, I.; Gómez Estévez, I.; Díaz Díaz, J.; Ginestal López, R.; López Valdés, E.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La variante Marburg de esclerosis múltiple es altamente infrecuente, siendo considerada fulminante, con

discapacidad o muerte en semanas incluso con tratamiento adecuado. Presentamos caso de un paciente diagnosticado de enfermedad de Marburg, con evolución favorable a 2 años tras ciclofosfamida altas dosis (HiCy) y antiCD20.

Material y métodos. Varón de 21 años, sin antecedentes personales relevantes, valorado en urgencias por dificultad para la marcha rápidamente progresiva, con hemiparesia derecha, afectación propioceptiva bilateral, hiperreflexia marcada, disartria y deterioro cognitivo moderado (EDSS: 6.5). En la RM se observaron lesiones coalescentes hiperintensas-T2 supratentoriales, subependimarias, en esplenio y protuberancia anterior, varias con captación de gadolinio en anillo abierto. La punción lumbar mostró leve leucocitosis y bandas oligoclonales negativas. Se administraron 5 pulsos de metilprednisolona intravenosa (IVMP). Ante empeoramiento clínico (EDSS:8.0), se realizó biopsia cerebral para descartar otras causas e intensificar inmunosupresión. La biopsia confirmó el diagnóstico de enfermedad de Marburg. Se habían administrado 10 bolos IVMP y diez sesiones de plasmaféresis con escasa respuesta.

Resultados. Se inició terapia de inducción con HiCy, recibiendo ocho ciclos, con mejoría clínica y radiológica llamativa. Tras un año, se continuó tratamiento con antiCD20 Rituximab. Actualmente el paciente camina sin apoyos y no presenta deterioro cognitivo (EDSS:5.0), sin nuevos brotes ni infecciones oportunistas.

Conclusión. La enfermedad de Marburg es considerada fatal pero con tratamiento inmunosupresor agresivo precoz puede prolongarse la supervivencia y evitar discapacidad. Nuestra experiencia sugiere que ciclofosfamida a altas dosis es una herramienta eficaz para inducir la remisión clínico-radiológica y que el antiCD20 Rituximab puede ser útil en el mantenimiento.

ESTUDIO PILOTO SOBRE DETERIORO COGNITIVO Y FACTORES ASOCIADOS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gabaldón Torres, L.¹; Borrás, L.¹; Salas Felipe, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia;

²Servicio de Neurociencias. Hospital Francesc de Borja de Gandia

Objetivos. El deterioro cognitivo es uno de los síntomas más frecuentes en la Esclerosis Múltiple (EM) debido a múltiples causas, apareciendo entre un 43-70%. Existen diferentes factores externos que pueden estar influyendo en el rendimiento cognitivo de estos pacientes, como son, la fatiga, el uso de fármacos o la depresión. Estudio piloto transversal de una cohorte de pacientes con EM valorados de forma prospectiva para determinar la presencia de deterioro cognitivo y factores asociados.

Material y métodos. - Criterios de inclusión: edad ≥ 18 años, diagnóstico de diferentes fenotipos de EM (RIS, CIS, EMRR, EMPP, EMSP) y con capacidad para la realización de las diferentes pruebas y cuestionarios. - Se recogen: o Datos demográficos: edad o Datos clínicos: fenotipo de EM, el tiempo de evolución de la enfermedad en años. - Se realizan las siguientes exploraciones/tests/escalas: o EDSS o 9HPT o T25FW o SDMT o Escala de evaluación de fatiga: MFIS o Escala de depresión de Beck o Escala de calidad de vida: MSQOL.

Resultados. 27 pacientes, 23 mujeres y 4 hombres. Fenotipos: 23 EMRR, 1 EMPP, 3 EMSP. El tiempo medio de evolución de enfermedad 6 ± 4 años, con EDSS media $2,5 \pm 2,0$. La media de SDMT 28,5. Media MFIS: 64,2. Media escala depresión: 30, y en MSQ: 45,95.

Conclusión. En este estudio piloto de pacientes mayoritariamente mujeres con EMRR de mediana evolución y con discapacidad leve-moderada, se identifica elevado porcentaje de DC. Existe tendencia a correlación de menores puntuaciones en pacientes con índices de fatiga y depresión mayores y se correlaciona con peor calidad de vida.

FATIGA, DEPRESIÓN Y PRODUCTIVIDAD RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA DURANTE 2 AÑOS EN EL ESTUDIO DE VIDA REAL TERICARE

Caminero Rodríguez, A.B.¹; Prieto González, J.M.²; Meca Lallana, J.E.³; Olascoaga Urtaza, J.⁴; Durán Ferreras, E.⁵; Romera Tellado, M.⁶; Belenguer Benavides, A.⁷; Hernández Pérez, M.A.⁸; Casademont, R.⁹; Moreno Amador, J.L.⁹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago -CHUS; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme; ⁷Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Castellón; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; ⁹Departamento Médico. Sanofi

Objetivos. Evaluar cómo los beneficios de teriflunomida sobre la fatiga y depresión se traducen en la productividad laboral y doméstica en el estudio TeriCARE.

Material y métodos. Estudio prospectivo en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) tratados con teriflunomida. Se recogieron los resultados reportados por los pacientes (PROs) cada 6 meses durante 2 años. Presentamos los datos de fatiga (Escala Modificada del Impacto de la Fatiga-MFIS-21), depresión (Inventario de Depresión de Beck, BDI-II) y productividad (Cuestionario de Productividad Relacionada con la Salud en la EM, HRPQ-MS v2).

Resultados. Se analizaron 325 pacientes (edad: $43,2 \pm 10,4$ años, EDSS 1.5 (1-2.5)). Tras 2 años de tratamiento con teriflunomida se redujeron significativamente las puntuaciones MFIS-21 ($27,4 \pm 21,2$ vs. $23,2 \pm 20,5$; $p=0,027$) y BDI-II ($12,9 \pm 10,8$ vs. $10,9 \pm 11,2$; $p=0,041$). Al inicio, el 56,3% estaban empleados, de los cuales el 14,6% reportó una media de horas de trabajo perdidas debido a EM de $16,7 \pm 16,5$. Tras 2 años, el porcentaje de pacientes empleados fue del 62%, y el 9,4% informó una media de horas de trabajo perdidas por EM de $10,4 \pm 10,8$. Asimismo, los pacientes con pérdida de productividad doméstica se redujeron del 22,7% al 20,6%.

Conclusión. Destaca el elevado porcentaje de desempleo y pérdida de productividad laboral por EM. Tras 2 años con teriflunomida, los niveles de fatiga y depresión se mantuvieron bajos, lo que podría explicar la mejora en la productividad laboral. Estos resultados apoyan la intervención temprana con teriflunomida para impactar positivamente sobre la fatiga, estado de ánimo y empleo, y contribuir al bienestar general de los pacientes.

EL DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON EM DE BUENA EVOLUCIÓN PODRÍA ESTAR RELACIONADO CON SU CAPACIDAD ANTIOXIDANTE

Gil Sánchez, A.¹; Canudes Solans, M.²; Nogueras Penabad, L.¹; González Mingot, C.¹; Hervás García, J.V.¹; Peralta Moncusí, S.¹; Solana Moga, M.J.¹; Sancho Saldana, A.³; Quibus Requena, L.³; Torres Cabestany, P.⁴; Gallego Sánchez, Y.³; Brieva Ruiz, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; ²Servicio de Neurología. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; ³Servicio de Neurociències. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; ⁴Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos. El deterioro cognitivo (DC) es un síntoma de los pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) y su causa es desconocida. En otras patologías se ha asociado el estrés oxidativo (EO) al DC. Nos propusimos observar los efectos del EO en la cognición y saber si los tratamientos moduladores de la enfermedad (TME) pueden proteger del EO.

Material y métodos. Participaron 133 pacientes tratados, 67 no tratados y 73 controles sanos (CS). Criterios de inclusión: 5 o más años de evolución y EDSS igual/ $<3,0$. Se hizo extracción de sangre y exploración. Neuropsicológica. Se analizó capacidad antioxidante (CA) y EO: FRAP, ABTS, Ácido Úrico y Lactato. Se crearon dominios cognitivos y se clasificó en Deteriorados Cognitivamente (DC) y Preservados Cognitivamente (PC). Se hicieron comparaciones según los grupos.

Resultados. En EO se observaron diferencias significativas entre pacientes y CS en los parámetros de ABTS y ácido úrico $p<0,035$ y $p<0,04$ respectivamente pero no hubo diferencias entre tratados y no. Al analizar por dominios cognitivos observamos correlaciones negativas en PC en FRAP y en memoria ($p<0,006$) en atención ($p<0,018$) y en cognición global ($p<0,010$). Esto también se observó en CS. No se observaron correlaciones con los DC.

Conclusión. No encontramos diferencias significativas en la CA entre pacientes tratados y no. Cognitivamente se observó que la CA de los EMPC y de CS correlaciona negativamente con los resultados en los dominios cognitivos señalando un posible marcador biológico en los pacientes con buena evolución pero en situaciones patológicas hay mecanismos independientes a estos sistemas antioxidantes que determinan el DC en otras patologías.

PRESENTACIÓN DE IMAGEN DE PERINEURITIS ÓPTICA OCASIONADA POR ANTICUERPOS ANTI MOG POSITIVOS

Cruz Tabuenca, H.¹; Frago Martínez, M.¹; Salazar Tortolero, G.¹; Cudas Campuzano, J.E.¹; Graus Ribas, F.²; Saiz Hinarejos, A.²; Aragonès Pascual, J.M.³; Serrallonga Mercader, M.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital de Terrassa; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Neurología. Hospital General de Vic; ⁴Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu de Vic

Objetivos. Se presenta el caso de una paciente mujer de 58 años, con antecedentes de leucemia linfática crónica estable

e infección por COVID-19, que acude a urgencias por clínica de pérdida de AV en OD hasta 0,05. A la realización de funduscopia ocular se aprecia papiledema severo del ojo derecho.

Material y métodos. Caso clínico. Imagen de RMN orbitaria en T1 Gd+.

Resultados. Tras realizar el estudio mediante RMN cerebral se demostró captación del contraste “en vía de tren” en la vaina del nervio óptico, lo que orienta a perineuritis óptica. (se adjuntará imagen) Tras la realización del estudio de extensión no se evidenció recurrencia de enfermedad hematológica. En analítica destacaron anticuerpos anti-MOG positivos. Tras una tanda de tratamiento corticoideo, la paciente mejoró hasta recuperar la AV a 0,7. Se instauró pauta crónica de prednisona en dosis decrecientes, mejorando la AV hasta 0,8. Tras realización de quimioprofilaxis tuberculosa por Mantoux positivo, se realizó cambio de prednisona a azatioprina, encontrándose la paciente en este momento estable y sin nuevas recurrencias de enfermedad.

Conclusión. Los anticuerpos anti-MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein) pueden positivizarse en alguna de las enfermedades del grupo de trastorno del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD). Las neuritis ópticas de las NMOSD suelen tener semiología y resultados de pruebas complementarias considerados “atípicos” (afectación quiasmática, bilateralidad, papiledema, afectación de la vaina...), diferenciándose de la neuritis óptica retrobulbar (típica de la EM). Se presenta una presentación radiológica poco común de una enfermedad rara.

¿ES SUFICIENTE EL SYMBOL DIGIT MODALITIESTEST (SDMT) COMO SCREENING COGNITIVO EN EL SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO (RIS)?

Massot Cladera, M.¹; Corujo Suárez, M.¹; Díaz Navarro, R.M.¹; Núñez Gutiérrez, V.¹; Díez Mendoza, M.C.²; Ferrer Camps, M.Á.¹; Sureda Ramis, B.²; Mas Bonet, A.³; Calles Hernández, M.D.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases;

²Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. Realizar screening cognitivo utilizando el SDMT en individuos con RIS.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo con diagnóstico RIS. Se han realizado 16 SDMT y 4 estudios neuropsicológicos para evaluar la afectación cognitiva.

Resultados. El 3,4 % de los pacientes de nuestra unidad son RIS (n=22). El 73% son mujeres con una edad media de 48 años. El principal motivo de realización de la resonancia magnética (RM) fue por cefalea (27%). 13 pacientes presentaron menos de 10 lesiones supratentoriales y 5 tenían infratentoriales. De las RM medulares que disponíamos (n=5) el 80% fueron normales. Disponemos de 16 evaluaciones SDMT que han resultado normales. Sin embargo, en dos de estos pacientes se objetivó una disfunción ejecutivo atencional en el estudio neuropsicológico completo (un caso convirtió a EM y recibe tratamiento modificador de la enfermedad).

Conclusión. -En nuestra serie los RIS tienen puntuación normal en SDMT. -Aún con puntuación normal en SDMT, dos pacientes presentan afectación cognitiva con

la batería neuropsicológica completa. -Una limitación de nuestro estudio es que no se dispone de la evaluación neuropsicológica completa en todos los pacientes con SDMT para analizar el porcentaje de SDMT normales que puede tener afectación cognitiva.

DEBUT SENESCENTE (“VERY LATE ONSET”) DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA ALTAMENTE AGRESIVA

Cabal Paz, B.; Sabin Muñoz, J.; Enríquez Calzada, S.; González Santiago, R.; Blasco Quílez, R.; García Merino, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. Describir la instauración inusual de una esclerosis múltiple (EM) altamente agresiva de curso primario progresivo en un paciente de más de 70 años.

Material y métodos. Revisión de la literatura.

Resultados. Varón de 70 años sin antecedentes. Comienza en abril 2020 con debilidad progresiva en pierna izquierda y claudicación de la marcha. Se realiza RM cerebral y medular que evidencia múltiples lesiones supra, infratentoriales y medulares, de características desmielinizantes, con criterios de diseminación espacial. El estudio analítico con perfil de inmunidad, serológico, marcadores tumorales y PEVs es negativo. Se realiza primer estudio de LCR en otro centro, donde no hay presencia de bandas oligoclonales. Una resonancia posterior con contraste 3 meses después evidencia progresión radiológica con aparición de nuevas hiperintensidades en T2, alguna de las cuales presenta realce tras administración de gadolinio. El paciente es tratado con metilprednisolona 1g/día 5 días, sin clara mejoría. El control radiológico (mes +6) descarta actividad. Su exploración en este momento ha progresado a debilidad de ambas extremidades izquierdas con hiperreflexia asimétrica, hipopalestesia y marcha espástica (EDSS 4). Ante dicha progresión y la presencia de actividad radiológica, se propone al paciente la utilización off label de rituximab tras realización de nuevo estudio de LCR en nuestro centro.

Conclusión. La EM de inicio muy tardío (Very Late Onset) supone un desafío terapéutico donde la inmunosenescencia juega un papel fundamental. Su balance riesgo-beneficio y la indicación off label de modificadores de enfermedad en este rango etario debe consensuarse con el paciente y acompañarse de vigilancia estrecha dirigida a posibles complicaciones infecciosas y oncohematológicas.

RESPUESTA INMUNE HUMORAL Y CELULAR FRENTE A LA VACUNA CONTRA SARS-COV-2, EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Hernández Pérez, M.A.¹; Abreu Rodríguez, R.¹; Lara Pérez, M.²; García Díaz, M.L.¹; Díez Gil, O.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Microbiología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos. Evaluar la respuesta inmune humoral y celular frente a la vacuna contra SARS-CoV-2, en pacientes con esclerosis múltiple (EM) con o sin tratamiento modificador de la enfermedad (TME).

Material y métodos. 21 pacientes con EM. Sin o con TME durante los últimos seis meses. Vacuna tipo ARNm. La respuesta inmune se evaluó entre la 2ª y 4ª semana posterior a la 2ª dosis. Se analizó la IgG en suero frente a la proteína de la nucleocápside (IgG Abbott®), al receptor antigénico RBD de la proteína S1 (IgG Quant Abbott®), y la inmunidad celular por estimulación de células T mediante la detección de interferón gamma, inducido por la proteína S1 del virus (Igra Euroimmun®).

Resultados. De 18 pacientes con y 3 sin TME, se obtuvo que todas las muestras fueron negativas frente anticuerpos a la nucleocápside. 15 con y 3 sin TME, generaron anticuerpos frente a la proteína S1 siendo la media de 1584,56 BAU/mL. La inmunidad celular fue analizada en 15 pacientes, incluidos los 3 que no generaron inmunidad humoral, encontrando que 13 presentaron actividad de las células T y en 2 con TME (CD20) no generaron ni inmunidad humoral ni celular.

Conclusión. Estos datos preliminares nos permiten asumir que las vacunas tipo ARNm inducirían una inmunización efectiva a la mayoría de los pacientes en TME, aunque más baja con terapias anti-CD20. Se requieren estudios más amplios para estudiar la respuesta inmune frente a las vacunas contra SARS-CoV-2, y el impacto de las TME sobre la eficacia de las mismas.

SEGURIDAD HEPÁTICA DE OZANIMOD EN ENSAYOS CLÍNICOS DE FASE 3 EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE

Llarena González, C.¹; Comi, G.²; Selmaj, K.W.³; Bar-Or, A.⁴; Hartung, H.⁵; Kubala Havrdová, E.⁶; Sheffield, J.K.⁷; Minton, N.⁷; Afsari, S.⁷; Liu, H.⁸; Silva, D.⁷; Cohen, J.A.⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Departamento de Neurología. Instituto Científico San Raffaele, Universidad Vita-Salute San Raffaele; ³Centro para la Neurología, Łódź, Polonia y Collegium Medicum, Departamento de Neurología. Universidad de Warmia y Mazury; ⁴Centro para la Neuroinflamación y Terapias Experimentales, y Departamento de Neurología, Escuela de Medicina Perelman, Universidad de Pensilvania, Filadelfia; ⁵Departamento de Neurología, Facultad de Medicina. Universidad Heinrich-Heine; ⁶Departamento de Neurología y Centro para la Neurociencia Clínica. Primera Facultad de Medicina, Universidad Charles; ⁷Princeton. Bristol-Myers Squibb Company; ⁸Princeton. Bristol Myers Squibb; ⁹Mellen Centro para el Tratamiento e Investigación de la EM. Clínica Cleveland, Cleveland

Objetivos. Recabar información de seguridad hepática de ozanimod en ensayos clínicos fase 3 en EMR.

Material y métodos. Agregar y comparar los datos de ozanimod 0,92mg y IFNβ-1a 30μg/semana de los ensayos SUNBEAM (NCT02294058) y RADIANCE (NCT02047734). Las enzimas hepáticas se analizaron a 0, 1, 3 meses y cada 3 meses en adelante.

Resultados. La exposición media en meses: ozanimod (n=882) 18,1±6,0; IFNβ-1a (n=885), 17,8±6,2. Se observaron incrementos postbasales de ALT ≥3× y ≥5× del límite superior de la normalidad (LSN) para ozanimod en 48/878 y 14/878 participantes, y para IFNβ-1a en 27/879 y 11/879. Tras repetir los análisis, se observaron ≥3× y ≥5×LSN

de ALT con ozanimod en 18/878 y 4/878, y con IFNβ-1a en 12/879 y 7/879 participantes. La bilirrubina aumentó >2×LSN con ozanimod en 14/878 y con IFNβ-1a en 2/879. El 93,8% con ozanimod y 96,3% con IFNβ-1a de aquellos participantes con ALT ≥3×LSN, recuperaron <3×LSN, predominantemente manteniendo el tratamiento (~2 semanas). Se observaron eventos adversos debidos al tratamiento (EADT) de problemas hepáticos y de laboratorio con ozanimod en 15 y 143 participantes, y en 10 y 94 con IFNβ-1a, provocando interrupción del ozanimod en 2 y 10 participantes, y con IFNβ-1a en 0 y 7.

Conclusión. En ensayos de fase 3, los incrementos de enzimas hepáticas con ozanimod fueron escasos e infrecuentes; pocos participantes abandonaron el tratamiento debido a EADT hepáticos y no se observó daño hepático inducido por medicamentos. Presentado anteriormente en la American Academy of Neurology (17-22/04/2021).

RELACIÓN ENTRE SYMBOL DIGIT MODELITIES TEST Y VARIABLES CLÍNICAS Y DEMOGRÁFICAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rodríguez Navas, S.; Arzalluz Luque, J.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Determinar la relación entre las puntuaciones en el Symbol digit modalities test (SDMT) con variables clínicas y demográficas de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que incluimos pacientes con EM que inician un tratamiento modificador de la enfermedad. Además de monitorización de la enfermedad mediante tasa-anualizada de brotes, actividad en Resonancia-Magnética, y empeoramiento en escala-EDSS, realizamos un screening cognitivo mediante SDMT. Presentamos un análisis descriptivo de la población, y análisis bivalente de variables demográficas, clínicas, puntuación en escalas de fatiga y depresión en relación con la puntuación del SDMT, llevado a cabo en la visita basal.

Resultados. Incluimos 91 pacientes, 63 mujeres (69,2%), con edad media de debut de 34,44±9,32 años. La mediana de tiempo desde la aparición del 1º brote hasta la evaluación fue de 25 meses. La edad media en el momento de la evaluación fue de 39,52±9,90 años y la EDSS de 2,13±1,2. En cuanto al nivel educativo, 26,4% eran licenciados, 4,4% diplomados, 16,5% tenían estudios primarios y 52,7% secundarios. Objetivamos correlación negativa significativa entre el SDMT y las siguientes variables: EDSS (rho=-0,375; p<,001); tiempo de evolución (rho=-0,261; p=0,012); edad actual (r=-0,343; p=,001); y fatiga (rho=-0,244; p=,02). No encontramos diferencias al evaluar las puntuaciones del SDMT en función del sexo, nivel educativo y depresión.

Conclusión. Encontramos una correlación negativa significativa entre las puntuaciones del SDMT y la edad de los pacientes, su grado de discapacidad y fatiga, así como el tiempo de evolución de la enfermedad. Es probable que la correlación débil detectada se deba en parte al pequeño tamaño muestral de nuestros análisis iniciales.

DATOS EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL CON OCRELIZUMAB: INCIDENCIA DE LINFOPENIA, EVOLUCIÓN DE LINFOCITOS B E INMUNOGLOBULINAS

López Ruiz, R.¹; Guerra Hiraldo, J.D.¹; Dotor García-Soto, J.¹; Ruiz De Arcos, M.¹; Ruiz Peña, J.L.²; Eichau Madueño, S.¹

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

Objetivos. Describir la evolución clínica y analítica de pacientes con OCR y su relación con eventos adversos (EA) infecciosos.

Material y métodos. Estudio observacional de pacientes con OCR en una unidad de EM entre Nov/2016-May/2021. Se recoge: incidencia/grado de linfopenia, porcentaje de linfocitosB, niveles de IgG/IgM y EA infecciosos.

Resultados. 52 pacientes reciben OCR. Edad media 39.5años (SD8.7) Mujeres:65.3%. Tiempo desde diagnóstico de EMRR:11.1años (1-27.3) Tiempo medio desde el inicio OCR: 19meses (SD15.1) Media de TME previos:1.7 (SD1.1) 5 naïve. Tras OCR, la TAB disminuyó de 1 a 0. EDSS disminuyó de 3,5 (1.5-6.5) a 2,5 (1.5-6.5). Un paciente tuvo un brote tras 12 meses con OCR. 50 pacientes han mantenido una EDSS mejor o igual tras OCR. 11 pacientes han desarrollado linfopenia en al menos 1 analítica (21.15%): 5 linfopenia grado II y 6 grado I. El porcentaje de linfocitos B disminuyó: basal 14.3% (SD8.9); 6-meses 2.4% (SD2.6); 12-meses 1.5% (SD0.9); 18-meses 1,3% (0.9) Los valores medios de IgG han variado de 963,5 (SD167,4) basales a 869,9 (SD186,3) a 18-meses. Ninguno por debajo del valor inferior de la normalidad (LIN) Los niveles de IgM han disminuido de 99,9 (SD49,8) basales a 69,3 (SD42,6) a 18-meses. 11 por debajo del LIN. Infecciones: han ocurrido en 7 pacientes (3 ITU, 1 zoster, 3 covid) Todos los casos han sido leves y autolimitados con medicación prescrita. No hemos encontrado correlación entre las infecciones y el nivel de linfocitos/inmunoglobulinas.

Conclusión. En nuestra muestra, OCR ha producido linfopenia y disminución persistente de linfocitos. La IgG se ha mantenido en rango normal y en un porcentaje de pacientes ha disminuido IgM. No hemos encontrado correlación entre estas anomalías analíticas y los EA infecciosos.

EXPERIENCIA CON OCRELIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

López Ruiz, R.; Eichau, S.; Guerra Hiraldo, J.D.; Navarro Mascarell, G.; Ruiz De Arcos, M.; Dotor García-Soto, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. Nuestro objetivo es analizar las características de pacientes con EMRR tratados con OCR.

Material y métodos. Estudio observacional de pacientes con EMRR tratados con OCR entre Nov/2016-May/2021. Se recogen características clínico/demográficas, tratamientos previos (TME), motivo del cambio, eventos adversos (EA), evolución EDSS, tasa anualizada de brotes (TAB) y parámetros de resonancia cerebral (RM).

Resultados. 55 pacientes fueron tratados con OCR (63.6% mujeres) Edad media 39.5años (SD8.7) Tiempo medio desde el diagnóstico de EMRR: 11.1años (1-27.3) Mediana de tiempo con OCR: 15meses (6-60) 94,5% ha recibido 2 o más ciclos. Media de TME previos a OCR: 1.7 (SD 1.1): IFN-b 2 pax, glatirámico 3 pax, teriflunomida 5 pax, dimetilfumarato 5 pax, rituximab 1 pax, fingolimod 20 pax, natalizumab 5 pax, alemtuzumab 8 pax. 5 naïve. Motivos para cambio: falta de eficacia: 44; seguridad: 11 Tras OCR, la TAB disminuyó de 1 a 0, la EDSS disminuyó de 3,5 (1.5-6.5) a 2,5 (1.5-6.5). Las lesiones Gd+ disminuyeron de 1,4 a 0. 19 pacientes mostraron mejoría confirmada de la discapacidad, 2 pacientes empeoramiento confirmado de la discapacidad y el resto permaneció sin cambios. Los EA más frecuentes fueron las reacciones infusionales (32,7%: 9 fatiga; 5 cefalea; 6 eritema cutáneo; 5 picor de garganta; 2 alergia). Todos fueron leves, en dos pacientes se suspendió la medicación. Infecciones en 7 pacientes (3 ITU, 1 zóster, 3 covid). Todos ellos fueron leves y se resolvieron con tratamiento.

Conclusión. En nuestra muestra, OCR ha conseguido control de la actividad de la EMRR en un alto porcentaje de pacientes. La mayoría de los pacientes ha permanecido con una EDSS estable o mejor que la inicial. Los eventos adversos más comunes son las reacciones a la infusión y las infecciones. La mayoría de ellos han sido leves y autolimitados.

EXPERIENCIA EN CONDICIONES DE VIDA REAL CON CLADRIBINA

Peral Quirós, A.; Acebrón Sánchez-Herrera, F.; Blanco Valero, M.D.C.; Rodríguez Martín, A.; Agüera Morales, E.; Costa Valarezo, A.F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos. Cladribina es el primer fármaco oral de reconstitución inmune aprobado para la Esclerosis Múltiple remitente-recurrente de alta actividad. Describimos la experiencia en seguridad y eficacia en nuestro centro en condiciones de práctica clínica habitual.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, con análisis de una serie prospectiva de pacientes. Se incluyeron pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente que iniciaron tratamiento con Cladribina desde el 1 de octubre de 2019 hasta el 31 de diciembre de 2020. Se recogieron datos epidemiológicos, eficacia, efectos adversos, motivo del inicio de Cladribina y motivos de suspensión.

Resultados. Un total de 16 pacientes cumplieron los criterios de inclusión en el estudio. La edad media fue de 45.2 años. El 69% eran mujeres. La media de años desde el diagnóstico hasta el inicio de cladribina fue de 11 años (con un rango de 5 meses a 24 años). La tasa anualizada de brotes (TAB) previa fue de 0,68. El 13% eran pacientes "naïve". El 75% habían recibido al menos un tratamiento de primera línea. La TAB tras un año de tratamiento fue de 0,125, objetivándose nuevas lesiones en 16% de los casos y un sólo caso de retirada por respuesta subóptima. El EDSS al año se mantuvo estable. Se constataron efectos adversos en 2 pacientes (prurito y cefalea), sin notificarse casos de infecciones (incluyendo Covid19) y constatándose únicamente linfopenia grave (<200) en el 8% de los casos.

Conclusión. Cladribina ofrece un buen perfil de seguridad y eficacia en pacientes con características clínicas muy heterogéneas de acuerdo con nuestros datos.

ESTUDIO DE SEGURIDAD Y EFECTOS ADVERSOS A LARGO PLAZO DE TERIFLUNOMIDA Y DIMETILFUMARATO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Reguera Acuña, A.¹; González Velasco, G.M.²; López López, B.²; Molina Gil, J.²; Criado Antón, Á.²; Zunzunegui Arroyo, P.²; Suárez Santos, P.³; Oliva Nacarino, P.²; Villafani Echazú, W.J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos. Nuestro objetivo es comparar la seguridad de Teriflunomida (TERI) y Dimetilfumarato (DMF) en pacientes con esclerosis múltiple.

Material y métodos. Estudio retrospectivo y observacional que incluye a todos los pacientes que iniciaron tratamiento con TERI y DMF desde la autorización del fármaco en nuestro centro hasta el 30/05/2021.

Resultados. Se analizaron 349 pacientes, 190 con TERI y 159 con DMF. Tiempo de evolución de la enfermedad al inicio de TERI 7,7 años, de DMF 5,8 años. Pacientes naive al inicio de TERI 36%, de DMF 51%. Los efectos adversos más frecuentes con TERI fueron: En el primer año alteración de las pruebas de función hepática (37%), alteraciones gastrointestinales (28%) y caída de cabello (32%); en el segundo año infecciones (29%); en los años siguientes los efectos secundarios fueron escasos. Abandonaron el tratamiento debido a efectos adversos 17 pacientes, 59% por efectos gastrointestinales. Los efectos adversos más frecuentes con DMF fueron: En el primer año rubefacción facial (84%) y efectos gastrointestinales (54%); la linfopenia es un efecto adverso que aparece en el 29% en el primer año y asciende al 41% en el segundo año. Abandonaron el tratamiento debido a efectos adversos 45 pacientes, un 45% por linfopenia.

Conclusión. En nuestra serie, los efectos adversos más frecuentes en común para ambos fármacos fueron los gastrointestinales. En global, son pocos los pacientes que suspenden tratamientos por efectos adversos, si bien la frecuencia es superior con DMF, siendo el motivo más importante la linfopenia persistente.

EXPERIENCIA CON RITUXIMAB EN FORMAS PROGRESIVAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Corujo Suárez, M.; Massot Cladera, M.; Juan, C.; Díaz, R.; Núñez, V.; Sureda, B.; Calles, M.D.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. Analizar las características basales (variables demográficas, clínicas, analíticas, radiológicas), datos de eficacia y seguridad de los pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) en tratamiento con Rituximab.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo de los pacientes con EM (formas progresivas con actividad) en tratamiento con Rituximab, planteando ciclos en función

de la monitorización de CD19, entre abril de 2016 y mayo de 2021.

Resultados. Analizamos 23 pacientes, 69.6% mujeres, con edad media de 51.3±7.7 años, un tiempo de evolución de la enfermedad de 15±8.6 años, una EDSS media de 5.5±1.4 y una media de 0.4±0.6 brotes en año previo. El 86.9% de los pacientes presentaban actividad radiológica en neuroimagen previa. El tiempo medio de tratamiento es de 37.8±13.2 meses. Sólo una paciente ha presentado actividad clínica en forma de brotes (a los 18 meses y a los 31 meses desde el inicio de tratamiento). Se han identificados mínimos cambios en EDSS durante el seguimiento. Únicamente dos pacientes presentaron actividad radiológica en neuroimagen de control anual, no mostrando actividad en resonancias posteriores. Dos pacientes han suspendido el tratamiento por progresión clínica. Entre las reacciones adversas destacan el prurito, la hipotensión asintomática y la astenia. Se ha planteado nuevo ciclo de tratamiento en una mediana de 11 meses tras el recuento de CD19 ≥1%.

Conclusión. Hemos observado un adecuado perfil de eficacia y seguridad, con el uso de nuestro protocolo de administración de tratamiento, en los pacientes tratados con Rituximab en nuestra unidad, aunque una de nuestras limitaciones es que la serie es pequeña.

Enfermedades Desmielinizantes P4

SÍNDROME DE REBOTE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS SUSPENDER FINGOLIMOD

Díaz Pérez, C.; Meca Lallana, V.; Aguirre Hernández, C.; Del Río Muñoz, B.; Carabajal Pendón, E.; Martín Villalba, R.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. El síndrome de rebote (SR) es un retorno fulminante de actividad en pacientes con esclerosis múltiple (EM) tras suspender tratamientos modificadores de enfermedad. Nuestro objetivo es analizar posibles factores asociados a SR en pacientes con EM que suspenden fingolimod.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, longitudinal y unicéntrico en pacientes con EM que desarrollaron SR tras suspender fingolimod (2012-2020). Analizamos la posible asociación del desarrollo de SR con características analítico-clínico-radiológicas en diferentes momentos, y con características del período de lavado.

Resultados. N=59. 24 pacientes (40.7%) desarrollaron SR. Características de pacientes que desarrollaron SR: 87.5 mujeres. 39.8 años (DE8.2). 79.2% suspendieron fingolimod por ineficacia. Al suspenderlo, 69.3% tenía lesiones captantes de gadolinio (LCG), EDSS: 2 [2-3] y 462 linfocitos/mm³ (DE 262.2). 75% suspendieron fingolimod

gradualmente. 62,5% recibió tratamiento en período de lavado. Tiempo desde suspensión hasta normalización de linfocitos 6,5 semanas [3,7-8,2], y hasta nuevo tratamiento 9,5 semanas [6-17,5]. 83,3% cambiaron a monoclonales. El SR comenzó 7 semanas tras suspensión [4-9]. Durante el SR, 92,3% tenían LCG, EDSS: 3,5 [3-5,5] y 1149 linfocitos/mm³ (DE 415). Todos recibieron tratamiento durante el SR. 60% se recuperaron parcialmente. Mayor edad al diagnóstico de EM y más LCG al suspender fingolimod se asociaron con SR ($p < 0,05$). Suspender gradualmente fingolimod, tratamiento precoz con corticoides al suspenderlo y períodos de lavado más cortos se asociaron con menos SR ($p < 0,05$). No encontramos otras asociaciones.

Conclusión. El SR tras suspender fingolimod es prevalente y frecuentemente incapacitante a pesar de tratamiento. Pacientes mayores con más actividad radiológica al suspenderlo podrían tener mayor riesgo de SR. La suspensión gradual de fingolimod, corticoides de forma precoz al suspenderlo y períodos de lavado más cortos podrían prevenirlo.

CAMBIOS EN LAS CÉLULAS DEL SISTEMA INMUNITARIO EN PACIENTES CON EMRR TRAS INICIO DE TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA

Gómez Estévez, I.; Díaz Díaz, J.; Martínez Perez, E.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Identificar cambios en las células del sistema inmunitario en sangre periférica en la práctica clínica para predecir la respuesta al tratamiento con teriflunomida.

Material y métodos. Se incluyeron en el estudio pacientes con EMRR que iniciaron tratamiento con teriflunomida. Estudiamos los leucocitos, linfocitos y monocitos previos al inicio y a los 6 meses. Tras un año de tratamiento se clasificaron a los pacientes en NEDA y en ODA (presencia de un brote o progresión de la discapacidad en la EDSS o una nueva lesión T2 o una lesión Gd + en la RM cerebral).

Resultados. Incluimos 86 pacientes. Al año de tratamiento, 63 mostraron NEDA y 23 ODA. Los niveles de linfocitos disminuyeron con una media de $0,553 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ en el 65,1% de los pacientes. Esta disminución se produce en el 69,6% para ODA ($p=0,004$) y el 63,5% para NEDA ($p=0,000$). El 69,8% de los pacientes mostró una disminución del valor de los leucocitos (media $1,371 \cdot 10^3/\mu\text{L}$). Esta disminución se produce en el 69,6% para ODA ($p=0,080$) y el 69,8% para NEDA ($p=0,001$). Los niveles de monocitos aumentaron en un 33,7% (media $0,162 \cdot 10^3/\mu\text{L}$). En NEDA fue del 31,7% ($p=0,789$) y en ODA del 39,1% ($p=0,170$). No encontramos una correlación estadísticamente significativa entre disminución de linfocitos y NEDA ($r=0,037$, $p=0,724$), entre disminución de leucocitos y NEDA ($r=0,002$, $p=0,985$) y entre el aumento de monocitos y NEDA ($r=-0,002$, $p=0,988$).

Conclusión. Observamos que teriflunomida induce cambios en las células inmunitarias, demostrándose una disminución de leucocitos y linfocitos en ambos grupos y en menor medida un aumento de monocitos. No encontramos una correlación estadísticamente significativa entre los valores analíticos y la respuesta a tratamiento.

EXPERIENCIA CON OCRELIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Meca Lallana, V.¹; Díaz Pérez, C.¹; Aguirre, C.²; del Río Muñoz, B.¹; Martín Villalva, R.¹; Carabjal, E.¹; Vivancos Mora, J.²

¹Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Ocrelizumab es un anticuerpo monoclonal dirigido a CD20, que ha demostrado eficacia en el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) progresiva primaria y recidivante. Evaluamos la experiencia clínica con Ocrelizumab en pacientes con esclerosis múltiple progresiva (SPM) y esclerosis múltiple recidivante (EMR).

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo de práctica clínica real en pacientes con SPM y EMR tratados con Ocrelizumab en una Unidad de EM.

Resultados. 141 pacientes: 59 pacientes SPM, 82 con EMR. Pacientes SPM: 47,5% mujeres, $51,1 \pm 6,4$ años; la evolución media EM $9,6 \pm 4,2$ años; 42,4% presentó un único brote y progresión posterior, el resto progresión primaria; 52,5% presentaban captación de gadolinio en resonancia magnética (RM); EDSS $4,9 \pm 0,7$; 75% presentan algún grado de deterioro cognitivo. Tiempo medio de uso del fármaco $15,9 \pm 9$ meses, los pacientes SPM presentaron empeoramiento no significativo en la discapacidad. Pacientes RMS 70% mujeres, $38,2 \pm 8,9$ de edad media, evolución del RMS $8,5 \pm 5,9$ años; 16% naïve, media de tratamientos previos $1,3 \pm 0,8$; tasa de brotes del año anterior fue $1 \pm 0,9$, EDSS fue $2,9 \pm 1,4$; 50% presenta algún grado de deterioro cognitivo; 94% tenían lesiones en médula espinal y 70% tenían lesiones captantes en RM. Tasa de reducción de brotes después de 2 años del 85%. Mayoría de brotes ocurren en los primeros 6 meses de tratamiento, no cambios significativos en EDSS. 59% de los pacientes presentaron reacciones a la perfusión (más frecuentes en SPM), 39% presentaron infecciones (más frecuentes en el SPM) 19 casos de COVID-19 con diferente gravedad.

Conclusión. Presentamos dos poblaciones de EM diferentes tratadas con Ocrelizumab. El tratamiento es seguro en ambos grupos. En RMS es un tratamiento eficaz, en PMS los pacientes presentan empeoramiento pero sin significación

EFFECTIVIDAD CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DEL PROTOCOLO DE EXTENSIÓN DE DOSIS DEL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

García Estévez, D.A.; Pérez Lorenzo, G.; Fernández Pérez, M.J.; Cid Rodríguez, M.D.C.; Ozaíta Arteche, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos. El natalizumab (NTZ) es un fármaco de alta eficacia para la esclerosis múltiple recurrente de alta actividad. El principal riesgo del NTZ radica en la posibilidad de desarrollar leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), que está condicionado por la edad del paciente, el índice del virus JC, el número de infusiones de NTZ, y el empleo previo de inmunosupresores. El protocolo expandido de dosis (PED) ha mostrado una disminución del

riesgo de adquirir LMP. El objetivo de nuestro estudio es comprobar si el PED también muestra efectividad clínica y radiológica.

Material y métodos. Se estudiaron 22 pacientes que estaban en tratamiento con NTZ en el PED. Los pacientes recibieron una mediana de 65 infusiones de NTZ (mínimo 23, máximo 125). Se realizó seguimiento semestral con RM encefálica para valorar la actividad radiológica (nuevas lesiones en T2 y/o captación).

Resultados. La mediana de edad de los pacientes fue de 42 años (35.7-53.3). La mediana de la EDSS fue de 3.75 (2.0-6.0). Con virus JC positivo eran 14/22 pacientes (71.4%). Dos pacientes (9.1%) presentaron una recurrencia a los 2 y a los 23 meses del inicio del PED. Tras una mediana de seguimiento radiológico de 11.5 meses (mínimo 6; máximo 23) sólo un paciente (4.5%) presentó actividad en RM (1 lesión captante).

Conclusión. En nuestra serie de pacientes con seguimiento clínico medio de 17 meses en tratamiento con NTZ, el PED muestra una alta efectividad tanto a nivel clínico -91% de pacientes libres de brotes- como de actividad inflamatoria en RM -95% de pacientes sin nuevas lesiones en T2-.

PERFORACIÓN CARDÍACA COMO COMPLICACIÓN DEL TRATAMIENTO CON PLASMAFÉRESIS EN PACIENTES CON NEUROMIELITIS ÓPTICA

Díaz Fernández, E.; Serra Smith, C.; Del pino Tejado, L.; López Reyes, C.A.; Contreras Chicote, A.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. La perforación cardíaca por el catéter central empleado en plasmaféresis (PLEX) es una complicación de elevada morbilidad en el paciente neurológico. Presentamos dos casos de pacientes con Neuromielitis óptica.

Material y métodos. Caso 1. Mujer de 58 años con diagnóstico de Neuromielitis óptica NMO + que ingresa por un brote medular. Inicia tratamiento con PLEX y al segundo día comienza con molestias torácicas e hipotensión progresiva hasta sufrir una parada cardiorrespiratoria. En TC se detecta taponamiento cardíaco. Caso 2. Mujer de 58 años que ingresa por un cuadro de mielitis longitudinalmente extensa, siendo diagnosticada durante el ingreso de Neuromielitis óptica NMO +. Inicia tratamiento con PLEX y tras la sexta sesión presenta un taponamiento cardíaco agudo, detectado por ecocardiograma a pie de cama, con hasta tres paradas cardiorrespiratorias. En ambos casos se había colocado un catéter tipo Shaldon en la vena subclavia, sin aparentes complicaciones durante el procedimiento.

Resultados. En el caso 1 fue precisa la realización de una ventana pericárdica y en el caso 2 la reparación quirúrgica de la pared ventricular, la evolución de ambas pacientes fue satisfactoria pero supuso un retraso en la continuación del tratamiento. En el primer caso se continuó con la PLEX vía femoral.

Conclusión. Las complicaciones derivadas de la técnica de la PLEX son poco habituales y no hay casos descritos de rotura cardíaca por catéteres centrales en relación con la

PLEX hasta el momento. El uso de catéteres tunelizados es una alternativa segura ya que se evita el desplazamiento de los mismos.

FACTORES PREDICTORES DE RESPUESTA A TERIFLUNOMIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Aguirre Hernández, C.; Meca Lallana, V.; Díaz Pérez, C.; Del Río, B.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Pese a su amplio uso en práctica clínica, desconocemos por qué hay pacientes con mejor respuesta a teriflunomida. Pretendemos describir las características de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) en tratamiento con teriflunomida en nuestro centro y analizar factores relacionados con respuesta a tratamiento.

Material y métodos. Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes con EM en tratamiento con teriflunomida en nuestro centro. Describimos características demográficas, clínicas y radiológicas. Evaluamos qué factores podrían predecir respuesta a tratamiento.

Resultados. N= 104, edad media: 44 años (DE: 9.85), 72 mujeres (69.2%). Media de duración de EM: 9.19 años (DE: 7.41) y de duración de tratamiento con teriflunomida: 28 meses (DE: 18). 52 pacientes (50%) eran naïve. Previo al inicio de teriflunomida: media tasa anualizada de brotes (TAB) 2 años previos: 0.53 (DE 0.43), media EDSS: 1.81 (ED: 1.48); 38 pacientes (36.5%) tenían >20 lesiones en T2 y 33 (31.7%) lesiones captantes. Durante el tratamiento con teriflunomida TAB descendió a 0.16 (ED 0.44), EDSS permaneció estable o mejoró en 74 pacientes (71.6%) y 61 pacientes (58.7%) no tenían actividad radiológica en un año. 45 pacientes (43.3%) abandonaron tratamiento, debido a ineficacia (60.9%), eventos adversos (EAs) (30.4%) o embarazo (8.7%). 74.5% de los EAs fueron leves. Se obtuvo mayor tasa de respuesta en pacientes naïve (36 vs 8, p < 0.01), sin diferencias estadísticamente significativas en el resto de variables estudiadas (sexo, edad, duración enfermedad, tratamiento previo, EDSS, lesiones en resonancia, TAB y número de brotes previos).

Conclusión. Nuestros datos, de acuerdo a lo previamente descrito, muestran teriflunomida como un fármaco eficaz y bien tolerado. Encontramos mayor tasa de respondedores en pacientes naïve, sin diferencias estadísticamente significativas en el resto de variables estudiadas.

CLADRIBINA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL: PERFIL DE PACIENTE Y ANÁLISIS DE EFICACIA Y SEGURIDAD A 3 AÑOS

Dotor García-Soto, J.; López Ruiz, R.; Eichau, S.; Ruiz De Arcos, M.; Ruiz-Peña, J.; Navarro Mascarell, G.; Ruiz-Peña, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. Cladribina es un inmunosupresor, análogo nucleósido de la desoxiadenosina, aprobado para el tratamiento de pacientes con esclerosis múltiple (EM) recurrente activa definida mediante características clínicas

o neuroimagen. Analizamos nuestro perfil de pacientes tratados, su eficacia y seguridad en práctica clínica real tras tres años de experiencia.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo a tres años de pacientes de nuestra Unidad con diagnóstico de EMRR tratados con cladribina, analizando datos demográficos, clínicos, y radiológicos de eficacia y seguridad.

Resultados. n=99 (69% mujeres, edad media 37.8 años ($DS\pm 11.4$) y una EDSS media previa $2.8DS\pm 1.4$). El tiempo medio de evolución de la EM previo al tratamiento fue de 7.6 ($DS\pm 7.4$) años y la tasa media anualizada de brotes previa (TAB) 1,1 ($DS\pm 0.79$). Un 72% de pacientes presentaban al menos 10 lesiones en T2 con una media de lesiones captantes de 0.8 (0-4). La media de tratamientos (TME) previos fue 1.41 ($DS\pm 1.03$) y el tiempo medio con último TME hasta cladribina de 2.6($DS\pm 3.5$) años. La tolerancia al fármaco fue buena, con menos de un 20% reacciones adversas (AEs), todas leves y autolimitadas. Los niveles de linfocitos alcanzaron un valor mínimo medio de $1.02 \times 10^3/mm^3$ al tercer mes, con posterior recuperación y con 3 pacientes alcanzando el grado 3(0.04%), asintomáticos. Actualmente 13 pacientes se encuentran en año 3 del protocolo, sin actividad a fecha actual. Se detectó actividad radiológica entre los dos ciclos en siete pacientes(0.05%) y clínica en tres(0.02%),y siendo en dos de ellos motivo de discontinuación sin completar ciclo completo de tratamiento.

Conclusión. En nuestra experiencia y tras tres años en práctica clínica habitual, cladribina se perfila como un tratamiento modificador de la enfermedad con un buen perfil de eficacia y seguridad en pacientes con EM activa.

ESTUDIO PILOTO DE INMUNIZACIÓN CON VACUNA DE LA GRIPE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON CLADRIBINA

Meca Lallana, V.¹; Aguirre, C.²; Díaz, C.¹; Sobrado Sanz, M.³; del Río Muñoz, B.¹; Carabajal, E.¹; Vivancos Mora, J.²; Casas Flecha, I.⁴

¹Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ³Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; ⁴Unidad de Virus Respiratorios y Gripe. Centro Nacional de Microbiología. Instituto de Salud Carlos III

Objetivos. Debido a los mecanismos de acción de algunos tratamientos modificadores de la Enfermedad (TMEs) para la Esclerosis Múltiple (EM) en particular, aquellos que producen una inmunosupresión, los pacientes con EM pueden presentar una mayor susceptibilidad de riesgo de reactivación de patógenos latentes, empeoramiento de infecciones crónicas asintomáticas y de contraer infecciones de novo. Existe bastante evidencia sobre el impacto negativo que tienen las infecciones en el pronóstico clínico de la EM. La gripe estacional es una enfermedad respiratoria aguda causada por el virus de la gripe (A, B y C) cuyo periodo de incubación se sitúa entre 1 y 4 días. Se caracteriza por producir síntomas en el tracto respiratorio superior y/o inferior junto con afectación sistémica como fiebre, cefalea,

mialgias y debilidad. **Objetivo:** Evaluar la respuesta a la vacuna de la gripe estacional en pacientes tratados con Cladribina.

Material y métodos. Estudio observacional longitudinal prospectivo, multidisciplinar, sobre una cohorte de adultos con Esclerosis Múltiple tratados con Cladribina. Se extrajeron muestras durante la campaña de la gripe 2020-2021. Muestra basal pre vacunación: Inmunofenotipo y hemograma (práctica clínica habitual) y anticuerpos frente a la gripe pre vacuna (por infección o vacunaciones previas). Muestra post vacunal a las 6-8 semanas de la vacunación para determinar anticuerpos frente a la vacuna de esta campaña.

Resultados. Se analizan muestras de 19 pacientes pre y post vacunales y se compara con los niveles intra-paciente y con los niveles pre-establecidos como umbral de Ac útiles en estudios recientes.

Conclusión. Los resultados serán útiles para optimizar la inmunización en pacientes con EM tratados con cladribina y probablemente elegir el mejor momento para vacunar a los pacientes.

PRÁCTICA CLÍNICA CON OCRELIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Piñar Morales, R.¹; Romero Villarubia, A.²; Arnal García, C.²; Barrero Hernández, F.J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; ²Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada

Objetivos. Ocrelizumab (OCR) es un anticuerpo monoclonal anti CD20 aprobado para el tratamiento de esclerosis múltiple recurrente (EMR) y primaria progresiva (EMPP). Es fundamental aportar datos de eficacia y seguridad en práctica clínica. Nuestro objetivo es presentar las características basales y evaluar la eficacia, seguridad y tolerabilidad de OCR, en una cohorte de pacientes con EM tratados en práctica clínica, desde abril-18 a abril-21.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo de 79 pacientes que inician tratamiento con OCR en Granada. Se analizan datos sociodemográficos, clínicos y radiológicos basales, y durante el seguimiento. Se recogen los efectos adversos durante el tratamiento.

Resultados. De 79 pacientes, 39 (49%) fueron mujeres. Se dividen en grupos de EMRR, EMSP activa y EMPP. El seguimiento a los 6 meses se realizó en 60 (75,9%), a los 12 meses en 50 (63,3%) y a los 24 meses en 14 (17,7%) pacientes. La TAB en el seguimiento durante el tratamiento con ocrelizumab en EMRR fue de 0,196, con una reducción del 84,26%. Entre un 42 y 61% han presentado algún efecto adverso, las más frecuentes las reacciones agudas a la perfusión. La discontinuación ha sido por falta de eficacia en 4 pacientes con formas progresivas, y hubo una en el grupo EMRR debida al diagnóstico de sarcoma uterino.

Conclusión. Conocer la eficacia y seguridad de OCR en la práctica clínica es fundamental, ya que la población tratada habitualmente es distinta en los ensayos clínicos (EC). OCR presenta un perfil de seguridad y tolerancia similar a los EC. La eficacia queda avalada también por nuestros datos, similares a lo de otras series publicadas. Se necesitan más estudios que corroboren estos los resultados a largo plazo.

ANÁLISIS DE LA INMUNIDAD HUMORAL Y CELULAR TRAS LA VACUNA FRENTE SARS COV-2 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FÁRMACOS INMUNOSUPRESORES

Meca Lallana, V.¹; Alfranca, A.²; Aguirre, C.³; Esparcia, L.²; Díaz Pérez, C.¹; Gutiérrez-Cobos, A.⁴; Sobrado Sanz, M.⁵; Carabajal, E.¹; del Río Muñoz, B.¹; Vivancos Mora, J.³; Sánchez Madrid, F.²

¹Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; ²Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de la Princesa; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁴Servicio de Microbiología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁵Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) no tienen mayor riesgo de infección grave por SARS-CoV-2. Las vacunas frente SARS-CoV-2 serán una herramienta clave para controlar la pandemia. La mayoría de tratamientos modificadores de la enfermedad (TMEs) en EM inducen alteración de células inmunitarias que puede repercutir en el pronóstico de la infección y la respuesta a las vacunas. Un estudio los títulos de anticuerpos post-vacunales en pacientes con Cladribina mostró igualdad a controles sanos y títulos muy superiores a Fingolimod y Ocrelizumab. Tenemos las primeras evidencias de que en pacientes inmunosuprimidos sin posibilidad de inducir respuesta humoral adecuada tienen respuesta celular tras la vacuna y tras la infección. Se pretende monitorizar el grado de inmunización humoral y celular en pacientes con Esclerosis Múltiple vacunados en tratamiento con diferentes fármacos inmunomoduladores e inmunosupresores. Evaluaremos también los anticuerpos de pacientes con Esclerosis múltiple infectados por SARS CoV2.

Material y métodos. Estudio multidisciplinar, prospectivo, observacional. Se extraerá serología 4 semanas post vacunación y muestra para determinar respuesta T. Evaluamos grado de inmunosupresión previo a la vacuna evaluado y linfopenia.

Resultados. Se evaluarán los primeros 20 pacientes analizados. Estos resultados nos permitirán poder tomar las medidas correctivas/preventivas y aportarán conocimiento en esta área.

Conclusión. Por la importancia de mantener los TMEs para asegurar un adecuado control de la EM, es importante disponer de una mayor evidencia a este respecto. Es preciso además poder informar a los pacientes de su situación inmunológica para calibrar la importancia de la inmunización de su entorno o las medidas adicionales de protección.

PLASMAFÉRESIS PERIÓDICA COMO TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE, ¿NUEVA LÍNEA TERAPÉUTICA? PRESENTACIÓN DE UN CASO

Lafuente Gómez, G.¹; Anaya Fernández-Lomana, F.²; Gómez Roldós, A.¹; García Domínguez, J.M.¹; Lozano

Ros, A.¹; Cuello, J.P.¹; Higuera Hernández, Y.¹; Meldaña Rivera, A.¹; Goicochea Briceño, H.¹; Leal Hidalgo, R.¹; De Miguel Sánchez de Puerta, C.J.¹; Martínez Ginés, M.L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Nefrología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. El tratamiento de la esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) ha evolucionado significativamente en los últimos años debido al descubrimiento de nuevas moléculas que han demostrado eficacia como tratamiento de mantenimiento. Por otro lado, el tratamiento de los brotes de esta enfermedad se basa clásicamente en corticoides y en los casos refractarios a ellos, plasmaféresis (PLEX). Presentamos un caso de EMRR tratada con plasmaféresis periódicas de mantenimiento.

Material y métodos. Mujer de 39 años con esclerosis múltiple remitente recurrente de debut en el postparto, con gran carga lesional y curso agresivo. Ha requerido varios ingresos hospitalarios por brotes incapacitantes. Debido a respuesta subóptima a terapias modificadoras de la enfermedad (alemtuzumab y ocrelizumab) se decide iniciar un tratamiento combinado junto con plasmaféresis periódicas ambulatorias cada 3 semanas como tratamiento de mantenimiento.

Resultados. Buena tolerancia a esta terapia y evolución, produciéndose estabilidad clínica. No ha requerido nuevos ingresos hospitalarios por brotes desde febrero de 2020 a abril de 2021.

Conclusión. Aunque es necesario que se realicen más estudios, este caso ofrece información sobre un potencial tratamiento de mantenimiento para pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente refractarias a terapias con fármacos modificadores de la enfermedad.

TERIFLUNOMIDA COMO OPCIÓN DE TRATAMIENTO EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE BENIGNA CON DETERIORO COGNITIVO

García Estévez, D.A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos. La esclerosis múltiple (EM) benigna se define ante un paciente que tras 15-20 años de evolución presenta una discapacidad $\leq 3,0$ en la escala EDSS, que sobrepondra los aspectos motores. Es conocido que el deterioro cognitivo (DC) puede alcanzar al 50% de los pacientes con EM, y se correlaciona con el índice del cuerpo calloso (ICC) medido en la resonancia magnética. Varios fármacos para la EM, entre ellos la teriflunomida, han demostrado su eficacia en disminuir la atrofia cerebral. Además la teriflunomida se considera segura, desde el punto de vista inmunológico, en la población de edad avanzada.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 60 años con EM benigna (EDSS=2,5) de 28 años de evolución, sin actividad clínica y sin tratamiento activo, cuya queja primordial era el DC. La puntuación del SDMT fue 18 y el valor del ICC de 0,261. Se propuso tratamiento con teriflunomida. Previamente hemos realizado un estudio retrospectivo para conocer las alteraciones hematológicas y la influencia sobre el ICC en una serie de 46 pacientes tratados con teriflunomida durante al menos 12 meses.

Resultados. La mediana de edad fue de 50 años (46-55) y el tiempo de seguimiento de 27 meses (rango: 20-45). En 6/46 pacientes (13%) se encontró una linfopenia transitoria de grado II. La puntuación en la escala EDSS (2.43 ± 2.04 vs 2.51 ± 2.06 , p: NS) y el valor del ICC (0.341 ± 0.067 vs 0.335 ± 0.072 , p: NS) no difirieron significativamente.

Conclusión. Consideramos que la Teriflunomida es una opción de tratamiento en pacientes con EM benigna de edad avanzada y con DC.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE AGRESIVA DE ASPECTO PSEUDOTUMORAL, UNA EVOLUCIÓN INUSUAL

Martínez Sánchez, M.; Araña Toledo, M.V.; Pérez Vieitez, M.D.C.; Mendoza Grimón, D.; Díaz Nicolás, S.; Pareja Herrero, F.J.; Alemeida Soares, S.; De La Nuez González, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín

Objetivos. Descripción de un caso clínico de EM tipo Marburg, con respuesta a tratamiento inmunosupresor.

Material y métodos. La enfermedad de Marburg es una variante de Esclerosis Múltiple (EM), agresiva y rápidamente progresiva. Es una entidad poco frecuente, con escasez de publicaciones y difícil manejo terapéutico.

Resultados. Mujer de 53 años; en 2017 presenta alteración de la marcha con hemiparesia derecha y piramidalismo. La RM craneal presenta múltiples lesiones, hipertensas en T2-FLAIR en sustancia blanca hemisféricas, tronco encefálico y cerebelo, varias captantes de gadolinio. La mayor de aspecto pseudotumoral en hemisferio izquierdo y algunas con contenido necrótico-quístico. El LCR muestra: bioquímica normal, cultivo, inmunofenotipo y citología negativa, y BOC positiva. Tras despistaje de entidades mimetizantes, se administra corticoides IV, con mejoría clínica y radiológica evidente, con signos piramidales residuales (EDSS 1). Los anti-MOG y anti-NMO son negativos. En 2018, nuevo brote con afectación cognitiva, del lenguaje y paraparesia (EDSS 7). Se pauta tratamiento con metilprednisolona, plasmaféresis y Alemtuzumab, con respuesta clínico-radiológica, administrando segundo ciclo en 2019. En 2021, brote consistente en trastorno del lenguaje, hemiparesia derecha, dismetría y ataxia de la marcha (EDSS 7). Tratado inicialmente con metilprednisolona y plasmaféresis, se decide Ocrelizumab dada la persistencia marcada de linfopenia T y aumento de linfocitos CD19 +. Con ello, mejoría tanto cognitiva como motora, siendo capaz de deambular sin apoyo (EDSS 4).

Conclusión. El inicio precoz con terapias de alta eficacia ha conseguido un mejor control en este paciente con EM agresiva.

EVOLUCIÓN DE LA DISCAPACIDAD SEGÚN LA ESTRATEGIA TERAPÉUTICA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Teixidor Panella, S.; Romero Pinel, L.; Bau Vila, L.; Matas Martín, E.; Ruiz Esteve, F.; Hernández Pérez, G.E.; Martínez Yélamos, A.; Martínez Yélamos, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. La estrategia terapéutica más utilizada en la esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) es el tratamiento de escalada. Se ha sugerido que el inicio precoz de una terapia de alta eficacia reduce la discapacidad a largo plazo. Comparar la evolución de la discapacidad en pacientes que han iniciado un tratamiento de eficacia moderada (TEM) con los que inicialmente han recibido un tratamiento de alta eficacia (TAE).

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo unicéntrico de un hospital universitario terciario. Se incluyen a pacientes no tratados previamente que han iniciado tratamiento modificador de la enfermedad del 2010 al 2017 y se siguieron hasta febrero de 2021. Se clasifican según la estrategia de tratamiento inicial: TEM (n = 325) o TAE (n = 28).

Resultados. La media de la edad de inicio de la enfermedad es de 32,50 años (DE 9.83) para TEM y 33.54 años (DE 11.50) para TAE, p=0.235. Los pacientes tratados con TEM adquieren una discapacidad moderada más tarde desde el inicio de la enfermedad, alcanzando un EDSS de 3 (mediana 22,58 versus 9,10 años de TAE, p=0,001) y un EDSS de 6 (no adquirido para el grupo TEM y mediana de 24,70 años para TAE, p<0,001). Los pacientes tratados con TEM adquieren una discapacidad moderada mayores que aquellos con TAE, alcanzando un EDSS de 3 (mediana 57,80 versus 51,83, p=0,015) y un EDSS de 6 (no adquirida para el grupo TEM versus mediana 57,04 años, p<0,001).

Conclusión. Los pacientes con un curso más agresivo de EMRR se seleccionan correctamente para un tratamiento de alta eficacia precoz.

PERSISTENCIA DEL TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD (TME) CON DIMETILFUMARATO Y TERIFLUNOMIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

Juan Martínez, C.; Moreno de la Bandera, A.J.; Corujo Suárez, M.; Massot Cladera, M.M.; Díaz Navarro, R.M.; Núñez Gutiérrez, V.; Sureda Ramis, B.; Calles Hernández, C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos. Analizar la persistencia del TME con dimetilfumarato y teriflunomida en pacientes con EM.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo, en pacientes tratados con dimetilfumarato y teriflunomida (de novo o pretratados) desde marzo de 2015 hasta marzo de 2021. Analizamos variables demográficas, clínicas y calculamos la persistencia a los 6 meses (P1), al año (P2) y al segundo año (P3), definida como tiempo transcurrido desde el inicio hasta la discontinuación (suspensión o cambio) del TME.

Resultados. Analizamos 166 pacientes, 111 con dimetilfumarato y 55 con teriflunomida. Comparando dimetilfumarato con teriflunomida, un 73 vs 84% mujeres, edad media $43 \pm 9,9$ vs $44 \pm 12,7$ años, tiempo de evolución de la enfermedad de $8 \pm 6,1$ vs $9,8 \pm 6,2$ años, $0,71 \pm 0,6$ vs $0,5 \pm 0,7$ brotes en el año previo y EDSS media $1,9 \pm 1,4$ vs $1,8 \pm 1,5$. El 57 vs 60% no han discontinuado el tratamiento en la actualidad. La mediana de tiempo hasta la discontinuación fue 618,5 (IQR 695) vs 471,5 (IQR 627,5) días. La persistencia fue 93 vs 93% (P1), 89 vs 84% (P2) y 73 vs 71% (P3). El 59 vs 42% eran de novo, presentando mejor

persistencia (59 vs 61%) que los pretratados (53 vs 59%). Los motivos más frecuentes de discontinuación fueron las alteraciones analíticas (linfopenia, neutropenia, función hepática) en un 33 vs 36% y actividad clínico-radiológica en el 22,9 vs 22,7%.

Conclusión. En nuestra serie, la persistencia del TME se reduce con el tiempo en ambos casos. La persistencia fue mayor con dimetilfumarato que con teriflunomida. Las principales causas de discontinuación fueron las alteraciones analíticas y la actividad clínico-radiológica.

RITUXIMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA: EFICACIA Y SEGURIDAD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL

Gómez Estévez, I.; Díaz Díaz, J.; Martínez Pérez, E.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Rituximab es una terapia de uso fuera de ficha técnica en la esclerosis múltiple. Describir las características clínicas de nuestra cohorte de pacientes con esclerosis múltiple secundaria progresiva (EMSP) en tratamiento con rituximab.

Material y métodos. Estudio observacional en el que analizamos los datos de eficacia y seguridad a los dos años del inicio de rituximab.

Resultados. 14 pacientes con una edad media de 46 y una EDSS media 6.3 y un tiempo medio de la evolución de la progresión de 4.9 años. El 26.6% de los pacientes presentaban una SP con actividad a pesar del TMF (75% actividad clínica el año previo y el 25% actividad clínica y radiológica). El 73.3% presentaban una SP sin actividad pero con aumento de la progresión. Tras un periodo medio de seguimiento de 48 meses no se objetivaron brotes ni signos de actividad radiológica en el grupo SP activa y un brote en el grupo sin actividad. La EDSS se mantuvo estable en todos los pacientes salvo un paciente con EMSP sin actividad. No se registraron efectos adversos secundarios a la administración de rituximab. La pauta de tratamiento fue dos infusiones de 1.000 mg separadas por 14 días, y la dosis de retratamiento fue de 1000mg. El rango de tiempo entre las dosis fue: 1º y 2º (6-12 meses), 2º y 3º (6-8 meses), 3º y 4º (7-16 meses)

Conclusión. En nuestra cohorte rituximab ha demostrado ser un fármaco seguro y eficaz para reducir la actividad inflamatoria y evitar la progresión en pacientes con EMSP. Nuestros datos son miliares a otras cohortes publicadas.

ANÁLISIS DE LOS FACTORES ASOCIADOS A LA SUSPENSIÓN DEL TRATAMIENTO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Ballesta Martínez, S.; Marín Labanda, R.; Garcés Redondo, M.; Rodríguez Montolio, J.; Jiménez Jara, E.; Espinosa Rueda, J.; Iñiguez Martínez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. El inicio de tratamiento en la esclerosis múltiple (EM) sigue unos criterios bien definidos; sin embargo, la suspensión del mismo se basa en aspectos más subjetivos

como la experiencia individual y las preferencias del paciente. El objetivo de este estudio es analizar las principales causas de suspensión del tratamiento en EM.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo sobre las causas de suspensión de tratamiento de los pacientes en seguimiento en la Unidad de Enfermedades Desmielinizantes de nuestro hospital. Se recogen variables demográficas, relacionadas con la enfermedad (fenotipo clínico, tratamiento, tiempo de evolución, escala EDSS, número de brotes) y se analizan según los motivos de suspensión agrupados en cuatro variables.

Resultados. Se incluyó a 53 pacientes (67,9% mujeres) de edad media 43,21±11,96 años. El 88,7% con fenotipo remitente-recurrente (EMRR); mediana EDSS 3 (0,0-7,5); media de años de evolución 6,85±5,96 años. El 39,6% suspendió el tratamiento por criterio clínico y el 20,8% por voluntad del paciente. Se hallaron diferencias significativas respecto a edad y EDSS en quienes suspendieron el tratamiento por criterio clínico (49,5 años y EDSS 4,8) frente a la suspensión por voluntad propia (36,2 años y EDSS 2,5). El criterio clínico es el principal motivo de suspensión en la EM secundariamente progresiva, mientras que en la EMRR se divide entre criterio clínico y voluntad propia.

Conclusión. El motivo principal de suspensión del tratamiento es el criterio clínico. El perfil más habitual de personas que suspenden voluntariamente el tratamiento son pacientes con EMRR, de menor edad, tiempo de evolución y grado de discapacidad.

EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO EN EL TRATAMIENTO CON CLADRIBINA PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Romero-Sánchez, C.; Gracia-Gil, J.; Fernández-Díaz, E.; Palao, M.; Naranjo, A.; Hontanilla, M.; Segura, T.

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos. Describir la experiencia con cladribina para el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) en un hospital terciario.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con EM tratados con cladribina entre 2018-2021. Se analizaron variables demográficas, clínicas y radiológicas.

Resultados. Se incluyeron 31 pacientes (73% mujeres, edad media 39.7 años, rango 24-68). El 93.6% presentaba EM remitente-recurrente. La mediana de EDSS basal fue 1.0 (rango 0-6.0). Con respecto de tratamientos previos, el 16.1% fueron naïve, 29% inyectables, 29% orales de moderada eficacia (teriflunomida/dimetilfumarato) y 25.8% terapias de alta eficacia (fingolimod/natalizumab). En el seguimiento, 2 pacientes abandonaron tratamiento recién administrado primer ciclo, 1 por importante actividad clínica/radiológica (cambio a alemtuzumab) y 1 por fallecimiento tras diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar avanzado (posible efecto adverso grave). El 96.7% de los pacientes no presentó brotes clínicos. 20 pacientes han completado dos ciclos; de estos, el 80% mantuvo EDSS estable, mientras que el 20% experimentó un ligero empeoramiento ($\leq 1p$). En RM previa a segundo ciclo, 9/20 pacientes (45%) tuvieron actividad radiológica, de los cuales 5 procedían de otras terapias de alta eficacia (3 fingolimod, 2 natalizumab). No se observó actividad radiológica adicional tras completar el segundo año. No se han detectado otros efectos adversos

graves, con tolerancia excelente. 3 pacientes tuvieron infección COVID-19 paucisintomática.

Conclusión. La cladribina es un tratamiento en general eficaz, bien tolerado y seguro. La actividad radiológica al finalizar el primer año no parece desdeñable, en especial si se procede de terapias de alta eficacia, lo que refuerza la necesidad de completar dos ciclos.

Enfermedades Neuromusculares P1

ANÁLISIS ESTADÍSTICO SOBRE PARÁMETROS ELECTROFISIOLÓGICOS ÚTILES EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE NEUROPATÍAS DESMIELINIZANTES

Vélez Gómez, B.; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, I.; Paradas López, C.; Cabrera Serrano, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. La distinción entre neuropatías desmielinizantes hereditarias y adquiridas es importante por las implicaciones terapéuticas y de consejo genético que conlleva. Aunque la forma de presentación, signos clínicos y progresión nos ayudan a diferenciarlas, no es infrecuente que haya solapamiento clínico. El estudio electrofisiológico puede presentar características indicativas de una etiología u otra. Nuestro objetivo fue evaluar qué parámetros electrofisiológicos nos ayudan a distinguir entre ambas.

Material y métodos. Se llevó a cabo un estudio retrospectivo en nuestras bases de datos desde 2008-2020. Criterios de inclusión y exclusión fueron aplicados. Se realizó un análisis estadístico mediante SPSS. La asociación entre variables cualitativas fue realizada mediante test Chi-cuadrado o Monte Carlo; y entre cuantitativas mediante test T-Student o Mann-Whitney. Se calculó una curva ROC para aquellos parámetros estadísticamente significativos.

Resultados. Se incluyeron 35 pacientes con neuropatía adquirida y 51 con neuropatía hereditaria. Se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas en la velocidad de conducción del cubital sensitivo, cubital motor, peroneal sobre EDB y sobre tibial anterior y latencias de dichos nervios. La mejor curva ROC fue obtenida con el nervio peroneal sobre tibial anterior (AUC 0,934; $P < 0,001$; IC 95% 0,847–1,000), con velocidades $\geq 31,65$ m/s indicativas de etiología adquirida (sensibilidad 93%, LR+ 5,21; LR- 0,06).

Conclusión. Se observó una reducción de al menos 2 veces la normal en la velocidad de conducción y un incremento 1,5 veces la normal en las latencias de neuropatías desmielinizantes hereditarias. La velocidad de conducción del nervio peroneal sobre tibial anterior es un buen test para diferenciar entre una etiología u otra.

NEURONOPATÍA SENSITIVA ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN: LA IMPORTANCIA DE LA BIOPSIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Collet Vidiella, R.; Vesperinas Castro, A.; Caballero Ávila, M.; Olmedo Saura, G.; Martínez Viguera, A.; Pascual Goñi, E.; Martín Aguilar, L.; Querol Gutiérrez, L.A.

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

Objetivos. La neuropatía sensitiva es un trastorno con afectación sensitiva pura cuya importancia radica, no sólo en su gravedad clínica, sino también por su asociación con patologías sistémicas como el síndrome de Sjögren (SS).

Material y métodos. Describimos el caso de un hombre de 23 años que tras una faringoamigdalitis vírica presenta hipoestesia que progresa en diez días hasta afectar las cuatro extremidades, cara y tronco de forma asimétrica, provocando disfagia y ataxia sensitiva que no mejoran tras inmunoglobulinas endovenosas.

Resultados. El estudio de conducción nerviosa muestra una ausencia de potenciales sensitivos sin afectación motora. En el estudio de LCR destaca hiperproteínoorraquia (1.34 g/L) y pleocitosis (29 células/mm, predominio linfocitario) y la RM medular muestra captación de contraste en las raíces lumbosacras. Se orienta como una neuropatía sensitiva, siendo los anticuerpos antineuronales, anti-Ro y anti-La negativos. Se completa estudio con test de Schirmer, positivo en ambos ojos, y con una biopsia de glándula salival que muestra un infiltrado linfocitario, cumpliendo así criterios para SS. Se inicia tratamiento con plasmaféresis y posteriormente corticoides, ciclofosfamida y rituximab, presentando mejoría clínica hasta la deambulación autónoma.

Conclusión. La neuropatía sensitiva es una enfermedad grave, por lo que es importante realizar un diagnóstico y tratamiento precoz. El SS asociado a neuropatía presenta un bajo porcentaje de positividad para anticuerpos, por lo que es importante valorar la realización de otras pruebas como el test de Schirmer y la biopsia glandular en aquellos casos con alta sospecha clínica o sin diagnóstico alternativo.

DOLOR EYACULATORIO COMO PRESENTACIÓN DE NEUROPATÍA DE NERVIPOUDENDO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Martínez de Quintana, A.¹; Giménez López, E.¹; Carrasco Méndez, C.A.²; Fernández Fernández, P.V.³; Gómez López, E.¹; Martínez de Quintana, E.⁴; Morales de la Prida, M.⁵

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Villalba; ³Servicio de Cirugía General. Hospital de la A.V.S. Vega Baja; ⁴Atención Primaria. Centro de Salud Callosa de Segura; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. El objetivo de este trabajo es dar a conocer la anatomía y sintomatología derivada de la afectación del nervio pudendo y poner de manifiesto la importancia de un estudio neurofisiológico completo.

Material y métodos. Varón de 25 años con antecedente de DM tipo 1 de 2 años de evolución con dolor durante la eyaculación y alivio tras la misma de un año de evolución. Progresivamente, tenesmo y urgencia vesical, y dolor perineal en reposo que empeoraba con la sedestación y

decúbito, y mejoraba con bipedestación. No presentaba otra sintomatología. En la exploración, bulto perineal que actuaba como punto gatillo del dolor. Negaba desencadenantes (traumatismos, prácticas deportivas o sedentarismo).

Resultados. Se realizaron PESS de nervio pudendo, electromiografía de músculos bulbocavernoso y esfínter anal externo, y reflejo bulbocavernoso. No se obtuvieron PESS ni reflejo bulbocavernoso. La electromiografía fue normal.

Conclusión. El nervio pudendo presenta 3 ramas; dorsal del pene (sensitiva), perineal, y esfínter anal externo (motoras). Se concluyó una afectación selectiva de la rama dorsal del pene por la ausencia de respuestas dependientes de ella (PESS y reflejo bulbocavernoso-aférence), y normalidad de la electromiografía de músculos bulbocavernoso (rama perineal), y esfínter anal externo (rama rectal inferior). En el estudio del nervio pudendo es fundamental la exploración de las tres ramas, incluyendo la sensitiva dorsal del pene/clitoris que puede afectarse selectivamente, como en este paciente, en el que la electromiografía es normal, al no producirse lesión en las ramas motoras, lo que podría concluir a una falsa conclusión de integridad funcional de todo el nervio en su conjunto.

MULTINEUROPATÍA AISLADA COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE LA RECIDIVA DE UNA LEUCEMIA

Esteller Gauxax, D.¹; Doncel-Moriano Cubero, A.¹; Claro, M.¹; Tardon, L.¹; Navarro Otano, J.¹; Martínez Hernández, E.²; Alejandre, A.¹

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

Objetivos. La neuroleucemiosis es una afectación rara del sistema nervioso periférico (SNP) por la infiltración por células leucémicas. Presentamos un caso de multineuropatía por neuroleucemiosis.

Material y métodos. Se trata de una paciente de 34 años con leucemia aguda mielomonoblástica en remisión después de haber recibido tratamiento con quimioterapia y alo-trasplante de progenitores hematopoyéticos. A los tres meses de tratamiento, presenta paresia progresiva de los nervios mediano derecho, facial bilateral y peroneo izquierdo. En la exploración destacan unas masas preauriculares bilaterales. El electromiograma confirma el diagnóstico de multineuritis.

Resultados. Se realiza RMN facial que muestra masas infiltrativas a nivel parótideo con afectación de los nervios faciales. La biopsia de parótidas muestra infiltración por monocitos malignos. Un PET-TC muestra hipermetabolismo de ambos nervios ciáticos, faciales y mediano derecho. Un aspirado de médula ósea confirma la recaída de la leucemia por lo que se realiza nueva tanda de quimioterapia con mejoría de los déficits neurológicos.

Conclusión. La infiltración del SNP por células leucémicas puede imitar múltiples síndromes en función de las estructuras implicadas. La barrera nervio-sanguínea actúa como defensa de las células leucémicas contra la quimioterapia y el sistema inmunitario. Así el SNP constituye un reservorio de células leucémicas. El diagnóstico diferencial incluye la neurotoxicidad por quimioterapia, infecciones, neuropatía vasculítica y síndrome de Guillain-Barré. La enfermedad de injerto contra huésped debería considerarse en pacientes

trasplantados, pero para su diagnóstico requiere de afectación de otros órganos y haber descartado las otras etiologías. Debería considerarse la neuroleucemiosis en pacientes con antecedente de leucemia que presenten síntomas aislados del nervio periférico.

PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA BILATERAL ANTI-GM2 POSITIVOS EN RELACIÓN CON UN SÍNDROME DE PARSONAGE-TURNER

Valverde Mata, N.; Rebollo Lavado, B.; Macías Sedas, P.; Gómez Baquero, M.J.; Roa Montero, A.M.; Querol Pascual, M.R.

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina

Objetivos. La afectación simultánea de ambos nervios frénicos es una entidad rara que cursa con parálisis diafragmática bilateral, la cual se manifiesta con disnea de esfuerzo y ortopnea, que puede derivar en insuficiencia respiratoria severa. Su etiología es variada, pudiendo aparecer en el contexto de una neuralgia amiotrófica o síndrome de Parsonage-Turner, una neuropatía inflamatoria que afecta predominantemente al plexo braquial, pero también a otros nervios y raíces, incluyendo al nervio frénico.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico de parálisis diafragmática bilateral asociada a la presencia de anticuerpos antigangliósidos y revisión de la literatura con el fin de esclarecer una posible relación entre la presencia de determinados anticuerpos y la patología diafragmática.

Resultados. Mujer de 53 años que, tras un mes de evolución de omalgia izquierda y parestesias ipsilaterales, acude a urgencias con disnea de mínimos esfuerzos, precisando ventilación mecánica no invasiva por imposibilidad de mantener decúbito. Ingresa por sospecha de parálisis diafragmática bilateral. En las pruebas complementarias destaca la presencia de anticuerpos IgG antigangliósidos GM2 positivo en suero. Recibió tratamiento con esteroides, inmunoglobulinas y plasmáferesis. Al alta, con diagnóstico de parálisis diafragmática bilateral en contexto de síndrome de Parsonage Turner de probable origen inmunomediado, había mejorado su disnea, con BiPAP nocturna como único requerimiento.

Conclusión. La neuralgia amiotrófica debe considerarse en el diagnóstico diferencial de parálisis diafragmática. Si se sospecha autoinmunidad, es conveniente realizar análisis serológicos que detecten, entre otros, anticuerpos antigangliósidos. Diversos estudios postulan que su presencia es inespecífica, lo que hace necesarias más investigación para establecer una relación causal más evidente.

PAPEL DE LOS ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS EN EL ESTUDIO DEL SÍNDROME DE TAPIA

Martínez de Quintana, A.¹; Carrasco Méndez, C.A.¹; Giménez López, E.¹; Martínez de Quintana, E.²; Fernández Fernández, P.V.³; Gómez López, E.⁴; Morales de la Prida, M.⁵

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Medicina Familiar. Centro de Salud Callosa de Segura; ³Servicio de Cirugía

General. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. El síndrome de Tapia es una parálisis de hemilengua (XII) y cuerda vocal ipsilateral (X), con preservación del paladar (IX) y trapecio (XI). Se presenta el caso de un paciente que tras cirugía del IV ventrículo presentó afectación de pares bajos.

Material y métodos. Varón de 36 años intervenido de ependimoma en IV ventrículo, sin incidencias en monitorización intraoperatoria, sin incidencias salvo intubación traumática. Tras dos intentos fallidos de extubación por desaturación con edema de cuerdas vocales y clínica de pares bajos, se realizó traqueotomía. Presentaba parálisis de cuerda vocal izquierda en adducción (X), ausencia de reflejo nauseoso y tusígeno, incapacidad para la deglución y paresia de hemilengua izquierda (XII). Inicialmente se atribuyó a la cirugía, pero el estudio neurofisiológico puso de manifiesto origen periférico.

Resultados. Se realizó electromiografía de músculos dependientes del vago (X); cricotiroides (laríngeo superior), tiroglosofaríngeo (laríngeo recurrente); y lengua (XII). Se registró actividad espontánea en tiroglosofaríngeo y hemilengua, con reclutamiento reducido. El estudio fue clave para diferenciar el origen central, en los núcleos, del periférico por las intubaciones traumáticas, descritas como causa de síndrome de Tapia. En caso del origen en el núcleo del vago, se hubieran registrado alteraciones en ambos nervios laríngeos (superior e inferior).

Conclusión. El síndrome de Tapia (afectación de X y XII ipsilateral) puede tener un origen central, en los núcleos de pares craneales, o a nivel periférico (frecuentemente por intubación). Este caso pone de manifiesto la importancia de los estudios neurofisiológicos para diferenciar el origen de cara al pronóstico, mejor en casos periféricos por procesos neuropráxicos.

NEURALGIA AMIOTRÓFICA (NA) RELACIONADA CON INFECCIÓN POR VIRUS DE LA HEPATITIS E (VHE). DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

Ruiz-Escribano Menchén, L.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.; Martín Sobrino, I.; Flores Barragán, J.M.; Corrales Arroyo, M.J.; Hernández González, A.; Franco Salinas, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos. La NA, una mononeuritis múltiple aguda inmunomediada, afecta predominantemente el plexo braquial, aunque pueden ocurrir distintos fenotipos. Describimos dos casos de NA tras infección por VHE (NA-VHE).

Material y métodos. Mujer, 61 años, diabética con polineuropatía axonal sensitiva. Presenta dolor neuropático severo progresivo y afectación sensitivo-motora con arreflexia del miembro inferior derecho. El año previo, misma manifestación en miembro inferior contralateral, mejorando con rehabilitación. Hombre, 52 años, con infección aguda por VHE presenta afectación sensitivo-motora multifocal,

fasciculaciones en bíceps, disminución de reflejos (abolición de aquileos) y atrofia de cintura escapular, posteriormente ortopnea.

Resultados. Paciente 1: EMG-ENG: Polineuropatía axonal, actividad aguda en tibial anterior. RM lumbar: mínima protrusión L4-L5. TAC craneal, RM muscular y analítica sanguínea incluyendo autoinmunidad: normal. Anticuerpos VHE-IgG positivos, IgM negativos. Escasa respuesta a IgIV/corticoides. Paciente 2: RM craneomedular normal. Rx tórax: Parálisis diafragmática izquierda. Excelente respuesta tras corticoides, excepto de la parálisis diafragmática. EMG normal 2 meses después. Diagnóstico en ambos: probable mononeuritis múltiples/NA autoinmune.

Conclusión. El diagnóstico de NA se basa en 2 criterios clínicos esenciales: inicio de dolor típico y neuropatía multifocal sensitivo-motora. Se desconoce la etiopatogenia exacta, postulándose reacciones inmunes post-infecciosas. El VHE, fuertemente neurotrópico, puede inducir respuestas inmunológicas. Se ha encontrado en el 10% de neuralgias amiotróficas, y se ha relacionado con el síndrome de Guillain-Barré y la mononeuritis múltiple. En la NA-VHE, hay afectación predominantemente bilateral asimétrica, más frecuente del plexo lumbosacro y parálisis frénica que empeora el pronóstico siendo necesario sospechar esta etiología. La respuesta al tratamiento con antiinflamatorios, corticoterapia, IgIV y rehabilitación es pobre/variable.

MULTINEURITIS INFLAMATORIA SECUNDARIA A INFECCIÓN POR SARS-COV-2 EN PACIENTE CON ELA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Batista Blasco, J.L.¹; Antolí Martínez, H.²; Rodríguez Lavado, I.¹; López Moreno, Y.²; García Martín, G.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos. El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía, generalmente desmielinizante, de origen inflamatorio, y en muchos casos con infección previa como detonante. Raramente la afectación craneal es el síntoma principal. Se han publicado casos compatibles con SGB asociados a infección por SARS-Covid 19, pero en contadas ocasiones con afectación craneal.

Material y métodos. Presentamos un caso excepcional compatible con SGB variante multineuritis craneal como debut de covid-19 en un paciente diagnosticado de ELA.

Resultados. Varón de 53 años con diagnóstico de ELA definida que presenta cefalea, diplopía y trastorno sensitivo en hemisfera izquierda de tres días de evolución. Situación previa: tetraparesia severa y piramidalismo. Al ingreso presenta tetraparesia similar pero arreflexia, oftalmoparesia, hemihipoestesia facial izquierda. Posteriormente desarrolla diparesia facial, disfonía, disfagia, disnea y tetraplejía. Se hace Rx tórax anodina y PCR sars-cov-2 positiva. Se realiza estudio analítico completo, punción lumbar, RMN neuroeje (normales); y estudio neurofisiológico (afectación desmielinizante multifocal alteración respuesta F, latencia aumentada-diferente a EMG de diagnóstico de ELA). El paciente recibe dos tandas de 5 días de inmunoglobulinas intravenosas, respondiendo parcialmente. Discreta mejoría motora distal 2/5. No mejoría de la disnea ni disfagia.

Se complica con una neumonía mixta (covid-aspiración) que precisa VMNI y finalmente fallece.

Conclusión. Presentamos una variante de SGB atípica en contexto de SARS-CoV-2, que por sí sola tiene relevancia, dado que hay escasos casos publicados similares. Además ocurre en un paciente con ELA, dificultando el diagnóstico. Presentamos argumentos suficientes para concluir que se trata de una variante de SGB (curso clínico, pruebas complementarias y mejoría con IgIV).

POLINEUROPATÍA AGUDA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE (PAID) SIMULANDO EL SÍNDROME CENTRO-MEDULAR EN EL TRANCURSO DE UNA INFECCIÓN POR SARS-COV2. ¿MÁS QUE UNA SIMPLE COINCIDENCIA?

Pallioti, L.; Cid Izquierdo, V.; Fernandez García, M.; Sánchez Boyero, M.; Portocarrero Sánchez, L.; García Ruiz, M.; López Valdés, E.; Marcos Dolado, A.; Ginestal López, R.C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Si bien cada vez más aceptada, la PAID inducida por Sars-Cov2 es una entidad todavía debatida por el mundo científico. Presentamos una manifestación atípica de PAID producida durante una infección por Sars-Cov2.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico de una paciente atendida en planta de Neurología de nuestro hospital.

Resultados. Mujer de 28 años sin antecedentes de interés y recién diagnosticada de infección por Sars-Cov2, acude a Urgencias por cuadro progresivo de cinco días de sensación de hormigueo ascendente en ambas manos (hasta codos) asociado a dificultad para manipular objetos de la vida cotidiana. A la exploración neurológica destaca patrón de desaferentización de los cuatro miembros, arreflexia miotática generalizada y reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Además, llama la atención una marcada hipoestesia termo/tactilalgésica comprendida entre región infraclavicular y rodillas (incluyendo miembros superiores y con conservación de cara posterior de ambos muslos) con sensibilidades vibratoria y artrocinética conservadas, hallazgos compatibles con nivel sensitivo suspendido y posible afectación centromedular en territorio C5-L3. Ante todo lo descrito, se decide ingreso en planta de Neurología, realizándose inicialmente pruebas inmunológicas, microbiológicas y resonancia magnética craneal y medular. No se objetivan hallazgos patológicos salvo persistencia de positividad de PCR de Sars-Cov2 y formación de IgG contra el virus. Finalmente se realiza electromiograma que muestra un patrón de polineuropatía de predominio sensitivo desmielinizante compatible con PAID.

Conclusión. Nuevas evidencias demuestran la relación entre infección por Sars-Cov2 y PAID. En ocasiones, esta entidad puede presentarse de forma atípica, simulando un síndrome centromedular como en nuestro caso.

FASCICULACIONES Y ALTERACIÓN SENSITIVA: EL CURIOSO DEBUT DE UN SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Beltrán Rodríguez, I.¹; García-Tuñón Villaluenga, L.²; Arés Luque, A.¹; Durán Borrella, Ó.¹; Clavera de la Gándara, B.¹; Riveira Rodríguez, C.¹; de la Fuente Blanco, R.¹; Fernández López, J.F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de León; ²Servicio de Neurociencias. Hospital de León

Objetivos. Exponer la curiosa presentación de un Síndrome de Guillain-Barré, con afectación exclusivamente sensitiva y hallazgo de fasciculaciones, sin déficit motor asociado.

Material y métodos. Paciente de 72 años. Antecedentes personales: NAMC. Hipertensión arterial. Adenoma de próstata. Comienza con parestesias en miembro superior derecho distal, que 10 días después se extienden a contralateral y posteriormente a ambos pies (de predominio derecho), asociando dificultad caminar y empeorando con ojos cerrados, por lo que consulta. Desde 4 días previo al ingreso, dolor interescapular que no mejora con antiinflamatorios. Exploración física: Hipoestesia táctil distal en extremidad inferior derecha, alteración severa de la sensibilidad profunda distal de ambas extremidades inferiores. RCP flexor bilateral. Marcha inestable, taloneante, no hace tandem, Romberg muy inestable. Arreflexia universal. Presencia de fasciculaciones. Pruebas complementarias: Analítica normal. Líquido cefalorraquídeo: 1 leucocito, proteínas 47 mg/dl, Glucosa 75 mg/dl. Serología y GRAM negativo. No bandas oligoclonales. Estudio neurofisiológico compatible con Polineuropatía sensitiva motora de carácter desmielinizante y degeneración axonal secundaria (potenciales motores de amplitud disminuida); potenciales evocados somatosensoriales compatibles con afectación cordonal posterior, de predominio en MMII. Anticuerpos antigangliósidos pendientes. Resonancia magnética cervicodorsal normal.

Resultados. Ante la sospecha clínica de Síndrome de Guillain-Barré se comienza tratamiento con Inmunoglobulinas, con mejoría franca tras 5 días de tratamiento.

Conclusión. El síndrome de Guillain-Barré puramente sensitivo constituye menos del 1% del total, cursando sin debilidad de extremidades, afectación de pares craneales ni del sistema nervioso autónomo, con alteración sensitiva y conducción sensitiva anormal en pruebas neurofisiológicas. En caso de existir anticuerpos antigangliósidos, suelen ser GD1b.

LA POLIARTERITIS NODOSA, UNA POSIBLE CAUSA DE NEUROPATÍA PERIFÉRICA GRAVE

Conesa García, E.; Fages Caravaca, E.; Turpín Fenoll, L.; Vidal Mena, D.; García Carmona, J.A.; Fajardo Sanchis, J.M.; Díaz Jiménez, I.; Quesada López, M.; Sánchez Vizcaino, C.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos. Destacar, mediante la exposición de un caso, las posibles manifestaciones neurológicas de una poliarteritis nodosa (PAN).

Material y métodos. Exponemos el caso de una paciente de 69 años, que presenta fiebre, confusión, episodios de desconexión, y posteriormente, debilidad rápidamente progresiva en las 4 extremidades, todo ello precedido de diarrea y vómitos en los días previos. Durante el ingreso,

destacan otros procesos concomitantes: hemorragia digestiva, lesiones purpúricas, y dolor abdominal persistente y severo.

Resultados. Analítica: Aumento reactantes de fase aguda. Leucocitosis. Marcadores tumorales negativos. Autoinmunidad negativa (onconeuronales, antigangliósidos, antifosfolípidos, ANAs y ANCAs). Cultivos y serologías negativas. Gastroscoopia: Úlcera bulbar sangrante. Úlceras gástricas fibrinadas. EnteroTAC: Microaneurisma de arteria esplénica. TC toraco-abdominal: engrosamiento inflamatorio de sigma. Colonoscopia: inflamación en sigma. Anatomía patológica de vasculitis leucocitoclástica en pequeño vaso. Neurológico: Desorientación. Tetraparesia (predominio derecho, proximal). RM cerebral: Ictus agudos puntiformes periventriculares y subcorticales. LCR: Bioquímica, Estudio microbiológico y Citología normales. EMG: polineuropatía aguda motora axonal (AMAN). Las inmunoglobulinas mejoraron balance muscular.

Conclusión. La PAN es una vasculitis necrotizante que genera estenosis vascular segmentaria, microaneurismas y trombos en vasos de mediano y pequeño calibre. Los ANCA son típicamente negativos. Puede manifestarse con fiebre, síntomas constitucionales, lesiones cutáneas nodulares/purpúricas, dolor abdominal/sangrado digestivo, y alteraciones neurológicas. La neuropatía periférica es la manifestación neurológica más frecuente, y dentro de esta, la mononeuritis múltiple. En fases avanzadas, puede confundirse con una polineuropatía simétrica. Es llamativo en nuestro caso el diagnóstico de polineuropatía axonal simétrica puramente motora en el estudio neurofisiológico. Puede afectarse el sistema nervioso central, con cefalea, alteraciones cognitivas, ictus y crisis epilépticas.

DESCRIPCIÓN DE UNA POBLACIÓN ESPAÑOLA DE PORTADORES ASINTOMÁTICOS Y PACIENTES CON ATTR-PN EN ÁREAS ENDÉMICAS Y NO-ENDÉMICAS. ESTUDIO SOBRE EL MANEJO DE LOS PORTADORES EN AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TR

Galán Dávila, L.¹; Martínez Valez, F.²; Buades Reines, J.³; Tarilonte Diez, P.⁴; Setaro, F.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Medicina. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Medicina. Hospital Son Llatzer; ⁴Departamento Médico. Pfizer

Objetivos. La amiloidosis hereditaria por transtiretina (ATTRv) es una enfermedad rara, multisistémica, causada por mutaciones en el gen de la transtiretina (TTR). El objetivo del presente estudio es describir la población de portadores sanos (PS) y pacientes con ATTR-PN en estadio 1 (PA) en España.

Material y métodos. Estudio observacional, transversal, en 7 hospitales, incluyendo zonas endémicas (ZE). Se recogió información de la historia y en visitas de PS y PA diagnosticados en los últimos 12 meses.

Resultados. 86 PS y 19 PA fueron incluidos. 51% PS y 53% PA fueron de zonas no-endémicas (ZNE). 57% PS y 58% PA fueron varones. 36,8% PA fueron el primer diagnóstico en la familia. Edad media en años: PS 45,5 (min18-max81) y PA 59,7 (min37-max77). La mutación más frecuente en

ambos grupos: V50M (100% de ZE y 56,8% PS y 70% PA de ZNE). Las mutaciones fueron: V50M (79%), S97Y (9,5%), V142I (6,7%), E109K (1,9%), D38N (1,9%) y A65T (0,95%). Sintomatología en PA fue: neuropatía sensitivomotora (84,2%) autonómica (73,7%), alteraciones cardíacas (63,2%) y gastrointestinales (47,4%). Norfolk-QoL-DN media: PS 6,9±10,4 vs PA 46,6±28,9 (p<0,001). NIS medio: PS 0,8±2,1 vs PA 17,7±20,5 (p<0,001). PA presentaron NIS medio más elevado en ZNE 28±22,8 vs ZE 4,9±4,1 p=0,002. La disautonomía sudomotora (ESC, µS) mediante Sudoscan® solo fue patológica en PA: pies 54,7±28,7 y manos 68,3±14,5.

Conclusión. EMPATia es el primer estudio nacional que describe la población de PS y PA. Los resultados muestran un alto nivel de conocimiento de la enfermedad, constatado con un retraso diagnóstico de solo 1,8 años.

Enfermedades Neuromusculares P2

NEUROPATÍA ASOCIADA A PLEKHG5: AMPLIANDO EL ESPECTRO FENOTÍPICO Y GENÉTICO

Baena Álvarez, B.; Sainz Amo, R.; Rodríguez Jorge, F.; Gómez Corral, J.; García Galloway, E.; Jiménez Escrig, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. El gen PLEKHG5, implicado en la vía de señalización del factor nuclear kappa B, se expresa predominantemente a nivel del SNP. En los últimos años, las mutaciones en este gen se han asociado a CMT intermedia AR tipo C y atrofia muscular espinal distal AR tipo IV. Presentamos un caso de CMT de tipo axonal secundario a una mutación no descrita previamente.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Mujer de 59 años, padres no consanguíneos, referida a nuestras consultas por parestesias de miembros inferiores de dos años de evolución destacando a la exploración hiporreflexia generalizada y discreta deformidad de pie izquierdo. El estudio neurofisiológico fue compatible con neuropatía axonal de MMII, por lo que se realizó un estudio etiológico que descartaba patología infecciosa, metabólica o autoinmune. La paciente presentó en el seguimiento durante 3 años empeoramiento clínico y electrofisiológico progresivo asociando hipoestesia y pérdida de fuerza de MMII de predominio distal. Se completó el estudio con análisis de proteína TTR que fue negativo y RM lumbar sin alteraciones. Se propuso biopsia del nervio sural, objetivándose cambios leves de degeneración axonal. Finalmente se solicitó un exoma para enfermedad de CMT, identificándose una nueva variante missense en homocigosis probablemente patogénica en el gen PLEKHG5 (c.475G>A; p.V159M) Hasta la fecha se han descrito otras 15 variantes patogénicas.

Conclusión. Presentamos una nueva mutación homocigótica del gen PLEKHG5 que además constituye el primer caso de CMT de tipo axonal con velocidades de conducción conservadas, ampliando así el espectro fenotípico y genético de las enfermedades asociadas a PLEKHG5.

SEGUNDO EPISODIO DE GUILLAIN-BARRÉ, ¿REALIDAD O FICCIÓN?

Vizcaya Gaona, J.; González Terriza, F.J.; Sierra Gómez, A.; González García, A.M.; El Berdei montero, Y.; Moran Sánchez, J.C.; Calabria Gallego, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar un caso clínico de un paciente con síndrome de Guillain-Barré (SGB) recurrente.

Material y métodos. Paciente que sobre los 23 años de edad presentó un cuadro caracterizado como SGB. 20 años más tarde refiere nuevo episodio consistente en pérdida de fuerza en ambos pies que fue progresando de manera ascendente en pocos días, con antecedente claro de cuadro catarral en los días previos.

Resultados. Exploración al ingreso: hiporreflexia generalizada +/- . Imposibilidad para la marcha de talones y puntillas. Lasègue positivo. Tetraparesia 3+/5. Disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo (Proteínas: 60 mg/dL). Serologías: positividad IgG para Citomegalovirus y Epstein-Barr. Estudio electrofisiológico compatible con polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda con probable componente axonal asociado. En posteriores estudios se dio una mejoría, llegando a la práctica normalidad en el momento actual. En los años posteriores el paciente ha acudido a consulta de neurología aquejándose de diversos síntomas somáticos, sin objetivarse una posible recurrencia en el estudio neurofisiológico, así como en la exploración neurológica.

Conclusión. El SGB es generalmente una enfermedad monofásica, pero en algunos pocos casos (1-6%), se podría dar una recurrencia tras un intervalo de muchos años. Los desencadenantes parecen estar presentes con más frecuencia en los casos recurrentes que en los no recurrentes. Es importante diferenciar bien una recurrencia tardía, como la que nos ocupa, de un empeoramiento precoz, atribuible más bien a fluctuaciones relacionadas con el tratamiento (fin de dosis) o con el debut de una polirradiculoneuropatía desmielinizante idiopática crónica, lo cual puede ocurrir hasta en un 16% de los casos.

POLIRRADICULONEUROPATÍA AGUDA MOTORA AXONAL CON REFLEJOS OSTEOTENDINOSOS VIVOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.; Riveira Rodríguez, C.; Hernández Echebarria, L.; de la Fuente Blanco, R.; Clavera de la Gándara, B.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Exponer un caso clínico de polirradiculopatía aguda motora axonal sin presencia de arreflexia.

Material y métodos. Paciente de 48 años, sin antecedentes personales de relevancia, que ingresa a por debilidad

muscular. Una semana previa, cuadro de malestar general, diarrea sin fiebre, con mejoría tras 48 horas. Dos días después comienza con debilidad muscular en miembros superiores, y posteriormente, en miembros inferiores, que fue progresando hasta impedirle levantarse de la silla sin ayuda, habiendo sufrido varias caídas. A la exploración neurológica se objetiva tetraparesia flácida, con balances 4-/5 en cuatro extremidades de forma proximal, 5-/5 distal en miembros inferiores y 4/5 distal en miembros superiores. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos, marcha paraparesia proximal. Analítica normal, salvo CK 222UI/L. Serologías negativas, salvo IgG positivo para VHS, CMV y toxoplasma, siendo las IgM negativas. Gasometría arterial normal. Coprocultivos negativos, incluyendo *Campylobacter* Jejuni. Líquido cefalorraquídeo: 1 leucocito, 92 proteínas, ADA 6, glucosa 60. Índice de link 0,7. 4-6 bandas oligoclonales en espejo compatible con inflamación sistémica. Serologías LCR y cultivos negativos. Autoinmunidad negativa. ECG normal. Radiografía de tórax normal. Estudio neurofisiológico compatible con polirradiculoneuropatía motora de carácter axonal y afección predominante de miembros inferiores.

Resultados. Tras inmunoglobulinas intravenosas presenta mejoría clínica progresiva.

Conclusión. Aunque la polirradiculoneuropatía aguda motora axonal es una variante del síndrome de Guillain-Barré que suele cursar con hiporreflexia/arreflexia, existen casos en los que los reflejos se conservan o, incluso, se encuentran levemente exaltados. Es preciso tener en cuenta este dato al explorar a este tipo de pacientes, no pudiendo descartar dicha etiología ante este curioso hallazgo.

ESCAPULA ALADA POR DOMINADA

Rodríguez López, A.; Muñoz García, M.; San Pedro Murillo, E.; González Ortega, G.; Morales García, E.; Salgado Cámara, P.; González De la Aleja, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La escápula alada unilateral incluye en su diagnóstico diferencial enfermedades musculares, radiculopatías o neuropatías entre las que destaca la del nervio torácico largo que, en ausencia de dolor significativo, puede ser de un origen compresivo insospechado.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico (con imágenes).

Resultados. Mujer de 30 años que despierta con impotencia funcional del miembro superior derecho para elevarlo más de 110° y molestia leve en dicho hombro. Niega pérdida de masa muscular ni torpeza reciente. En la exploración se objetiva escápula alada que se acentúa con la flexión anterior del hombro; en el balance muscular presenta limitación para la abducción del miembro superior derecho que corrige al fijar la escápula, con resto de movimientos conservados y reflejos osteotendinosos normocinéticos. Por lo demás, no presenta oftalmoparesia, debilidad facial, alteración de la sensibilidad ni de la marcha. En la anamnesis dirigida, refiere realizar entrenamiento deportivo habitual con dominadas, la última vez el día anterior, que permite el diagnóstico de una neuropatía del nervio torácico largo por tracción. La paciente cesó su entrenamiento y la clínica se resolvió por completo en un mes, antes de realizar la electromiografía.

Conclusión. La neuropatía del nervio torácico largo produce una escápula alada por parálisis del músculo serrato anterior, que se hace máxima en la flexión anterior del miembro superior. La tracción repetitiva es un posible mecanismo lesional sobre el nervio que se resuelve cesando la actividad.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ POSTVACUNAL: CUANDO EL PROBLEMA NO ES LA TROMBOSIS

González Romero, A.; Marín Conesa, E.; Hernández Hortelano, E.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos. El síndrome de Guillain-Barré engloba un amplio espectro de síndromes clínicos secundarios a eventos inmunógenos, generalmente infecciones respiratorias o gastrointestinales, aunque de forma infrecuente se han descrito casos tras vacunación con virus vivos atenuados. El propósito es presentar un paciente con síndrome de Guillain-Barré (variante Miller-Fischer atípica) como posible efecto adverso de la vacunación con Vaxzevria.

Material y métodos. Paciente de 61 años, sin antecedentes, que ingresa por alteración de la marcha y asimetría facial. Exploración neurológica: disartria, paresia facial periférica bilateral de predominio derecho, paresia simétrica 3/5 en ambos MMII con arreflexia universal, hipoestesia táctil y propioceptiva en guante y calcetín y dismetría en las cuatro extremidades con ataxia de la marcha. En las pruebas complementarias aparece disociación albuminocitológica en LCR y EMG compatible con polineuropatía aguda desmielinizante, descartándose patología de fosa posterior en RM craneal y diagnosticándose de síndrome de Guillain-Barré (variante Miller-Fischer atípica), por lo que fue tratado con pauta de inmunoglobulinas.

Resultados. La situación del paciente mejoró progresivamente en los días siguientes, persistiendo al alta marcha atáxica y dismetría leves. Al revisar los antecedentes, refería como único evento inmunógeno previo la vacunación con Vaxzevria 12 días antes. Durante el ingreso se realizaron analítica, serologías y estudio microbiológico del LCR descartando otras posibles etiologías, siendo todas las pruebas normales.

Conclusión. Las vacunas virales están descritas como posible causa de síndrome de Guillain-Barré y, dada la gran proporción de población que está recibiendo actualmente una pauta vacunal contra el SARS-cov2, nuevos casos de reacciones adversas postvacunales infrecuentes serán descritos en los próximos meses.

PLEXOPATÍA BRAQUIAL SECUNDARIO A COMPRESIÓN POR ANEURISMA AXILAR DE ORIGEN INFECCIOSO

Soares Almeida Junior, S.; Mendonza Grimón, M.D.; Pérez Vieitez, M.D.C.; Pérez Hernández, P.M.; Pareja Herrero, F.J.; Martínez Sanchez, M.; De La Nuez González, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos. La plexopatía braquial es una forma de neuropatía periférica de etiología variada, siendo las lesiones traumáticas la causa más común. Los aneurismas localizados en extremidades superiores son causa extremadamente rara de plexopatía por compresión directa del plexo braquial. Se desconoce su prevalencia exacta y pocos casos han sido publicados en la literatura. El objetivo es describir un caso clínico de paciente con plexopatía braquial por compresión de aneurisma axilar de etiología infecciosa.

Material y métodos. Varón de 77 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes y endocarditis infecciosa aórtica secundaria a bacteriemia por *Staphylococcus Gallolyticus* que presentó cuadro de paresia en miembro superior izquierdo (MSI) y mano caída de 3 meses de evolución. En exploración destaca presencia de masa pulsátil de unos 5cm en hueco axilar izquierdo, ausencia de pulsos distales, balance muscular MSI: abducción hombro 2-3/5, aducción 4/5, flexión codo 4/5, extensión 2-3/5, distal 0/5. Hipoestesia e hiporreflexia en MSI.

Resultados. Se realizó EMG con hallazgos compatibles con plexopatía braquial izquierda con afectación predominante de tronco medio e inferior. Se amplió estudio con RMN plexo objetivando masa ovoidea axilar izquierda sugestiva de aneurisma con efecto compresivo sobre estructuras neurovasculares. Finalmente se indicó Doppler axilar que confirmó presencia de aneurisma de 52 mm de diámetro. Tras cirugía endovascular del aneurisma, paciente recupera funcionalidad de MSI.

Conclusión. La plexopatía braquial por compresión aneurismática de la arteria axilar es una complicación neurológica poco frecuente que requiere un elevado índice de sospecha clínica para su diagnóstico. Dado que puede ser altamente invalidante, es necesario un manejo diagnóstico-terapéutico adecuado.

MIOCARDIOPATÍA EN UNA PACIENTE PORTADORA DE LA MUTACIÓN M.3243A>G; ¿SECUNDARIA A DIABETES MAL CONTROLADA O DEBIDA A DISFUNCIÓN MITOCONDRIAL?

Rodríguez López, A.¹; González Ortega, G.¹; Morales García, E.¹; San Pedro Murillo, E.¹; Blázquez Enzinar, A.²; Martín Casanueva, M.Á.²; Hernández Laín, A.³; Delgado Jiménez, J.⁴; Domínguez González, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Bioquímica. Hospital Universitario 12 de Octubre;

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre;

⁴Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Las enfermedades mitocondriales pueden afectar a cualquier órgano, siendo frecuente la afectación cardíaca. Pueden debutar con miocardiopatía hipertrófica de mal pronóstico, que requiere un diagnóstico precoz.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico

Resultados. Mujer de 57 años diagnosticada de citopatía mitocondrial a raíz del diagnóstico en un familiar. Presenta hipoacusia bilateral y diabetes mitocondrial con mal control metabólico. También refiere fatiga intensa de varios años de evolución sin debilidad muscular a la exploración; sus niveles de CK son normales. Es portadora de la mutación m.3243A>G en el gen MTTL1, con una carga mutacional

del 50% en orina y del 25% en sangre. Se completa el estudio con un electrocardiograma en ritmo sinusal y un ECO cardio transtorácico que muestra hipertrofia ventricular moderada con disfunción del ventrículo izquierdo en rango medio. Una coronariografía descarta lesiones secundarias a la diabetes y un cateterismo derecho descarta hipertensión pulmonar. Se obtiene una biopsia endomiocárdica que muestra una carga mutacional del 90% confirmando el origen mitocondrial de la miocardiopatía. Se indica seguimiento cardiológico estrecho y se pauta ivabradina con mejoría de la función cardíaca.

Conclusión. Las enfermedades mitocondriales debidas a mutación en el ADN mitocondrial son clínicamente muy heterogéneas. El análisis dirigido del porcentaje de heteroplasmia mutante en distintos tejidos puede ser útil en la caracterización del fenotipo y la confirmación diagnóstica.

IMPORTANCIA DEL ESTUDIO DE LAS MUTACIONES EN EL GEN POLG EN LA ATAXIA DE INICIO EN EDAD ADULTA

García-Cabo Fernández, C.¹; Álvarez, M.V.²; Fernández Vega, I.³; Mateos Marcos, V.⁴; Suárez Santos, P.¹; Morís de la Tassa, G.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias; ⁴Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias

Objetivos. Los pacientes con mutaciones en el gen POLG presentan un amplio espectro fenotípico desde síndromes atáxicos hasta formas de parkinsonismo o epilepsia. En este trabajo presentamos 4 pacientes portadores de mutaciones en el gen POLG con clínica de ataxia, sumada a otras manifestaciones neurológicas.

Material y métodos. Se realizó una revisión de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de mutación en el gen POLG de una consulta de enfermedades neuromusculares en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se estudiaron 3 varones y una mujer de edad adulta (edad media 40 años, 27-46). Ninguno de ellos tenía antecedentes familiares reseñables. El síntoma guía que motivó la consulta fue una alteración de la marcha de tipo ataxia en todos ellos. Uno de los pacientes presentaba epilepsia y otro una oftalmoparesia externa progresiva. Todos ellos mostraron hipoestesia distal en ambos miembros inferiores y ataxia en los 4 miembros. Además presentaban una arreflexia generalizada. Los estudios de neuroimagen encefálica fueron normales salvo en un paciente con atrofia cerebelosa. El estudio neurofisiológico reveló una neuropatía sensitiva axonal en todos ellos. La biopsia muscular mostró agregados mitocondriales en todos ellos y el estudio molecular reveló mutaciones (c.22436>c p (trp748Ser), A467T y p-W748S) en el gen POLG

Conclusión. En casos de ataxia de inicio en la edad adulta, debe considerarse el diagnóstico de mutaciones en el gen POLG, sobre todo, si se asocia a neuropatía sensitiva.

DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1 EN HOMOCIGOSIS, LA COMPLEJA RELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO

Reguera Acuña, A.¹; González Velasco, G.M.²; Viejo Díaz, M.³; Rodríguez Jerez, F.⁴; Álvarez Martínez, V.³; Moris De la Tassa, G.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias; ⁴Servicio de Neumología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es una miopatía de herencia autosómica dominante por expansión del triplete CTG en el gen de la miotonina kinasa (DMPK). El objetivo es presentar una paciente con expansión patológica en ambos alelos.

Material y métodos. Mujer de 41 años, con antecedente de retraso psicomotor (dificultad en el aprendizaje escolar y en la deambulacion) con dependencia parcial para actividades básicas de la vida diaria, intervenida de cataratas a los 30 años. Como antecedentes familiares, madre diagnosticada de enfermedad de Alzheimer e intervenida de cataratas precozmente. En la exploración física destaca paresia facial bilateral, calvicie frontal, atrofia temporal, tetraparesia proximal 4/5, paresia axial con incapacidad para elevar la cabeza desde el decúbito y fenómeno miotónico en manos.

Resultados. Analítica con hallazgo de CK elevada (400 U/L), cariotipo normal, array-CGH normal, y genotipo con expansión patológica (50 repeticiones) del trinucleótido CTG en ambos alelos del gen DMPK. El estudio posterior de los progenitores mostró afectación heterocigota de la madre (alelo patológico con 70 repeticiones) y alelo en rango premutado en el padre (42 repeticiones).

Conclusión. La gravedad y precocidad de la DM1 se relaciona con el número de repeticiones del triplete CTG. En los excepcionales casos de homocigosis descritos no se ha podido establecer una correlación con mayor gravedad. Nuestra paciente presenta una afectación cognitiva grave y precoz con afectación muscular más leve, en probable relación con la doble expansión. Destacar además una mayor expansión de repeticiones en el alelo patológico de uno de los progenitores, siendo este un hallazgo poco habitual.

SÍNDROME DE SOLAPAMIENTO DE MIOSITIS NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA Y MIASTENIA GRAVIS ASOCIADO A TIMOMA

López Mesa, C.A.; Valderrama Martín, C.; Carvajal Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos. Describir el caso de un paciente con antecedentes de timoma y diagnóstico simultáneo de miastenia gravis (MG) y miositis necrotizante inmunomediada (MNI).

Material y métodos. Varón de 49 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 y timoma B1 grado III tratado mediante quimioterapia, cirugía y radioterapia, sin evidencia de enfermedad activa durante once años, que presenta un cuadro de disfonía, disfagia, debilidad muscular y mialgias de tres semanas de evolución.

Resultados. El paciente presentó en la exploración debilidad y fatigabilidad de musculatura cervical, debilidad proximal de extremidades inferiores e hipofonía con fatigabilidad. En el estudio analítico presentó elevación de CPK y positividad

para anticuerpos anti-titina y anti-AChR, con negatividad para anti-SRP y anti-HMGCR. El estudio electromiográfico mostró una intensa actividad espontánea, fibrilaciones, ondas lentas positivas y descargas de alta frecuencia. La estimulación repetitiva no mostró decrementos ni facilitación de las respuestas. En la biopsia de músculo esquelético se vieron fibras necróticas con fenómenos de miofagia, sin infiltrados inflamatorios. El estudio inmunohistoquímico mostró una sobreexpresión difusa del CMH-1 en membrana y sarcoplasma, junto con fibras regenerativas con positividad para miosina neonatal. Los hallazgos llevaron al diagnóstico simultáneo de MNI y MG. El timoma no mostró evidencia de enfermedad activa. El paciente presentó respuesta completa al tratamiento con corticoides.

Conclusión. Las formas de MG y MNI con presentación atípica deben poner bajo sospecha la existencia de síndromes de solapamiento, especialmente en presencia de factores predisponentes como un antecedente de timoma.

DÉFICIT DE COMPLEJO IV DE CADENA RESPIRATORIA MITOCONDRIAL A TRAVÉS DE UN CASO

Ruiz Nieto, N.¹; Vilar Ventura, R.M.¹; Segura Cerdá, A.¹; Barea Moya, L.¹; Zahonero Ferriz, A.¹; Aparicio Collado, H.¹; Muelas Gómez, N.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos. Los déficits de la cadena respiratoria son un grupo de enfermedades mitocondriales muy heterogéneas, caracterizadas por una disfunción del metabolismo oxidativo en la etapa final de transducción de energía.

Material y métodos. Se describe el caso clínico de un paciente con miopatía y polineuropatía asociadas a déficit de complejo IV de cadena respiratoria mitocondrial.

Resultados. Varón de 19 años con antecedente de obesidad mórbida y sin otros antecedentes de interés, que ingresa por cuadro progresivo y subagudo de alteración de la sensibilidad en extremidades de meses de evolución, manifestada como hiperestesia y dolor neuropático, con posterior aparición de debilidad muscular. En los estudios analíticos destaca una elevación de CPK, junto con déficit de fólculo, hierro y vitaminas B12, D y A. El estudio ENG/EMG muestra datos de polineuropatía axonal de predominio sensitivo muy grave, junto con rasgos miopáticos y actividad de denervación activa en músculos proximales. Se realiza biopsia muscular y de nervio, que resulta sugestiva de miopatía metabólica. El estudio genético mediante panel de miopatías no revela variantes patogénicas y en el estudio de cadena respiratoria mitocondrial se detecta un déficit del complejo IV.

Conclusión. Las enfermedades mitocondriales constituyen un grupo de trastornos en los que el paciente presenta una asociación de síntomas y signos muy diversos que se modifican a lo largo de la evolución, haciendo complejo su estudio. Resulta fundamental la sospecha clínica para llegar al diagnóstico. Aunque en el momento actual sólo disponemos de tratamientos sintomáticos, se están desarrollando terapias de sustitución específicas y se esperan grandes avances en este sentido.

CARACTERIZACIÓN FENOTÍPICA DE NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN HSBP1

Reverter Sánchez, A.¹; Lucente, G.²; Arbex Bassols, A.²; Almendrote Muñoz, M.²; Ramos Fransi, A.²; Nogales Gadea, G.³; Martínez Piñero, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol;

³Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos. Reportar dos nuevas mutaciones en el gen HSBP1 en 3 pacientes españoles con fenotipo atípico.

Material y métodos. Caso 1: Varón de 66 años, con debilidad distal de EEII a los 46 años. Caso 2: Varón de 65 años, hermano de caso 2, con debilidad distal de EEII a los 53 años. Caso 3: Mujer de 46 años, sin antecedentes familiares, con trastorno sensitivo y debilidad distal en EEII, de inicio a los 44 años.

Resultados. El estudio electrofisiológico de todos los pacientes mostró una polineuropatía axonal sensitivo-motora con atrapamientos en lugares susceptibles a la presión, con un patrón neurógeno y sin denervación aguda. Todos ellos también presentaron elevación de CKs (250-800 U/L). Caso 1: RM de EEII con infiltración grasa de ambos semimembranosos y de bíceps femoral izquierdo. Secuenciación de genes PMP22, SMN1 y SMN2 sin variantes patogénicas. En casos 1 y 2, se identifica la variante probablemente patogénica c.407G>A (p.Arg136Gln) en heterocigosis en el exón 2 del gen HSPB1, no descrita previamente en la literatura. Caso 3: Se identifica la variante no descrita c584A>G en heterocigosis en el exón del gen HSPB1, realizándose estudio de segregación.

Conclusión. Las mutaciones en el gen HSPB1 pueden cursar con atrapamientos en lugares susceptibles a la presión, remediando una neuropatía por labilidad a la presión (HNPP). La elevación de CKs y el patrón y tipo de alteración de la señal muscular en la RM del caso 1, apunta a una posible afectación primaria de fibra muscular concomitante.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON EXPANSIÓN DEL GEN C9ORF2 EN EL HUVR

Gómez Fernández, F.J.; Rojas-Marcos Rodríguez-Quesada, Í.; Fernández García, R.; Franco Macías, E.; Jesús Maestre, S.; Cabrera Serrano, M.; Paradas López, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Describir la serie de pacientes con estudio positivo para la expansión del hexanucleótido GGGGCC en el primer intrón del gen C9ORF2, en relación a sintomatología neuromuscular.

Material y métodos. Estudio descriptivo observacional de pacientes entre noviembre 2010-marzo 2021 para la expansión patológica en gen C9ORF2 de nuestro centro. Se recogieron: historia familiar, fechas de inicio y primera consulta, clínica neurológica, clínica neuromuscular, evolución y consejo genético.

Resultados. Se realizaron 203 estudios de amplificación del gen C9ORF2, procedentes de las Unidades de Demencias (87/43%), Neuromuscular (89/44%), Trastornos del movimiento (27/13%). 14 estudios (7%) resultaron positivos (9 hombres/5 mujeres) de entre 37 y 74 años. 11 pacientes tenían antecedente familiar de 1º/2º grado sugestivos de enfermedad neurodegenerativa. La forma de presentación fue neuromuscular en 6 pacientes, deterioro cognitivo en

4 y parkinsonismo en 1. 8 pacientes presentaban al inicio signos de neurona motora (1ªMN en 2; 2ª en 3; ambas en 2). 1 paciente, con inicio como prosopagnosia, presentó síntomas neuromusculares tras 4 años de evolución. Se realizó consejo genético en todos los casos. 13 individuos de 6 familias decidieron realizarse estudio genético en fase presintomática, con 3 positivos.

Conclusión. La expansión del hexanucleótido GGGGCC en el primer intrón del gen C9ORF72 conlleva un espectro de sintomatología que se debe conocer para detectar casos sugestivos de estudio, dadas las implicaciones pronósticas y familiares. El espectro demencia-enfermedad de motoneurona-trastornos del movimiento, es el eje principal de sospecha, así como la importancia de la historia familiar. Asimismo, el consejo genético es fundamental para evitar la transmisión de dicha mutación a la descendencia.

Enfermedades Neuromusculares P3

PARÁLISIS FLÁCIDA AGUDA SECUNDARIA A INFECCIÓN POR VIRUS DEL NILO OCCIDENTAL

Guerra Hiraldo, J.D.¹; Fuerte Hortigón, A.¹; Sánchez Fernández, F.¹; Menéndez De León, C.¹; Domínguez Mayoral, A.²

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

Objetivos. El virus del Nilo Occidental (VNO) es un arbovirus transmitido globalmente por mosquitos del género Culex. Aproximadamente el 80% de las infecciones son asintomáticas. Un 20% desarrolla un cuadro pseudogripal y el 1% padecerá enfermedad neuroinvasiva: meningitis, encefalitis, parálisis flácida aguda o polineuropatías agudas.

Material y métodos. Describimos un caso clínico de parálisis flácida aguda secundario a infección por VNO.

Resultados. Paciente de 63 años, antecedentes personales de hipertensión arterial. Acude a urgencias por fiebre de 3 días de evolución y debilidad generalizada. En la exploración presenta rigidez nuchal, parálisis facial derecha y una paresia flácida asimétrica de miembros superiores (MMSS). La bioquímica de Líquido Cefalorraquídeo muestra 149 leucocitos/mm³, proteinorraquia 56mg/dl y glucorraquia normal. No se identifica agente infeccioso. TC craneal simple normal. Se pauta terapia antimicrobiana empírica. La situación clínica de la paciente empeora rápidamente con compromiso de musculatura respiratoria, precisando ventilación mecánica. En estudios de imagen se observa hiperintensidad en T2 restringida a astas anteriores de la sustancia gris medular desde C3 a C6. EMG-ENG compatible con neuropatía axonal de MMSS sin afectación sensitiva. En estudios serológicos se detectan IgM e IgG específicas contra VNO. Tras 36 días de ingreso hospitalario la paciente fue alta domiciliaria con paresia secuestral de MMSS.

Conclusión. La parálisis flácida aguda es una entidad poco frecuente con unas características clínicas bien definidas. Está producida por la afectación de las astas anteriores de la sustancia gris medular. La causa más frecuente es vírica. El diagnóstico precoz podría ayudar a definir el pronóstico y a implementar medidas de prevención poblacional.

NEURONOPATÍA SENSITIVA Y MOTORA DE INICIO FACIAL (FOSMN): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ELECTROFISIOLÓGICAS

Moreno de la Bandera, A.J.¹; Juan Martínez, C.¹; Miralles Morell, F.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases;

²Servicio de Medicina. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. Describir las características clínicas y electrodiagnósticas de un paciente con un diagnóstico de presunción de FOSMN.

Material y métodos. La exploración electrodiagnóstica incluyó neurografía, electromiografía de aguja, reflejo trigémino-facial y reflejo trigémino-trigeminal. Se llevó a cabo también una RMN cráneo-medular, análisis generales y estudio de la autoinmunidad.

Resultados. Varón de 59 años que consulta por debilidad, amiotrofia y fasciculaciones en el brazo derecho, seguida de debilidad braquial izquierda, debilidad cervical, disfagia y disartria, de 9 meses de evolución. En la exploración se observaron signos piramidales, también de predominio derecho. Los síntomas motores se precedieron de adormecimiento y discomfort facial derecho, con extensión facial izquierda y a la calota, aunque manteniendo la asimetría, y por los que no había consultado. El electromiograma mostró cambios neurogenos con denervación-reinervación y pérdida de unidades motoras en la región cervical y torácica pero no en la lumbosacra. El reflejo de parpadeo y el reflejo inhibidor maseterino estaban abolidos. Los anticuerpos anti-AChR, anti-MuSK, anti-ENA y anti-neuronales fueron negativos y el estudio de neuroimagen normal. Se ha programado una tanda de inmunoglobulinas endovenosas.

Conclusión. El FOSMN es una enfermedad muy rara, de etiología desconocida y cuyo diagnóstico se basa en un cuadro clínico característico y en la ausencia de explicaciones alternativas. Los estudios electrodiagnósticos son fundamentales para establecer la existencia de una afectación difusa de la segunda motoneurona y también para objetivar la afectación sensitiva facial. La existencia de signos piramidales en nuestro paciente favorecería la hipótesis de una enfermedad afín a la ELA.

EFGARTIGIMOD EN LA POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA (PDIC): CARACTERÍSTICAS BASALES PROVISIONALES DEL ESTUDIO ADHERE DE FASE 2

Juntas Morales, R.¹; Allen, J.²; Lewis, R.³; Merckies, I.⁴; Parys, W.⁵; Vangeneugden, T.⁵; Tse, A.⁵; Hofman, E.⁵; van Doorn, P.⁶

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

²Department of Neurology. University of Minnesota; ³Department of Neurology. Cedars-Sinai Medical Center; ⁴Department of

Neurology. Maastricht University Medical Centre; ⁵Department of Neurology. Argenx; ⁶Department of Neurology. University Medical Center

Objetivos. Efgartigimod es un fragmento Fc de anticuerpos IgG1 humanos. Bloquea el FcRn. Disminuye el reciclaje de IgGs reduciendo los autoanticuerpos IgG patogénicos probables causantes de la patogenia de PDIC. ADHERE en curso (NCT04281472) examina la eficacia y seguridad de efgartigimod subcutáneo (SC) coformulado con hialuronidasa humana recombinante PH20 (efgartigimod PH20SC) como tratamiento semanal (dosis de ~6 ml/inyección).

Material y métodos. El objetivo es incluir pacientes adultos con PDIC sin tratamiento previo o con PDIC activa en tratamiento. Los pacientes que reciben tratamiento, al inicio del estudio suspenderán su tratamiento durante el periodo run-in ≤12 semanas. Tras una fase abierta ≤12 semanas de tratamiento con 1000 mg de efgartigimod PH20SC semanal (fase A), los pacientes respondedores entrarán en una fase aleatorizada (48 semanas) placebo o tratamiento semanal (fase B). Aproximadamente 130 pacientes participarán en la fase B y serán incluidos en el análisis principal. Presentamos las características iniciales de los pacientes que participan en la fase A. Está previsto un análisis provisional de futilidad cuando los primeros 30 pacientes hayan finalizado la fase A.

Resultados. A 18 febrero 2021, hay 40 pacientes incluidos (12 Norteamérica, 28 Europa, Rusia y Oriente Medio) en tratamiento con efgartigimod PH20SC. Antes de su inclusión, 40% (16/40) no habían recibido tratamiento previo, 25% (10/40) habían recibido tratamiento con inmunoglobulinas y 35% (14/40) corticoesteroides. En una revisión inicial de la eficacia antes de que 30 pacientes finalizaron la fase A, el número de pacientes que respondían al tratamiento superaba el límite de futilidad predefinido; por lo que el estudio continuará según lo previsto.

Conclusión. ADHERE finalizará en 2023.

MUERTE ENCEFÁLICA CON EEG NORMAL: UN CASO DE BOTULISMO

Olmedo Saura, G.; Reyes Leiva, D.; Cortés Vicente, E.; Collet Vidiella, R.; Martínez Viguera, A.; Querol Gutiérrez, L.A.

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

Objetivos. El botulismo es un síndrome excepcional y grave. Es producido por la inhibición de la liberación presináptica de acetilcolina, secundario a la interacción de la toxina de *C. botulinum* con proteínas [SNARE] involucradas en la fusión de vesículas de acetilcolina con la membrana.

Material y métodos. Varón de 66 años con antecedentes de enolismo, HTA, DM2 y Parkinson. Presenta malestar general, vómitos e hipotensión, necesitando soporte con noradrenalina. A las 48 horas inicia disfagia, disnea y desaturación. Se realiza IOT y se traslada a UCI. En la primera valoración neurológica presenta oftalmoparesia y pupilas medias no reactivas. Revalorado por pérdida de reflejos de tronco. Exploración con midriasis arreactiva, oftalmoplejía sin movimientos oculocefálicos, ptosis, plejía facial bilateral, ausencia de reflejo nauseoso y túsígeno. Mínima movilización de ambas manos tras estímulo doloroso. Reflejos musculares profundos mantenidos.

Resultados. Radiografía de abdomen con íleo adinámico. RMN, EEG, punción lumbar y analítica normales. Autoinmunidad negativa. Electromiograma muestra disminución de CMAPs. Incremento de los potenciales motores con estimulación repetitiva de alta frecuencia (20 y 30Hz). SNAPs normales. Velocidad de conducción motora, sensitiva y latencia distal normales. Iniciamos tratamiento con antitoxina botulínica heptavalente. A las 24 horas comienza con lenta mejoría clínica. Confirmación microbiológica en Hospital Puerta de Hierro.

Conclusión. El botulismo es un síndrome neuromuscular con características clínicas y electrofisiológicas únicas. La afectación ocular y parálisis descendente, junto con clínica disautonómica pupilar y digestiva, deben llevar a la realización de test diagnósticos (especialmente EMG). Con una sospecha clínica sólida debe iniciarse anti-toxina, ya que su eficacia depende de su rápida administración.

PREVALENCIA DE MIASTENIA GRAVIS EN UN HOSPITAL DE MALLORCA

Villalonga Massutí, A.; Ripoll Calafat, A.; Usón Martín, M.M.; Descals Moll, M.C.; Montala Reig, J.C.; Figuerola Roig, A.; Espino Ibáñez, A.M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos. La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular (defecto a nivel post-sináptico) caracterizada por debilidad muscular y fatiga. Está mediada por anticuerpos circulantes dirigidos contra receptores y otras proteínas de la placa motora (PM). Es una enfermedad relativamente rara con una distribución bimodal en función de la edad y el sexo. Con el objetivo de mejorar el abordaje terapéutico y esclarecer el pronóstico de estos pacientes, deberían ser clasificados en diferentes subgrupos basados en criterios clínicos y analíticos.

Material y métodos. Se analiza, en función de los subgrupos propuestos, la prevalencia de los diferentes tipos de MG en los pacientes comprendidos entre 2002 y 2020 de un hospital de Mallorca.

Resultados. Se han incluido 40 pacientes, con mayor prevalencia en el sexo masculino (57,5%). Del total de pacientes, un 27,5% debutó antes de los 50 años y un 62,5% lo hizo después. Un 37,5% de los pacientes presentaba MG ocular, de los cuales, un 40% evolucionó posteriormente a enfermedad generalizada. El 75% de los pacientes presentó anticuerpos anti-receptor de acetilcolina y un 12,5% asoció timoma o hiperplasia tímica.

Conclusión. Está aumentando la prevalencia de la MG (especialmente en edades avanzadas) gracias a un mayor conocimiento de la enfermedad, mejores técnicas diagnósticas y al aumento de la esperanza de vida poblacional y en estos pacientes. Ajustando las variables en función de la edad y el sexo, nuestra muestra sigue una distribución normal.

SÍNDROMES MIASTÉNICOS SECUNDARIOS AL TRATAMIENTO CON FÁRMACOS MODULADORES DE LA INMUNIDAD

Martín Arroyo, J.; Rivera Sánchez, M.J.; Gallo Valentín, D.; Manrique Arregui, L.; Fadrique Rojo, C.; Cano

Abascal, Á.; Ortega Valín, F.; González Quintanilla, V.; Rodríguez Rodríguez, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Descripción de dos casos de síndrome miasténico derivados del tratamiento con fármacos inmunoterápicos en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Revisión de dos casos clínicos.

Resultados. Caso 1: Varón de 70 años, con antecedente de carcinoma pobremente diferenciado de pulmón. Inicio de cuadro miasténico con hipofonía, ptosis palpebral bilateral y tetraparesia de predominio proximal tras segundo ciclo de tratamiento con pembrolizumab. Empeoramiento progresivo a pesar de tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa e inmunoglobulinas. El paciente falleció a las 2 semanas del inicio del cuadro. Caso 2: Varón de 67 años con antecedente de carcinoma urotelial de alto grado metastásico. Inicio con cuadro de instauración progresiva consistente en ptosis palpebral bilateral, diplopía en el plano vertical y debilidad muscular tras tratamiento con los fármacos inmunoterápicos durvalumab y tremelimumab. El paciente presentó buen control sintomático tras tratamiento inicial con inmunoglobulinas y posterior tratamiento de mantenimiento con corticoides. Falleció 8 meses después debido a sepsis de origen abdominal como consecuencia de la progresión tumoral.

Conclusión. El empleo de fármacos moduladores de la inmunidad favorece el desarrollo de trastornos autoinmunes, incluidos los síndromes miasténicos, que empeoran el pronóstico vital de los pacientes.

MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA SECUNDARIA A PEMBROLIZUMAB. LA OTRA CARA DE LA INMUNOTERAPIA ONCOLÓGICA

De San Vicente Celis, Z.¹; Martínez Cutillas, M.²; Velasco Calvo, R.¹; Martín García, R.¹; Méndez García, M.²; Núñez García, B.²; Cabal Paz, B.¹; Moreno-Torres Concha, V.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. Presentar un caso de Miastenia Gravis generalizada secundaria a Pembrolizumab [Inmunoterapia Oncológica (IO)].

Material y métodos. Mujer, 48 años, sin otros antecedentes. Timoma tipo B3. Timectomía + Pleurectomía + Segmentectomías (2013; año de diagnóstico). Progresión mediastínica, pleural y pulmonar por lo que inicia Pembrolizumab (2020). Unos meses después, ingresa en Unidad Coronaria por miocarditis aguda con bloqueo aurículo-ventricular completo y derrame pleural masivo.

Resultados. Hospitalizada, presenta visión borrosa sin diplopía (primera valoración Neurología). Posteriormente empeoramiento progresivo (ptosis completa, afectación bulbar y generalizada). Anticuerpos anti-acetilcolina:

Positivos (estudiados años antes, negativos). Test de fibra aislada y estimulación repetitiva, no se realizan por mala situación clínica. Manejo con altas dosis de corticoides + inmunoglobulina anti-timocítica (se diagnostica miocarditis inmunomediada). A pesar de lo cual, mala evolución y fallecimiento.

Conclusión. La IO representa una revolución terapéutica en Oncología y un cambio de paradigma en cáncer metastásico y terminal, ya que ofrece opciones en patologías y estadificaciones tumorales en las que no existían terapias eficaces. En este escenario cada vez aparecen más fármacos e indicaciones, lo que trae grandes beneficios pero también mayor posibilidad de complicaciones neurológicas graves (y de otros órganos) que pueden ser fatales. Se espera que éstas, sean cada vez más frecuentes al aumentar el número de pacientes tratados. Aunque la IO sea una oportunidad terapéutica única, hay que estar alerta a sus posibles complicaciones neurológicas inmunomediadas, en las que la suspensión del fármaco y la terapia dirigida son medidas imprescindibles.

MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA Y POLINEUROPATÍA SENSITIVA COMO DEBUT DE UN MICROCÍTICO DE PULMÓN

Lázaro Romero, A.¹; Ruiz Palomino, M.P.¹; Hernando Quintana, N.¹; Capablo Liesa, J.L.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. Es conocida la asociación entre cáncer de pulmón microcítico y la afectación neuromuscular en forma de síndrome de Eaton Lambert, pero no así con la clínica de Miastenia Gravis (MG).

Material y métodos. Se describe el caso de un varón de 69 años, ex fumador, hipertenso y con síndrome antifosfolípido (antiagregado y anticoagulado). Debuta con diplopía binocular vertical, desarrollando en tres meses, afonía, disfagia y disnea. Asociaba hiperalgesia en miembros inferiores y marcha atáxica.

Resultados. Tras estudio completo, se detectan anticuerpos contra el receptor de acetilcolina; siendo negativo para anticuerpos anti MUSK, anti canales de calcio y anti gangliósidos. Positivizan también en suero, los anticuerpos onconeuronales anti Hu (asociado con polineuropatía sensitiva) y anti Zic4 (relacionado con degeneración cerebelosa). Tras estudio con PET-TC y citológico, se diagnostica de cáncer microcítico de pulmón. Durante el proceso, precisa tratamiento sintomático con piridostigmina, prednisona e IGIV. Completa el tratamiento con quimioterapia y radioterapia.

Conclusión. Describimos un paciente con miastenia gravis generalizada (IIIB de Osserman) y polineuropatía axonal sensitiva severa como clínica de debut en contexto de un cáncer microcítico de pulmón subyacente. Dicha asociación ha sido muy poco reportada. En estos casos, la eficacia del tratamiento estándar de la MG es incierto. Es controvertido el uso de inmunosupresores una vez los síntomas de MG se han estabilizado.

MIOPATÍAS RELACIONADAS CON EL COLÁGENO: SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Aspra Martínez, D.; Jericó, I.; Pagola, I.; Torné, L.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos. Las miopatías relacionadas con el colágeno (proteína de la matriz extracelular) son un grupo de distrofias musculares secundarias a alteraciones genéticas de COL6A1, COL6A2, COL6A3 y COL12, que provocan alteración en la síntesis de colágeno. Son un grupo de miopatías heterogéneas desde el punto de vista fenotípico y genotípico.

Material y métodos. Presentamos las características clínicas, radiológicas, patológicas y moleculares de pacientes adultos con diagnóstico de miopatía asociada a mutaciones en el colágeno, reclutados de forma retrospectiva desde el registro de miopatías de nuestro hospital. Todos los diagnósticos han sido obtenidos utilizando técnicas de secuenciación masiva (NGS).

Resultados. De un total de 8 pacientes, 3 (37,5%) presentaban fenotipo de miopatía distal. Las retracciones articulares estaban presentes en el 100% de los casos. Tan solo uno de nuestros pacientes presentaba alteraciones cutáneas (hiperqueratosis folicular). La RM muscular "típica" estaba presente en la gran mayoría de los pacientes.

Conclusión. Las miopatías asociadas a mutaciones en el colágeno presentan un fenotipo muy variado. En nuestra serie de casos el cambio nucleotídico c.74474A>G en el gen COL6A3 ha sido la variante más frecuente. Esta mutación en homocigosis ya ha sido descrita previamente como patógena en este tipo de miopatías.

DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS Y TRASTORNO DE LA CONDUCCIÓN CARDÍACA DEBIDO A VARIANTES PATOGENICAS EN EL GEN BVES

De Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P.¹; Gonzalo Martínez, J.F.¹; Hernández Laín, A.²; Artech López, A.³; Domínguez González, C.¹

¹Unidad de Enfermedades Neuromusculares, Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Anatomía Patológica (Neuropatología). Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Servicio de Genética. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. El gen BVES (*604577) codifica la proteína transmembrana POPDC1, expresada predominantemente en músculo esquelético y cardíaco. La distrofia muscular de cinturas LGMDR25 (#616812) se ha descrito recientemente en relación a variantes recesivas en BVES. Los casos descritos se caracterizan por debilidad de cinturas de inicio en el adulto, generalmente asimétrica, junto con alteraciones de la conducción cardíaca. Se presenta el caso de una distrofia muscular de cinturas por variantes patogénicas en heterocigosis compuesta en BVES.

Material y métodos. Caracterización clínica, resonancia magnética muscular, biopsia muscular, secuenciación del exoma.

Resultados. Varón de 83 años con debilidad muscular progresiva, de inicio larvado en la sexta década de la

vida. Presentó un bloqueo auriculoventricular de segundo grado tipo Wenckebach, sintomático; requirió implante de marcapasos a los 76 años. La exploración mostró debilidad axial, con hiperlordosis lumbar, debilidad de predominio proximal, intensa y asimétrica en miembros inferiores, leve en miembros superiores. HiperCKemia persistente en torno a 1000 U/l. Biopsia muscular: aumento de tejido conectivo endomisial y presencia ocasional de fibras necróticas. Anticuerpos anti SRP y anti-HMGCR negativos. Estudio molecular de distrofia facioescapulohumeral: negativo. Secuenciación del exoma y análisis de genes asociados a miopatía: variantes patogénicas en heterocigosis compuesta en BVES (NM_007073.4): c.322del (p.Leu108CysfsTer11) y c.351G>A (p.Pro117=), que se encuentra localizado en el último nucleótido del exón 3, sitio canónico de splicing. **Conclusión.** Se presenta un paciente con distrofia muscular de cinturas LGMDR25. Se debe sospechar en pacientes con debilidad de cinturas asimétrica, de inicio en la edad adulta, junto con alteraciones de la conducción auriculoventricular.

MIOPATÍA NEMALÍNICA DE INICIO EN LA EDAD ADULTA DEBIDO A UNA NUEVA VARIANTE PATOGENICA EN HOMOCIGOSIS EN EL GEN TNNT1

De Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P.¹; Romero Cantero, V.²; Hernández Laín, A.³; Artech López, A.⁴; Hernández Voth, A.⁵; Olivé, M.⁶; Domínguez González, C.⁷

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres;

³Servicio de Anatomía Patológica (Neuropatología). Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁴Servicio de Genética. Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁵Servicio de Neumología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ⁶Unidad de Enfermedades Neuromusculares, Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ⁷Unidad de Enfermedades Neuromusculares, Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Variantes bialélicas en el gen TNNT1 (*191041) se asocian a una miopatía congénita nemalínica tipo Amish (MIM#605355) que produce el fallecimiento del paciente durante la infancia. Recientemente se ha descrito un fenotipo más leve en pacientes que alcanzan la edad adulta. Se describe un paciente que presenta una miopatía nemalínica debida a una mutación patogénica en homocigosis en TNNT1, cuyos primeros síntomas aparecen en la edad adulta.

Material y métodos. Valoración clínica, pruebas respiratorias, biopsia muscular, secuenciación del exoma.

Resultados. Varón que a los 50 años presentó una parada respiratoria por lo que requirió ventilación mecánica invasiva e ingreso en UCI. Se identificaron signos de insuficiencia respiratoria hipercápnica y un patrón espirométrico restrictivo. Posteriormente requirió ventilación mecánica con BiPAP. Tras un ingreso hospitalario prolongado comenzó con debilidad muscular que negó haber presentado previamente. La exploración mostró rigidez espinal, debilidad de predominio proximal en miembros superiores e inferiores, de musculatura distal anterior en miembros inferiores y axial. CK en límites normales. Electromiograma: patrón miopático. Valoración cardíaca normal. Biopsia muscular: nemalinas en la mayoría de las fibras y desproporción del tamaño de las fibras, con fibras tipo 2 hipertróficas y fibras tipo 1 atroficas. Secuenciación del exoma y análisis

de genes asociados a miopatías nemalínicas: variante c.551_552delinsCA (p.Arg184Pro) en homocigosis en el gen TNNT1 (NM_003283.5).

Conclusión. Se presenta un paciente con una miopatía nemalínica debido a variantes patogénicas en el gen TNNT1. La sintomatología debutó en la edad adulta con un fallo respiratorio grave. El caso presentado amplía el espectro clínico de las miopatías asociadas a TNNT1.

DROPPED HEAD COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN EN UN MESOTELIOMA EPITELIOIDE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Mayo Rodríguez, P.¹; Fernández Revaldería, M.²; Fernández Revuelta, A.¹; Guerrero Sola, A.¹; Horga Hernández, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La cabeza caída (dropped head) representa una entidad con un diagnóstico diferencial amplio en la patología neuromuscular, dentro del cual se encuentran las miopatías. En este grupo la etiología es variada, destacando por su importancia la causa inflamatoria paraneoplásica.

Material y métodos. Se presenta caso de paciente que desarrolla cuadro de dropped head siendo diagnosticado posteriormente de mesotelioma epitelioide metastásico.

Resultados. Varón de 66 años exfumador con antecedentes de talasemia menor, que presenta cuadro de debilidad cervical de 3 meses de evolución y discreta pérdida ponderal de 2kg. En la exploración presenta postura hiperlordótica y debilidad de la musculatura cervical extensora. El EMG objetivó patrón miopático en musculatura paravertebral cervical. Como despistaje de síndrome paraneoplásico se realizó análisis de sangre donde destacaba CK 391U/L y CYFRA 21.1 21,7ng/mL (LSN 3,3), y TC body que evidenció gran masa sólida heterogénea en hipocondrio izquierdo con masas sólidas adyacentes en mediastino anterior y pleura. La anatomía patológica fue compatible con mesotelioma epitelioide maligno metastásico. En el estudio inmunológico sanguíneo se detectó ANA positivo y en el perfil de miopatías presentó positividad para anticuerpos anti-EJ, anti-SRP y anti-SSA. No se realizó biopsia muscular. Ante la sospecha de miopatía inflamatoria paraneoplásica, se inició tratamiento empírico con prednisona 1mg/kg/día con mejoría parcial de la debilidad cervical y se derivó a Oncología para tratamiento del proceso tumoral de base.

Conclusión. Presentamos un caso de mesotelioma epitelioide metastásico cuyo debut es en forma de miopatía paraneoplásica que presenta como primera manifestación clínica cuadro de dropped head con respuesta parcial al tratamiento corticoideo.

Epilepsia P1

TUMOR NEURONAL VACUOLIZANTE MULTINODULAR: SERIE DE CASOS ANALIZADA EN NUESTRO CENTRO

Juiz Fernández, A.¹; García Roca, L.²; Ortigón Aguilar, E.¹; López González, F.J.¹; Castiñeira Mourenza, J.A.³; Rodríguez Osorio, X.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos. El tumor neuronal vacuolizante multinodular (MVNT) es una lesión cerebral benigna que aparece habitualmente en la edad adulta, con predominio en mujeres. Fue descrito por primera vez en la literatura en 2013 e incluido como entidad propia en la clasificación de tumores del SNC de la OMS en 2016. Series de casos publicadas recientemente confirman que el MVNT presenta unas características radiológicas que permiten distinguirlo de otras entidades como el tumor disembrionario neuroepitelial (DNET), el glioma de bajo grado y la displasia cortical focal (DCF), incluso sin necesidad de confirmación histológica. El espectro clínico es amplio, destacando epilepsia (ocasionalmente refractaria) y cefalea.

Material y métodos. Hemos realizado un análisis retrospectivo de pacientes con hallazgos en resonancia magnética compatibles con TNVM vistos en nuestro servicio durante el año 2020.

Resultados. Se han identificado cuatro pacientes de mediana edad con lesión de localización córtico-subcortical, hiperintensa en T2/FLAIR, de aspecto multinodular, sin efecto masa ni captación de contraste. Dos de los pacientes presentaron cefalea y los otros dos epilepsia de localización temporal, coincidente con la ubicación de la lesión y con buen control tras el inicio de fármacos antiepilépticos. En el seguimiento por imágenes no se ha apreciado una modificación sustancial de la lesión.

Conclusión. El MVNT es una lesión benigna, con un patrón radiológico característico que permite distinguirlo de otras entidades. A diferencia del DNET y la DCF, el control de la epilepsia con fármacos antiepilépticos sin necesidad de recurrir a cirugía es mejor y el pronóstico parece más favorable.

CRISIS DE INICIO GENERALIZADO CON EVOLUCIÓN FOCAL (GOFE)

Gallo Valentín, D.¹; Manrique Arregui, L.¹; Martín Arroyo, J.¹; González Aramburu, I.¹; Hoyo Santisteban, V.²; Pava Bernat, I.C.²; Fernández Torre, J.L.²; Sierra Peña, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Las crisis de inicio generalizado con evolución focal (GOFE, generalized onset seizures with focal evolution) se han descrito en pacientes con epilepsia generalizada idiopática (EGI) y sintomática. Este fenómeno ocurre años después del inicio de la epilepsia, normalmente, en pacientes farmacorresistentes. La progresión ictal focal puede acompañarse de semiología focal, lo que ocasiona serias dudas diagnósticas.

Material y métodos. Mujer de 49 años diagnosticada de epilepsia generalizada idiopática desde los nueve años con historia de crisis mal controladas a pesar de estar en tratamiento con múltiples fármacos antiepilépticos a

dosis plenas, que presenta nueva descompensación de su enfermedad, ingresando para monitorización video-electroencefalográfica.

Resultados. En la monitorización presenta crisis con desconexión del medio e interrupción del comportamiento de inicio brusco y duración prolongada. En el registro eléctrico se identifican paroxismos generalizados de complejos polipunta y punta-onda de 1,5-3,5 Hz y actividad rápida generalizada paroxística (GPFA) con progresión posterior a complejos punta-onda de segundos de duración con máximo en las derivaciones temporales y fronto-centro-parietales del hemisferio derecho, acompañándose a nivel clínico de automatismos orales y manuales. Se plantea la posibilidad de GOFÉ, iniciándose tratamiento con ácido valproico y lamotrigina, evidenciándose una mejoría espectacular. Actualmente libre de crisis.

Conclusión. GOFÉ son un tipo de crisis mioclónicas o de ausencia con algún rasgo atípico (actividad clónica posterior, automatismos o versión cefálica) con actividad eléctrica de inicio generalizado con posterior evolución a focal. Es importante su identificación, y de esta forma evitar errores diagnósticos y la elección de fármacos antiepilépticos de espectro estrecho que pueden condicionar un agravamiento.

EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE LA EPILEPSIA GENERALIZADA NO MOTORA ASOCIADA A MIOCLONÍAS PALPEBRALES EN EL ADULTO (SÍNDROME DE JEAVONS): APROXIMACIÓN A SU EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Rodríguez Lavado, I.¹; Cabezudo García, P.²; Batista Blasco, J.L.¹; Serrano Castro, P.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya;

²Servicio de Neurología. Hospital General (Málaga)

Objetivos. Introducida en la clasificación de las epilepsias generalizadas por la ILAE en 2017, las mioclónias palpebrales con/sin ausencias (MPA) es un tipo de epilepsia generalizada asociada a fotosensibilidad de aparición en la infancia, caracterizada por crisis cortas frecuentes de sacudidas de párpados con retroversión ocular con o sin moderada afectación de la conciencia. Pueden asociar mioclónias generalizadas y ocasionalmente, CGTC. El EEG suele mostrar descargas polipunta-onda a 3-5Hz inducidas por el cierre de ojos en habitaciones iluminadas. En su evolución natural, se controlen o no las crisis con farmacoterapia, con la edad suele desaparecer la fotosensibilidad.

Material y métodos. Presentamos una serie de 12 adultos con síndrome clínico compatible con MPA y describimos su evolución y respuesta a tratamiento.

Resultados. La muestra consta de 12 pacientes (10 mujeres, 83%) con una edad media de 34.75 años (16-63). 4 (33%) tenían familiares de primer o segundo grado con antecedentes de epilepsia generalizada. Todos iniciaron en la infancia (5-11 años) con crisis de desconexión y mioclónias palpebrales asociadas a fotosensibilidad, la cual ha desaparecido con la edad en 10 (83%) de los casos. 6 de ellos (50%) han presentado CGTC en algún momento de su vida. Actualmente, 6 (50%) se encuentran libres de crisis, mientras los otros 6 restantes presentan farmacorresistencia. El 100% de la muestra presenta prueba de neuroimagen

cerebral normal. 5 (41,6%) presentan punta-onda/polipunta-onda generalizadas en el EEG.

Conclusión. Conocer la existencia de este síndrome y su evolución natural permiten un diagnóstico correcto y una optimización terapéutica entre pacientes previamente catalogados como EGI o ausencias. Nuestra muestra presentó un alto porcentaje de farmacorresistencia.

FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS Y DISFUNCIÓN TIROIDEA: PRECAUCIÓN CUÁNDO LOS CAMINOS SE CRUZAN

Seoane Fernandez, D.; González De La Aleja, J.; Martín Jiménez, P.; Roca Rodríguez, L.; Muñoz García, M.; González Ortega, G.; Saiz Díaz, R.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Destacar la relación clínicamente relevante entre la función tiroidea y la farmacocinética de la fenitoína y potencialmente de otros fármacos antiepilépticos.

Material y métodos. Presentación de dos casos clínicos y revisión narrativa de la literatura.

Resultados. El primero es un varón con epilepsia con crisis generalizadas tónico-clónicas desde joven, tratado con fenitoína. Se mantuvo 15 años en remisión, precisando dosis elevadas de fenitoína (450 mg/día) y niveles altos para conseguirlo, sin existir otros fármacos o situaciones especiales modificadoras de su metabolismo. Sin embargo, cuando le practicaron una tiroidectomía total por patología nodular eutiroidea, presentó hipotiroidismo postquirúrgico asociado a intoxicación por fenitoína (ataxia, borrosidad visual y niveles supratrapéuticos). El segundo es un varón con epilepsia focal desde joven, también con fenitoína y necesidad de dosis elevadas (500 mg/día). Tras 20 años controlado y con niveles en rango, presentó varias crisis generalizadas y niveles infraterapéuticos (6,5 µg/ml) cuando desarrolló una tirotoxicosis por enfermedad de Graves, requiriendo 600 mg/día de fenitoína y asociar oxcarbazepina. Meses después fue tiroidectomizado y también presentó una intoxicación por antiepilépticos asociada a hipotiroidismo postquirúrgico, con ascenso brusco de los niveles de fenitoína. En ambos casos se retiró definitivamente la fenitoína.

Conclusión. Existen casos de intoxicación por fenitoína asociada a hipotiroidismo y evidencia farmacocinética de que el hipotiroidismo disminuye el metabolismo de numerosos fármacos y el hipertiroidismo lo aumenta. Es especialmente relevante en fármacos inductores metabólicos o de rango estrecho, como la fenitoína, siendo conveniente vigilar su dosis y efectos. Para los antiepilépticos modernos la relación con el tiroides es una cuestión por explorar.

PRESENTACIÓN DE CASOS FAMILIARES AFECTOS POR CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE FAMILIAR SECUNDARIA A UNA MUTACIÓN INTRÓNICA EN EL GEN KRT1

Roca Rodríguez, L.¹; Martínez Sánchez, M.²; Muñoz García, M.I.¹; Seoane Fernández, D.¹; Martín Jiménez, P.¹; Quesada Espinosa, J.F.³; Saiz Díaz, R.A.¹; González de la Aleja, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; ³Servicio de Genética. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Las malformaciones cavernomatosas cerebrales (CCM) están constituidas por capilares anormalmente dilatados que predisponen a sangrados. Se conocen tres genes asociados a CCM (KRIT1, CCM2 y PDCD10). Presentamos un caso de CCM múltiple familiar, el estudio genético del probando y su familia.

Material y métodos. Descripción de las características clínicas, radiológicas, genéticas y revisión bibliográfica

Resultados. Mujer de 35 con epilepsia focal estructural con adecuado control en monoterapia. Con 28 años ingresa por hemorragia temporoparietal, demostrándose múltiples cavernomas. La madre del caso presenta, poco después, paraplejía aguda (hemorragia medular por cavernoma). Se procede al estudio y consejo genético de los familiares. Se identifica la variante de significado clínico incierto c.1730+5G>A en el gen KRIT1 en heterocigosis en el caso índice. De los estudios realizados (8), se identifica la variante en una tía (cavernomas asintomáticos) y un tío (múltiples cavernomas, fallecido de una hemorragia troncoencefálica durante el seguimiento). Todos presentan cavernomas medulares. El estudio de segregación familiar revela que todos los familiares afectados son heterocigotos para la variante, apoyando su patogenicidad (altera el proceso de maduración del ARNm).

Conclusión. El estudio de los genes causales de la CCM ha cambiado el manejo clínico, permitiendo el estudio de malformaciones en portadores asintomáticos, a la vez que evita cribados en no portadores. Se debe incluir el estudio de la médula espinal en el diagnóstico y seguimiento. El descubrimiento de variantes intrónicas patogénicas abre la posibilidad de ampliar el estudio genético en casos de CMM con estudio inicial no concluyente.

ANÁLISIS DE LA INCIDENCIA Y TRATAMIENTO DEL ESTADO EPILÉPTICO DURANTE EL AÑO 2020 EN NUESTRO CENTRO

Espinosa Trujillo, A.; García Pazos, O.; Alberte Woodward, M.; Alonso Redondo, R.; Álvarez Fernández, L.; Brañas Fernández, F.; Da Silva França, C.F.; González Ardura, J.; Pego Reigosa, R.; Rodríguez Rodríguez, M.; Guijarro Del Amo, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Xeral-Calde de Lugo

Objetivos. Revisar la incidencia, características de los pacientes, desenlace y sobre todo, el tratamiento instaurado, con el fin de conocer si se siguen las recomendaciones en cuanto al manejo del estado epiléptico (EE).

Material y métodos. Análisis retrospectivo de pacientes ingresados durante el año 2020 en nuestro centro con diagnóstico de EE, excluyendo la edad pediátrica. Se han revisado las historias clínicas de pacientes desde los 14 años que presentaron crisis epilépticas durante el ingreso y este se reflejó en los diagnósticos al alta, un total de 472 pacientes de los cuales 61 cumplían criterios de EE.

Resultados. En los pacientes analizados, la media de edad fue de 71 años. El servicio de ingreso principalmente

fue la Unidad de Cuidados Intensivos y Neurología. De la totalidad, 33% tenían diagnóstico de epilepsia, 67% presentaban patología intracraneal aguda o remota y 23% fallecieron. En el tratamiento se administró benzodiacepina (BZD) en el 84% y en todos los casos al menos un fármaco antiepiléptico (FAE). Respecto al estudio paraclínico, en el 93% de los casos se realizó prueba de imagen y en el 90% un electroencefalograma (EEG), solo 13% de forma urgente.

Conclusión. Los resultados obtenidos en cuanto a incidencia, pronóstico, antecedente previo de epilepsia y las causas de EE, se corresponden con lo descrito en la literatura científica. En el manejo, se observa que en gran proporción de los casos se inició una BZD como fármaco de primera línea y al menos un FAE, si bien, la dosis recomendada según las últimas guías solo se administró en un 41% y 26%, respectivamente.

RINCH

Madrigal Lkhou, E.¹; Hernando Asensio, A.¹; García López, B.²; Echavarría Iñiguez, A.¹; Sánchez Chillón, A.¹; Gil Luque, S.¹; Martín Santidrian, M.A.¹; Macarron Vicente, J.L.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos. Presentación visual de registro v-EEG.

Material y métodos. Varón de 53 años. Exfumador, hipertenso y dislipémico. Comienza con episodios de mareo sin oscilopsia en 2016 que inicialmente se atribuyen a una taquicardia intranodal para la que se le realiza una ablación. Acude a nuestras consultas de neurología en 2019 por persistencia de mareos. No asociaban cortejo vegetativo ni se relacionaban con los cambios posturales u otros desencadenantes. Le ocurren casi a diario y es entonces cuando los testigos refieren que durante dichos episodios realiza movimientos con la mano derecha “como si agarrase algo” que el paciente no percibe.

Resultados. Se había realizado estudio con RM craneal por medio privado que objetivó probable displasia insular asociada a heterotopia subependimaria periventricular izquierdas. Al no describir movimientos anormales ni alteración del nivel de conciencia en dicho momento fue interpretado como incidental. Posteriormente, se realizó vEEG convencional y tras privación de sueño con resultado de leve disfunción frontotemporal izquierda, donde subyace foco epiléptico. Con diagnóstico de epilepsia focal de etiología estructural, se inició tratamiento antiepiléptico con respuesta parcial. Se realizó MV-EEG visualizándose varias crisis en las que presenta movimientos rítmicos no clónicos con la mano derecha de probable inicio temporal anterior izquierdo.

Conclusión. Remarcamos la importancia de la semiología de las crisis epilépticas para determinar la localización y lateralización de la zona epileptógena. Los automatismos denominados RINCH -Rhythmic ictal nonclonic hand motions- representan un signo con alto valor lateralizador contralateral, que se puede ver tanto en la epilepsia temporal como en la extratemporal. El sustrato anatómico está por aclarar.

SÍNDROME DE BOURNEVILLE PRINGLE, UNA SERIE DE CASOS

Marín Conesa, E.¹; Gómez López, E.¹; Martínez Zarco, M.¹; Pellicer Espinosa, I.¹; González Romero, A.¹; Giménez López, E.²; Rodríguez García, J.M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos. El complejo de esclerosis tuberosa (CET) o síndrome de Bourneville, es un síndrome neurocutáneo que puede presentarse a cualquier edad y puede afectar múltiples sistemas orgánicos.

Material y métodos. Revisión de historias clínicas digitalizadas de pacientes con diagnóstico de CET.

Resultados. Se incluyen 7 pacientes. Edad media 44,8 (mínima 30, máxima 60). 57.2% hombres, 42.8% mujeres. El 100% presentaban angiofibromas faciales, el 71.4% angiomiolipomas (AML) renales y crisis epilépticas, el 28.5% fibromas periungueales, alteraciones óseas, linfangioleiomatosis, AML hepáticos, hamartomas astrocíticos retinianos, retraso mental y alteraciones del comportamiento (heteroagresividad) y un 14.3% manchas café con leche y aneurisma del septo interventricular (SIV). En relación a las pruebas de imagen cerebrales, a 4 pacientes se les había realizado una RMN y a 2 una TC, de otro paciente no se consiguió ningún informe. En el 100% de las RMN se observaban los 3 hallazgos típicos de la ET, los nódulos subependimarios, tuberomas corticales /subcorticales en los hemisferios cerebrales (en uno de los pacientes también en cerebelo) y alteración de la sustancia blanca (3 con migración radial y 1 con desmielinización). En los 2 pacientes con TC se observaban los nódulos subependimarios.

Conclusión. La localización más frecuente de las lesiones fue la piel y el SNC (dado que todos los pacientes tenían hallazgos en las pruebas de imagen cerebral), seguidas de la renal. En la mayoría de los pacientes las lesiones neurológicas originaban sintomatología epiléptica. Se observa que los datos obtenidos concuerdan en su mayoría con lo descrito en la bibliografía.

EPILEPSIA EN GESTANTES: USO EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL DE FAES Y SUS EFECTOS SOBRE EL RECIÉN NACIDO

Velamazán Delgado, G.; Damas Hermoso, F.; De la Serna Fito, M.; García López, M.D.C.; Rodríguez Sánchez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos. Realizar un estudio observacional que nos permita conocer la práctica en el uso de FAEs durante el embarazo y posibles efectos teratogénicos.

Material y métodos. Realizamos una búsqueda en nuestro hospital de las gestantes epilépticas en tratamiento que tuvieron un niño vivo desde abril de 2010 hasta abril de 2021. Registramos antecedentes maternos, tipo de epilepsia y control, FAE y dosis, toma de fólculo, características del parto y del recién nacido.

Resultados. Obtenemos una muestra de 62 partos, 50% varones y 50% mujeres. La edad media materna fue de 30,8 años. El 56% presentaban epilepsias generalizadas frente al 44% focales; encontrándose controladas el 45%. Los fármacos más utilizados en monoterapia fueron levetiracetam (24) y lamotrigina (17); otros fueron carbamazepina (5), valproico (4) y topiramato (2). 6 pacientes recibían 2 o más FAEs. El 47% de las gestantes tomaban ácido fólico 3 meses antes, programándose la gestación en el 37%. Hubo 2 partos pretérmino y 5 post-término. Se practicaron 12 cesáreas y 7 partos instrumentados. Se identificaron 3 anomalías del desarrollo fetal: 1 atresia y fistula esofágica, 1 estenosis pulmonar grave con CIV extensa y 1 CIR grave, las dos primeras en gestantes con carbamazepina (900mg y 1200mg/día) y la tercera en biterapia zonisamida+clobazam.

Conclusión. Se consolida el uso en la práctica clínica habitual de levetiracetam y lamotrigina como fármacos de elección. Si bien la muestra es escasa para extrapolar estos hallazgos, los hijos de gestantes tratadas con ácido valproico a dosis bajas no presentaron efectos teratogénicos; presentándose en aquellas tratadas con dosis altas de carbamazepina.

ANÁLISIS DEL NÚMERO NECESARIO A TRATAR (NNT) COMO MEDIDA DEL BENEFICIO INCREMENTAL DE CENOBAMATO

Villanueva Haba, V.¹; Serratos, J.M.²; Toledo, M.³; Sabaniego, J.⁴; Pérez-Domper, P.⁵; Álvarez-Barón, E.⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Departamento de Acceso. Angelini Pharma; ⁵Departamento Médico. Angelini Pharma

Objetivos. Cenobamato (CNB) es un nuevo fármaco antiepiléptico (FAE) aprobado en Europa para el tratamiento de las crisis focales (FOS) no controladas en adultos previamente tratados con 2 FAEs. Actualmente no existen estudios comparativos directos de FAEs de tercera generación en FOS y los NNT pueden facilitar la toma de decisiones en práctica clínica.

Material y métodos. Se estimaron los NNT para las tasas de respondedores del 50% (TR50%) y libertad de crisis (LC). Se calcularon como el inverso de la probabilidad de respuesta al tratamiento menos la probabilidad de respuesta al placebo ($1/((\text{Tasa de respuesta tratamiento}) - (\text{Tasa de respuesta placebo}))$). Los datos se obtuvieron de los análisis combinados de los ensayos clínicos de los FAEs de tercera generación más usados en FOS y el estudio 017 de cenobamato.

Resultados. Los NNT fueron: CNB 100, 200 y 400 mg/día (N=397) 34, 10 y 5 para SF y 7, 3, 3 para TR50%; BRV 50, 100 y 200 mg/día (N=1080) 38, 16 y 28 para LC y 7, 3, 6 para TR50%; PER 4, 8 y 12 mg/día (N=1478) 27, 39 y 33 para LC y 11, 6, 5 para TR50%; ESL 400, 800 y 1200 mg/día (N=990) 103, 60 y 19 para LC y 71, 7 y 5 para TR50%; LAC 200, 400 y 600 mg/día (N=1308) 51, 41 y 25 para LC y 9, 5, 4 para TR50%.

Conclusión. Los NNT traducen los resultados de los ensayos clínicos en beneficio clínico. En la comparación actual, cenobamato ha mostrado los NNT más bajos, respaldando su beneficio incremental.

CANNABINOIDES EN EPILEPSIA REFRACTARIA

Carmona Moreno, B.; Velayos Galán, A.; Pacheco Jiménez, M.; Calvo Alzola, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. En la actualidad, los cannabinoides son una herramienta adicional para el manejo sintomático de enfermedades neurológicas en situación refractaria. Presentamos un caso de un paciente con diagnóstico de epilepsia refractaria con aprobación para su tratamiento como uso compasivo.

Material y métodos. Varón de 42 años con diagnóstico de epilepsia del lóbulo temporal (crisis focales complejas) farmacorresistente, que llegó a precisar hasta 6 fármacos antiepilépticos de manera simultánea sin éxito y con aparición de múltiples efectos adversos. Actualmente presenta una frecuencia de 2-3 crisis focales diarias diurnas y una media de 2-3 eventos clínicos nocturnos, en tratamiento con Levetiracetam 1500mg cada 12 horas, Valproato 1000mg cada 12 horas y Eslicarbazepina 800mg cada 12 horas. Desestimado para cirugía de epilepsia por representación bihemisférica del lenguaje en test de Wada y en lista de espera para implantación de estimulador de nervio vago, demorada por situación epidemiológica actual en centro de referencia. Se aprueba, siguiendo la literatura actualizada, el inicio de cannabidiol como uso compasivo con ascenso progresivo de dosis hasta 1-0-4.

Resultados. Tras un mes de inicio de tratamiento, el paciente refiere mejoría del descanso nocturno, con sueño reparador y resolución de los eventos clínicos nocturnos. No ha podido aumentar dosis diurna por aparición de clínica de inestabilidad y mareo.

Conclusión. Los cannabinoides son considerados una herramienta complementaria para el manejo terapéutico en situación refractaria de algunas enfermedades neurológicas. Precisamos de más estudios que afiancen su uso como una nueva alternativa para el tratamiento de pacientes con epilepsia refractaria.

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

López Sanz, C.; Hernández Pérez, I.; Valle Peñacoba, G.; Palomino Cardozo, N.C.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De La Esperanza, B.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. La encefalitis de Rasmussen (ER) es un trastorno inflamatorio poco común, de patogénesis probablemente inmunomediada. Afecta a un hemisferio cerebral y suele presentarse en la infancia.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente con epilepsia focal de larga evolución secundaria a encefalitis crónica focal autoinmune.

Resultados. Varón de 38 años quien posterior a un traumatismo craneoencefálico a los 6 años inició crisis parciales motoras del hemisferio derecho farmacorresistentes. El examen neurológico demostró trastornos cognitivos, hemianopsia homónima y hemiparesia progresiva. El EEG mostró una actividad focal epileptiforme sobre región

temporo-parietal izquierda y lentificación difusa sobre el resto del hemisferio. Las bandas oligoclonales en LCR y el estudio de autoinmunidad resultaron negativos. A los 18 años presentó una epilepsia parcial continua que junto con la atrofia progresiva del hemisferio cerebral izquierdo vista mediante RM llevó a la sospecha diagnóstica de ER que fue confirmada mediante una biopsia. Se desestimó hemisferectomía por alto riesgo de afasia y hemiplejía. A los FAEs se asociaron corticoides, inmunoglobulinas, rituximab y tacrolimus sin éxito. Se optó finalmente por adalimumab que consiguió controlar la progresión de la hemiparesia presentando al quinto año de tratamiento un derrame pleural bilateral que llevo a la suspensión del fármaco.

Conclusión. La ER es una patología cortical grave y probablemente adquirida que presenta crisis motoras refractarias, epilepsia parcial continua, hemiparesia progresiva y deterioro neuropsicológico. La RM presenta atrofia cerebral unilateral. La neuropatología muestra inflamación. Los tratamientos inmunosupresores pueden controlar la progresión de la hemiparesia y parcialmente las crisis. La hemisferectomía es el abordaje quirúrgico más común.

RESULTADO CLÍNICO PRELIMINAR DE UNA EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE POR ENCEFALOCELE DEL LÓBULO TEMPORAL (ET) TRAS CIRUGÍA ENDONASAL

Ojeda Lepe, E.¹; Castela Murillo, A.¹; Cárdenas Ruiz-Valdepeñas, E.²; Kaen, A.M.²; Caballero Martínez, M.³; Rodríguez Romero, R.⁴; Arenas Cabrera, C.M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. El ET es una causa rara de epilepsia refractaria del lóbulo temporal. Su tratamiento quirúrgico óptimo no está aún establecido. Hay publicados casos con lobectomía temporal anterior sin y con amigdalohipocampectomía (LTA/AH), lesionectomía, desconexiones, así como cirugías mínimamente invasivas como láser intersticial. La histopatología oscila entre resultados normales a mínimos cambios reactivos. Presentamos un caso de epilepsia refractaria por ET tratado mediante abordaje endonasal.

Material y métodos. Revisión de un caso clínico.

Resultados. Varón de 17 años que comienza con episodios de fenómenos auditivos, mareo y alteración de la comprensión y emisión del lenguaje, con ocasional desconexión del medio y progresión a crisis tónico-clónica bilateral (CTCB). Con politerapia persisten unas dos crisis por mes. El vídeo documentó siete crisis de inicio focal con alteración de la conciencia, dos progresan a CTCB, con patrón ictal temporal izquierdo y en RM cráneo se identificó un ET izquierdo hacia canal de Stemberg. Dada la ausencia de lesión estructural subyacente se decidió abordaje endonasal con sellado del canal con colgajo nasoseptal y grasa autóloga. Cuatro meses después de la cirugía el paciente permanece libre de crisis.

Conclusión. El ET es una causa tratable de epilepsia farmacorresistente. En casos publicados no hay diferencias en cuanto a control de crisis entre las diferentes técnicas quirúrgicas, algunas pueden asociarse a morbilidad

neuropsicológica por lo que es interesante estudiar otras que puedan aportar un resultado efectivo y con menor morbilidad.

EVALUACIÓN DE LA ADHERENCIA AL TRATAMIENTO ANTIEPILEPTICO. FACTORES INFLUYENTES

Escalza Cortina, I.¹; Aguirre Larrcoechea, U.²; Gómez Beldarrain, M.A.¹; Gascón, M.²; Vázquez Picón, S.¹

¹Servicio De Neurología. Hospital De Galdakao; ²Unidad de Investigación. Hospital De Galdakao

Objetivos. Conocer la adherencia al tratamiento, medida de forma objetiva y subjetiva en una consulta específica de epilepsia en un hospital comarcal y su relación con otras variables cognitivas, emocionales y de la propia enfermedad.

Material y métodos. Estudio observacional durante un año de 125 pacientes consecutivos que acudieron a la consulta de epilepsia. La adherencia se midió con Presbide (aplicación informática de nuestra comunidad que considera buena adherencia si el paciente ha recogido el 80% de la medicación correspondiente al mes) y la escala de Morisky. Se estudiaron parámetros clínicos (número de crisis, de fármacos, tipos de crisis, etc.) y se pasaron cuestionarios de calidad de vida, depresión, estigma y reserva cognitiva. Se realizaron pruebas de chi-cuadrado y modelos de regresión lineal uni y multivariantes.

Resultados. 112 pacientes (89%) eran buenos adherentes según Presbide y 95 (76%) según Morisky. No había correlación entre ambas formas de medición. No se detectaron diferencias clínicas, ni el resto de cuestionarios entre adherentes o no. Dentro de los pacientes adherentes, la toma de politerapia se asociaba a peor calidad de vida p 0.006, mayor depresión p 0.006, estigma p 0.0004 y menor reserva cognitiva p 0.03.

Conclusión. La adherencia al tratamiento es un parámetro fundamental para buen control de los pacientes con epilepsia; sin embargo en este estudio, que parte de pacientes ya conocidos y mayoritariamente buenos adherentes, la politerapia es el factor con impacto negativo, por lo que se debe adecuar muy bien el tratamiento y apurar la mono o biterapia al máximo.

Epilepsia P2

CRISIS FOCALES MIOCLÓNICAS PROLONGADAS TRAS TERAPIA ELECTROCONVULSIVA, LITIO Y BUPROPION, A PROPÓSITO DE UN CASO

Fernández Revuelta, A.; Mayo Rodríguez, P.; Romeral Jiménez, M.; Gómez Iglesias, P.; Parejo Carbonell, B.; Horga, A.; Morales Irene, G.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La terapia electroconvulsiva (TEC) es el tratamiento de elección en episodios depresivos severos. Como efecto adverso inmediato se describen crisis epilépticas. Actualmente existe controversia sobre el uso concomitante de otros fármacos como el litio y el bupropion, ya que favorecen de forma independiente la aparición de crisis.

Material y métodos. Se presenta caso de paciente que desarrolla crisis focales mioclónicas prolongadas tras TEC y tratamiento con litio y bupropion.

Resultados. Mujer de 77 años sin antecedentes de epilepsia, con antecedentes de depresión mayor que presenta episodio depresivo severo. En tratamiento con litio 800 mg/día y bupropion 300 mg/día. Ingresó en Psiquiatría y se inició tratamiento con TEC. Se realizó estimulación bilateral bajo anestesia con propofol y succinilcolina. Tras 3 sesiones comenzó con cuadro progresivo de varios días de evolución de mioclonías multifocales axiales y apendiculares, espontáneas, que empeoraban con movimientos voluntarios, ocasionalmente seguidas de breve periodo de desconexión del medio, compatibles semiológicamente con crisis focales con y sin alteración del nivel de consciencia. La exploración neurológica fue normal. El análisis de sangre resultó normal, litemia en rango normal (0.67 mmol/L) y la RM cerebral fue anodina. El videoEEG mostró actividad crítica con descargas generalizadas. Se inició tratamiento con levetiracetam con progresiva mejoría hasta resolución del cuadro.

Conclusión. La TEC es causa de crisis epilépticas de forma inmediata tras el tratamiento. Debido a que aumenta la permeabilidad de la barrera hematoencefálica, este hecho podría ser causa de un aumento de las concentraciones de litio y bupropion a nivel del SNC favoreciendo el desarrollo de crisis prolongadas.

ESTADO EPILEPTICO SUPERREFRACTARIO ASOCIADO A ANTICUERPOS FRENTE CASPR2

Leon Plaza, O.; De Rojas Leal, C.; Romero Godoy, J.; Mañez Sierra, M.; Del Pino De Laguno, I.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos. El estado epiléptico refractario de reciente inicio (conocido por sus siglas en inglés, NORSE) es un síndrome clínico caracterizado por un estatus epiléptico refractario en un paciente que previamente no presenta historia previa de epilepsia ni etiología identificable habitual. Solo en aproximadamente un 40-50 % se logra identificar la etiología, fundamentalmente autoinmune/paraneoplásica.

Material y métodos. Describimos un caso clínico de NORSE por anticuerpos frente a CASPR2.

Resultados. Varón de 41 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, ingresó en UCI por estado epiléptico. Se realizaron pruebas complementarias que incluyeron análisis de sangre, tóxicos y LCR que fueron anodinas. EEG mostró dos focos independientes, uno de inicio frontomedial izquierdo y un segundo foco de inicio temporo-occipital derecho con generalización. TC y RM no mostraron hallazgos relevantes; SPECT mostró área de hipercaptación a nivel cingular anterior, prefrontal bilateral y frontal pre-central izquierda. Se amplió posteriormente estudio con marcadores de autoinmunidad en sangre y LCR con positividad para anticuerpos frente a CASPR2. Se empleó múltiples

combinaciones de FAEs con escasa respuesta, por lo se decidió realizar tratamiento intensivo inmunomodulador con corticoides altas dosis, inmunoglobulinas y Rituximab, con resolución del estatus y mejoría clínica paulatina quedando como secuela un deterioro cognitivo-conductual y una epilepsia farmacorresistente.

Conclusión. El NORSE es un síndrome clínico infrecuente, con una alta morbilidad, que requiere un estudio protocolizado para identificar la etiología y realizar un adecuado abordaje terapéutico. Es necesario realizar un mayor número de estudios, dado que la mayoría de los pacientes presentan una etiología indeterminada.

EPILEPSIA DE ORIGEN AUTOINMUNE SECUNDARIA A ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO

González Velasco, G.M.; Reguera Acuña, A.; López López, B.; Molina Gil, J.; Criado Antón, A.; Zunzunegui Arroyo, P.; García-Cabo Fernández, C.; Pérez Álvarez, A.I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. La encefalopatía de Hashimoto (EH) se asocia con tiroiditis autoinmune y en algunos casos con Enfermedad de Graves. Presenta sintomatología variada (comicial, cognitiva, psiquiátrica, focalidad transitoria), elevación de anticuerpos antitiroideos y responde a esteroides.

Material y métodos. Mujer de 58 años con enfermedad de Graves-Basedow, tratada y en situación de eutiroidismo. Presenta dos episodios autolimitados de alteración del lenguaje, actitud errática, movimientos clónicos en extremidades inferiores y agitación psicomotriz. La exploración neurológica entre dichos episodios es normal, aunque manifiesta quejas mnésicas, atencionales, hipersomnolencia, apatía y astenia.

Resultados. La RM craneal es normal y el vídeo-EEG muestra una actividad lenta focal frecuente temporal izquierda. En sangre se detecta una elevación de anticuerpos anti-tiroglobulina (>4000 UI/mL) y anti-peroxidasa tiroidea (anti-TPO) en comparación con cifras previas (134 UI/mL $\rightarrow$ 447 UI/mL). En el análisis de LCR presenta hiperproteinorraquia sin pleocitosis ni consumo de glucosa, con estudios microbiológicos y anticuerpos onconeuronales negativos. Se sospecha una epilepsia focal iniciándose lacosamida con buena respuesta, no precisa inmunoterapia durante el ingreso. Durante el seguimiento ambulatorio la paciente presenta regular control de las crisis, con persistencia de la clínica neuropsiquiátrica y cognitiva. Se decide ensayo terapéutico con prednisona con mejoría evidente a nivel neuropsiquiátrico, cognitivo y buen control de su epilepsia.

Conclusión. Ante la presencia de crisis epilépticas focales en contexto de un cuadro encefalopático mantenido en pacientes con antecedentes de enfermedad tiroidea autoinmune y elevación de anticuerpos anti-TPO y anti-tiroglobulina debe considerarse la posibilidad de EH, el inicio de tratamiento esteroideo puede ser clave para el control de la clínica.

MUERTE SÚBITA (SUDEP) EN CONTEXTO DE PROBABLE EPILEPSIA AUTOINMUNE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodríguez Montolio, J.¹; Bargailla Arribas, A.²; Panadés de Oliveira, L.²; Príncipe, A.²; Atienza Ayala, S.¹; Mauri Llerda, J.Á.¹; Rocamora Zúñiga, R.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos. La muerte súbita en epilepsia (SUDEP) es la causa más frecuente de muerte prematura en los pacientes epilépticos. Los mecanismos fisiopatológicos son un tema de investigación actual. Es posible que se deba a una interacción entre trastornos cardíacos y respiratorios sumados a factores de riesgo como un mal control de crisis con crisis tónico-clónicas generalizadas.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Mujer de 57 años inició crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas (CTCG) de frecuencia bisemanal, refractarias desde su debut a pesar de múltiples tentativas farmacológicas. Paralelamente, asociaba deterioro cognitivo progresivo de perfil mnésico, trastorno de la marcha, incontinencia y ortostatismo. Pese a un amplio estudio que incluyó RM cerebral, PET-TC body, estudio de LCR, perfil de autoinmunidad y determinación anticuerpos anti-neuronales no se identificó ninguna causa. Ante crisis epilépticas refractarias de debut tardío, se sospechó una etiología autoinmune, iniciándose tratamiento con inmuglobulinas periódicas con mejoría a nivel cognitivo. Se mantuvo posteriormente con azatioprina. Durante la monitorización V-EEG en UME la paciente presentó en el postcrítico un paro respiratorio recuperado. Dada la sospecha etiológica y la mejoría en cuanto al número de crisis, se desestimó tratamiento quirúrgico. Seis años después del inicio del cuadro, la paciente falleció de muerte súbita tras CTCG.

Conclusión. El SUDEP es una complicación poco frecuente pero grave a tener en cuenta incluso en aquellas epilepsias de corta evolución. Es esencial lograr un control óptimo de las CGTC. Se necesitan estudios que profundicen sobre la relación entre la disautonomía característica de la etiología autoinmune y el SUDEP.

ENCEFALOPATÍA RECURRENTE SENSIBLE A CORTICOTERAPIA DE ETIOLOGÍA NO AUTOINMUNE

Tena Cucala, R.¹; Caravaca Puchades, A.¹; Lombardo Del Toro, P.¹; Montes Gallego, A.¹; Villarreal Miñano, J.J.¹; Bea Sintés, M.¹; Núñez Guillen, A.¹; Mongay Ochoa, N.¹; Vélez Santamaria, P.V.¹; Arroyo Pereiro, P.¹; López Urdiales, R.²; Falip Centellas, M.M.¹; Gascón Bayarri, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

²Servicio de Endocrinología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos. Generalmente una buena respuesta a tratamiento inmunomodulador sugiere el diagnóstico de patología inmunomediada pero no la confirma.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente con antecedentes de probable hepatitis autoinmune, que debuta a los 53 años con episodios recurrentes de crisis tónico-clónicas generalizadas con posterior bradipsiquia, hipofluencia del lenguaje y mioclonias politópicas. TC, IRM y PET-TC cerebrales mostraron atrofia cerebral difusa sin otras alteraciones, EEG compatible con encefalopatía difusa, LCR con proteinorraquia, resto de estudios microbiológicos, hormonales, vitamínicos, citológicos e inmunes tanto en LCR

como séricos negativos, salvo hallazgo de hiperamonemia sérica leve. Se inició corticoterapia como tratamiento empírico con remisión completa del cuadro. Los episodios recurrían de manera anual en contexto de desescalada de corticoides. En los días previos al inicio clínico del cuarto episodio, se identificó un olor a “amoníaco” proveniente del paciente, y se decidió realizar un despistaje de enfermedades metabólicas, encontrando un perfil serológico y urinario compatible con lisinúria con intolerancia a proteínas (LIP). No se hallaron mutaciones en el gen SLC7A7.

Resultados. El último episodio fue a los 6 meses del inicio del tratamiento metabólico específico, en contexto de retirada total de prednisona, manteniéndose asintomático cinco años después con 5mg de prednisona diarios y un buen control metabólico.

Conclusión. La LIP es causa de encefalopatía, la respuesta al tratamiento corticoide empírico puede dar una orientación diagnóstica errónea. Los tratamientos empíricos no deberían sustituir la realización de otras pruebas complementarias con el fin de diagnosticar la etiología de un cuadro neurológico.

EL SIGNO DE LA CRUZ; UN DESCONOCIDO SIGNO SEMIOLÓGICO DE LAS CRISIS

Fernández Cabrera, A.; García Díaz, I.; Juiz Fernández, Á.; Ortégón Aguilar, E.; Rodríguez Osorio, X.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos. El signo de la cruz (SC) es un automatismo complejo de la mano bastante infrecuente en la literatura; descrito por primera vez en 2008, los primeros casos se describieron únicamente en epilepsia mesial temporal (EMT) derecha, aunque recientemente también se ha documentado un inicio izquierdo de crisis. Evaluamos la lateralización y localización de los pacientes con SC de nuestra Unidad.

Material y métodos. Evaluamos dos pacientes de nuestra unidad que presentaron el SC.

Resultados. Ambos pacientes tenían crisis temporales izquierdas, en uno de ellos se implantaron electrodos profundos y se halló el foco epileptógeno en hipocampo izquierdo en la crisis en la cual realizaba el SC. El otro tiene una esclerosis mesial temporal izquierda con origen de crisis en esta localización. El SC fue realizado con la mano derecha en los dos pacientes, ambos muy religiosos. Ambos SC asocian otros elementos más claramente localizadores. Este dato es diferenciador en relación a la mayoría de casos de la literatura, de origen temporal derecho.

Conclusión. La mano empleada para el SC es la dominante independientemente del origen de crisis. El origen habitualmente descrito es temporal derecho, pero cada vez hay más casos documentados de origen izquierdo (incluidos los dos pacientes de nuestra serie). Su valor lateralizador debe venir apoyado por otros signos asociados.

PALINOPSIA PAROXÍSTICA ¿EPILEPTICA?: UN CASO CLÍNICO. ANÁLISIS DE LOS MECANISMO INVOLUCRADOS Y RELEVANCIA EN EL MANEJO DE LA EPILEPSIA

San Pedro Murillo, E.; Rodríguez López, A.; González Ortega, G.; Morales García, E.; González de la Aleja, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La palinopsia consiste en la persistencia o recurrencia de una imagen visual tras la desaparición del estímulo que la ha producido. Esta puede tener un origen comicial, o no.

Material y métodos. Se describe el caso de una paciente epiléptica con palinopsia y se analizan los mecanismos potencialmente involucrados en su producción. Se discute su relevancia para el manejo.

Resultados. Nuestro paciente debuto con 37 años con un hematoma lobar occipito-temporal derecho secundario a una malformación arterio-venosa (imagen). Fue tratada mediante radiocirugía. Como secuela presenta hemianopsia homónima izquierda y crisis electro-clínicas focales temporal mesial. Actualmente tiene 41 años y está adecuadamente controlada con lamotrigina. La paciente refería la recurrencia de imágenes visualizadas en el hemicampo derecho, preservado, en el hemicampo izquierdo, anóptico. Las imágenes eran complejas, nítidas y de segundos-minutos de duración (p.ej: cuando veía un perro pasar por su derecha, este volvía a pasar por su campo izquierdo, hemianóptico). En ocasiones, esto ocurría como parte de sus crisis: siempre precedido de dejá vu y sensación epigástrica ascendente, a veces seguido de clonías facio-braquiales contralaterales, con respuesta a FAEs. No obstante, esto ocurría también sin relación alguna con sus crisis, con frecuencia casi diaria, no acompañado de otra semiología comicial, sin clara modificación por los FAEs.

Conclusión. La palinopsia puede deberse a diversos mecanismos (se aportan diagramas/esquemas/explicación), tanto comiciales, como de otra naturaleza (irritación cortical focal, hiperexcitabilidad cortical por desaferentización, farmacológico, etc). Todos ellos pueden coexistir en el paciente epiléptico. Identificar el fenómeno como no comicial es fundamental para evitar escaladas de FAEs injustificadas.

HALLAZGOS TRANSITORIOS EN RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL TRAS CRISIS EPILEPTICAS

Barbero Jiménez, D.E.; Celi Celi, J.; Yusta Izquierdo, A.; Hernández Ramírez, M.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. Las crisis epilépticas pueden ocasionar alteraciones transitorias en RM cerebral (RMc), diagnosticar estas lesiones puede evitar la realización de procedimientos invasivos.

Material y métodos. Exponemos un caso de estatus epiléptico y otro de crisis epiléptica aislada con alteraciones transitorias en la RMc.

Resultados. 1º Caso: Varón de 48 años que presenta desde hace 10 horas crisis focales consistentes en movimientos clónicos del miembro inferior izquierdo. Se realiza RMc: observándose alteraciones de señal a nivel cortico-subcortical en hemisferio derecho isointensos en T1 e hipertensos en TR largo, con restricción en la difusión y sin captación de contraste, con presencia de otra alteración de señal de similar características a nivel del núcleo caudado izquierdo. En EEG hay actividad epileptiforme en lóbulo temporal derecho. A las 3 semanas tanto la RMc como el

EEG se habían normalizado. 2º Caso: Varón de 34 años sin antecedentes de epilepsia que presenta crisis focales visuales consistentes en palinopsia izquierda. En EEG postcrítico no se vio actividad epileptiforme. En la RMc se vio foco de hiperseñal en lóbulo occipital derecho en T2 y FLAIR con restricción en difusión. La RMc de control a los 2 meses fue normal.

Conclusión. Reconocer estas lesiones en pacientes que han sufrido una crisis epiléptica puede evitar realizar procedimientos invasivos y ayudar a la detección del foco epiléptico. Las características de las lesiones son variadas como observamos en nuestros dos pacientes. Se debe realizar control con RMc para confirmar la transitoriedad y la benignidad de las lesiones, que pueden mantenerse hasta 12 meses tras el episodio.

UTILIDAD DE LA MATRIZ DE DENSIDAD ESPECTRAL PARA LA MONITORIZACIÓN DE ESTATUS EPILEPTICO

Sánchez Fernández, F.; Guerra Hiraldo, J.D.; Salazar Moya, A.P.; Dinca Avarvarei, L.; Menéndez de León, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. El manejo diagnóstico y terapéutico de los pacientes con estatus epiléptico supone un reto. En práctica clínica real no siempre hay disponibilidad de un EEG urgente y puede ser difícil discernir el cese de la actividad epiléptica sólo por criterios clínicos.

Material y métodos. Cohorte retrospectiva de pacientes con estatus epiléptico diagnosticado mediante EEG convencional (EEGc). Se describen características basales y de las crisis y se clasifica de acuerdo a los últimos criterios diagnósticos. Se obtiene la matriz de densidad espectral de los registros de EEG (MDE-EEGc) y se compara con la descrita en el monitor BIS de los pacientes monitorizados (MDE-BIS).

Resultados. Se obtienen datos de 28 pacientes, 57.1% mujeres (16) con edad media de 53.2 (rango 4-84). 8 pacientes tenían diagnóstico previo de epilepsia. 14 pacientes ingresaron en UCI y 3 en coronarias. Se registran 11 posibles estatus no convulsivos (EENC) (39.3%); 6 EENC (21.43%); 5 estatus mioclónicos (17.85%), uno evolucionado a EENC; 1 estatus de ausencias mioclónica ((3.57%); 2 estatus convulsivo tónico-clónico (ECTC) (7.14%), uno evolucionado a EENC; 3 estatus focal motor (10.71), uno evolucionado a ECTC. 15 pacientes fueron registrados con monitorización BIS y en 9 se describía posible estatus por la MDE-BIS. La MDE-EEGc obtenida se corresponde en la mayoría de casos con cambios en la escala de colores similares a los descritos en monitor BIS (colores rojo-rojo oscuro).

Conclusión. La MDE es una herramienta útil para la monitorización del tratamiento y evolución tras el diagnóstico de estatus epiléptico en los casos en que no se dispone de EEG urgente.

ENCEFALOCELE TEMPORAL COMO CAUSA DE EPILEPSIA ESTRUCTURAL: UNA ENTIDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO Y NO SIEMPRE FARMACORRESISTENTE

Madera Fernández, J.¹; Rodríguez Rodríguez, E.M.¹; González Quintanilla, V.¹; Infante Ceberio, J.¹; Ortega

Valín, F.¹; López García, S.¹; Martínez Dubarbie, F.¹; Marco de Lucas, E.²; Drake Pérez, M.²; Fernández Torre, J.L.³; Pascual Gómez, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Se ha descrito la presencia de encefalocelos temporales como causa subyacente de epilepsia refractaria. Presentamos tres casos de epilepsia secundaria a esta patología y sus características.

Material y métodos. Revisión de casos de epilepsia estructural por encefalocelo temporal diagnosticados en el último año en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Mujer de 48 años que presenta episodios de desconexión del medio con alteración del lenguaje y amnesia. En el EEG se observaron ondas delta localizadas en región anteromedial temporal izquierda. La RM cerebral inicial fue informada como normal. 6 años después se repitió neuroimagen por neuralgia trigeminal refractaria, objetivándose encefalocelos bitemporales. Se inició tratamiento con lamotrigina y levetiracetam lográndose controlar las crisis. Varón de 41 años con antecedente de convulsiones febriles que presenta episodios de desconexión, automatismos y desviación oculocefálica, sin periodo postcrítico. El EEG fue normal. Fue estudiado en otro centro con RM, informada como normal. Se repitió estudio confirmándose un encefalocelo temporal derecho. Tras inicio de levetiracetam presentó buena evolución. Varón de 29 años que presentó primera crisis focal secundariamente tonicoclónica bilateral. En el EEG se observaron ondas lentas irregulares en la región temporal posterior izquierda. La RM mostró un encefalocelo temporal anterior izquierdo. Tras iniciar levetiracetam se encuentra sin crisis.

Conclusión. Los encefalocelos temporales constituyen una causa infrecuente de epilepsia focal. Se han asociado con formas refractarias, pero también pueden ser causa de epilepsias bien controladas. Es necesario mantener un alto índice de sospecha y realizar una valoración exhaustiva de la neuroimagen, aún con EEG normal, por su potencial manejo quirúrgico.

EPILEPSIAS REFLEJAS COMPLEJAS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Giménez López, E.¹; Villamor Villarino, M.¹; Marín Conesa, E.²; Martínez De Quintana, A.¹; Carrasco Méndez, C.A.³; Martínez Zarco, M.²; Pérez Hernández, G.⁴; Izura Azanza, V.¹; López Bernabé, R.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Villalba; ⁴Servicio de Radiología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos. Las epilepsias reflejas son un grupo de epilepsias raras cuyas crisis son desencadenadas, de forma reproducible, tras recibir un estímulo sensorial específico o tras realizar una tarea bien definida.

Material y métodos. Presentamos dos casos clínicos de epilepsias reflejas complejas, uno de epilepsia primaria de la lectura y otro de epilepsia musicogénica, junto con sus hallazgos electroencefalográficos.

Resultados. Caso 1: Paciente de 19 años que ha presentado en varias ocasiones movimientos de la mandíbula con la lectura en voz alta (leyendo en clase o exponiendo algún trabajo). Se realiza vídeo-EEG y durante el registro se mantiene al paciente leyendo en voz alta, presentando frecuentes descargas generalizadas de complejos Punta-Onda que clínicamente se acompañan de bloqueo del lenguaje. Caso 2: Paciente de 62 años que ha presentado en dos ocasiones crisis epiléptica tras escuchar una canción. Se realiza vídeo-EEG y durante el registro se pone la canción, donde tras pasar unos segundos el paciente levanta la mano indicándonos que le va a dar la crisis, y a continuación se objetiva la presencia de una actividad a frecuencia theta, monomorfa y arciforme, sobre áreas temporales derechas, que evoluciona a complejos de onda aguda seguida de onda lenta sobre regiones fronto-temporales del hemisferio derecho.

Conclusión. La epilepsia musicogénica se produce al escuchar cierto tipo de música (es frecuente que tenga un componente emocional relacionado), y suele relacionarse con la epilepsia del lóbulo temporal derecho. Por otro lado, la epilepsia de lectura primaria se produce más frecuentemente al leer textos complejos y en voz alta.

EPILEPSIA EN LISENCEFALIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Giménez López, E.¹; Martínez De Quintana, A.¹; Carrasco Méndez, C.A.²; Villamor Villarino, M.¹; Marín Conesa, E.³; Martínez Zarco, M.³; Pérez Hernández, G.⁴; López Bernabé, R.¹; Izura Azanza, V.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Villalba; ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Radiología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos. La lisencefalia es una rara malformación cortical congénita derivada por una migración anormal de los neuroblastos, y que como resultado da lugar a una superficie cerebral lisa con ausencia o disminución de las circunvoluciones cerebrales. Existen 3 tipos de patrones electroencefalográficos: Patrón 1 (actividad alfa y beta de gran amplitud de distribución difusa), patrón 2 (brotes de ondas agudas y ondas lentas de amplitud alternante seguidos de cortos periodos de atenuación de la actividad) y patrón 3 (complejos punta-onda y ondas agudas sin frecuencias alfa-beta ni atenuación de la actividad).

Material y métodos. Lactante de 3 meses que consulta por presentar de forma súbita episodio de desconexión del medio, hipertonia, movimientos clónicos de ambos hemicuerpos de forma alternante de unos 30 minutos de duración que cede tras la administración de 15 mg de diacepam iv.

Resultados. Se le realizó un TC craneal donde se observaba hallazgos sugestivos de lisencefalia. Tras primer episodio de crisis en un lactante y sospecha de encefalopatía malformativa por prueba de imagen se solicitó un electroencefalograma donde se registraba una actividad rítmica alfa-theta de gran amplitud de distribución difusa que se alternaba con periodos de duración variable de actividad constituida por ondas agudas, ondas lentas y complejos punta onda degradada de distribución difusa, compatible con patrones de Lisencefalia tipo I y tipo III.

Conclusión. Si bien el diagnóstico de lisencefalia es mediante prueba de imagen, el electroencefalograma puede ser útil tanto para orientar la enfermedad en ausencia de prueba de imagen como para descartar crisis electroclínicas.

EEGS SERIADOS EN ENCEFALITIS DE HASHIMOTO

Giménez López, E.¹; Marín Conesa, E.²; Martínez De Quintana, A.¹; Carrasco Méndez, C.A.³; Villamor Villarino, M.¹; Martínez Zarco, M.²; Pérez Hernández, G.⁴; Izura Azanza, V.¹; López Bernabé, R.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Villalba; ⁴Servicio de Radiología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos. La encefalitis de Hashimoto es una enfermedad rara (2.1/100.000 sujetos) cuya patogénesis es desconocida. La clínica se caracteriza por alteraciones de la conciencia, y hasta dos tercios de los pacientes presentan trastornos convulsivos.

Material y métodos. Mujer de 59 años con Esquizofrenia paranoide que ingresa en psiquiatría por descompensación de su enfermedad de base y cuadro de exantema en codos y antebrazos junto con fiebre desde hace más de un mes. Tras 9 días la paciente entra en coma y es llevada a UCI donde presenta crisis epiléptica que se trata con FAE.

Resultados. Durante su estancia en UCI se realizaron EEGs periódicos, observándose en ellos inicialmente descargas continuas de ondas agudas sobre regiones centroparietales derechas (EE parcial del hemisferio derecho), que evolucionan a los días a descargas generalizadas periódicas continuas (EEGNC). Posteriormente, tras inicio de bolos de corticoides por sospecha de encefalitis de Hashimoto, la paciente presenta mejoría del estado de alerta y en el EEG, observándose en ellos una disminución de la frecuencia de la actividad epiléptica y una mejoría de la actividad de fondo.

Conclusión. La encefalitis de Hashimoto es una rara enfermedad neurológica asociada a autoanticuerpos tiroideos positivos. El 98% de los pacientes presentan EEG anormales, aunque dichos hallazgos son inespecíficos (desde ondas lentas en relación con la encefalopatía a focos epiléptógenos asociados o no a crisis convulsivas). A pesar de ello, el EEG es de utilidad tanto para valorar la evolución de las funciones cerebrales como para su diagnóstico ya que el tratamiento con esteroideos produce mejoría clínica y electroencefalográfica.

FACTORES PREDICTORES DE EPILEPSIA ASOCIADA A CRISIS PSICÓGENAS NO EPILÉPTICAS

Massot Tarrús, A.¹; Yu, Y.J.²; AlKhateeb, M.³; Mirsattari, S.M.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Department of Clinical Neurological Sciences. Western University; ³Servicio: Neurology Section, Department of Neurosciences. King Faisal Specialist Hospital & Research Centre; ⁴Department of Clinical Neurological Sciences. Western University, London, Canada

Objetivos. Identificar características basales diferenciadoras entre pacientes con Crisis Psicógenas No-Epilépticas (CSNE) exclusivamente, respecto a CSNE asociadas a Crisis Epilépticas (CE).

Material y métodos. Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de aquellos pacientes diagnosticados de CSNE durante una monitorización video-EEG en una Unidad de Epilepsia de Canadá entre mayo 2009-abril 2019. Se clasificaron los pacientes, a partir de datos clínicos, EEG y neuroimagen, en CSNE exclusivamente, CSNE con posible o probables CE y CSNE más CE.

Resultados. Se incluyeron 194 con CSNE exclusivamente, 30 con CSNE y posible o probables CE y 47 con CSNE y CE. Los pacientes con CSNE asociadas a CE tenían mayor tasa de desempleo y con mayor frecuencia anomalías cerebrales estructurales, antecedentes de crisis febriles y factores de riesgo para epilepsia. También presentaban con menor frecuencia migraña, comorbilidad neurológica y reporte de crisis de más de 10 minutos ($p < 0.05$). Los pacientes con CSNE exclusivamente tomaban menos fármacos anticrisis, referían con mayor frecuencia contusiones craneales anodinas como causa inicial, y tenían menos trastornos del desarrollo o patologías médicas ($p < 0.05$) – dolor crónico (15.1%) sobre todo. En el análisis de regresión, la presencia de CE se asoció a una duración máxima reportada de crisis de 2 minutos, presencia de anomalías cerebrales estructurales u otro factor de riesgo para epilepsia y ausencia de comorbilidad neurológica ($p < 0.05$).

Conclusión. Algunas características basales pueden favorecer la sospecha de CE asociadas a CSNE, siendo una corta duración reportada de las crisis, la presencia de factores de riesgo para epilepsia y la ausencia de comorbilidad neurológica, las más relevantes.

Historia + Neuroterapia Ocupacional + Neurofisioterapia P

PATOLOGÍA VASCULAR CEREBRAL: REVISIÓN DE LA HISTORIA QUE HA FUNDAMENTADO SUS BASES

Beltrán Rodríguez, I.; Tejada García, J.; Durán Borrella, Ó.; Lara Lezama, L.B.; De la Fuente Blanco, R.; Riveira Rodríguez, C.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Realizar una revisión histórica acerca del descubrimiento y los avances que se han producido a lo largo del tiempo en el estudio de la patología vascular cerebral, desde las primeras menciones referentes a los ictus en las culturas egipcia, sumerio-babilónica o en el Antiguo Testamento de la Biblia, hasta las aportaciones de la neurología más actual tras el descubrimiento de la neuroimagen cerebral de la mano de Hounsfield: TC cerebral,

o Egas Moniz y Almeida Lima: Angiografía. Mencionar los avances en el tratamiento de este conjunto de patologías, desde la sangría y los purgantes, hasta la introducción del ácido acetil salicílico, la fibrinólisis intravenosa y la más reciente trombectomía mecánica.

Material y métodos. Revisión histórica de la patología vascular cerebral, haciendo mención a los personajes históricos más emblemáticos que contribuyeron al aumento de los conocimientos y a los avances en este campo de la neurología.

Resultados. Existe un claro cambio de paradigma en el tratamiento y el pronóstico de la patología vascular cerebral, con especial énfasis en el ictus isquémico, gracias a la aparición del Código Ictus, la aparición de protocolos para la atención de estos pacientes de forma más precoz, la mejora en neuroimagen y la instauración de tratamientos de fase aguda.

Conclusión. El pronóstico del ictus ha cambiado de forma drástica en las últimas décadas gracias a la aparición del Código Ictus y a la aplicación de técnicas diagnósticas y tratamientos eficaces en fase aguda.

JOY PAUL GUILFORD: PENSAMIENTO CONVERGENTE Y DIVERGENTE

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Navarro Muñoz, S.¹; Velayos Galan, A.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Joy Paul Guilford (1897-1987) fue un psicólogo estadounidense conocido por sus estudios sobre la creatividad y la estructura de la inteligencia.

Material y métodos. Una de sus principales aportaciones fue la de establecer los conceptos de pensamiento convergente y divergente, aplicados a resolver un problema, tomar una decisión, desarrollar o gestionar un proyecto. Se trata de dos tipos diferentes de llevar a cabo el proceso intelectual.

Resultados. Describía el pensamiento convergente (también conocido como pensamiento vertical) como asociado al razonamiento lógico, al análisis de los pros y los contras, a la información preexistente, a la evidencia o a la experiencia. Se focaliza en encontrar una solución determinada, contrastar la viabilidad de las distintas opciones y ser realista en su resolución. Orientado a planificar, encontrar una solución y concretar para llegar a la solución óptima. El pensamiento divergente (también conocido como pensamiento lateral), lo asociaba a generar ideas creativas, explorar soluciones alternativas, buscar nuevas posibilidades, incorporar la flexibilidad de pensamiento y la inventiva, imaginativo, intuitivo. Es más “desenfocado”, abarca planos múltiples simultáneamente. Está más orientado a generar un abanico de ideas, lo más amplio posible. Va más allá de los esquemas preestablecidos y propone soluciones ingeniosas.

Conclusión. Aunque la creatividad se asocia al pensamiento divergente la innovación suele provenir del pensamiento convergente. En innovación se conjugan momentos de convergencia y de divergencia, siguiendo el esquema/metodología del diamante doble. Guilford, con sus estudios sobre la creatividad y la innovación, sobre el pensamiento divergente y convergente logró atraer la atención de muchos otros psicólogos acerca del proceso intelectual.

CHRYSSOSTOMOS PANAYIOTOPOULOS: INNOVACIÓN EN LA EPILEPTOLOGÍA MODERNA

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; Santos Pinto, A.R.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Hace algo más de 1 año, en junio de 2020, nos dejó Chrysostomos P. Panayiotopoulos (“Tomis”), uno de los neurólogos y neurofisiólogos más relevantes de la Epileptología moderna.

Material y métodos. Nació en 1938 en la isla de Tinos, Grecia. Se formó como médico y posteriormente se especializó en Neurología y en Neurofisiología Clínica entre Grecia e Inglaterra. Murió en el Hospital de St. Thomas de Londres. Investigó los aspectos clínicos y neurofisiológicos del nervio y del músculo y fue el primero en describir la cronodispersión de la onda F; pero fue principalmente conocido por sus estudios en epilepsia y sobre todo por la descripción del síndrome que lleva su nombre.

Resultados. Consideraba que las principales bases y criterios diagnósticos empleados en otras ramas de la medicina no se aplicaban de igual forma en Epilepsia. Resultó innovadora su visión y abordaje para establecer criterios diagnósticos sindrómicos en epilepsia así como sus correlatos electroencefalográficos. Todo ello lo plasmó en su libro “A Clinical Guide to Epileptic syndromes and their Treatment”, una de las obras de referencia y más relevantes en la epileptología moderna, que marcó un hito en su legado, y que completó con minuciosas descripciones en sus Atlas de Epilepsias.

Conclusión. Trabajó siempre con un entusiasmo contagioso y motivador que supo transmitir a colaboradores y alumnos. Sirva esta mención para recordar a una de las principales figuras de la Epileptología moderna y a sus aportaciones científicas, didácticas y de enfoque no ya sólo en el campo de la Epilepsia sino también de la Neurofisiología Clínica.

EL SOMBRERERO LOCO DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS: REFERENCIA LITERARIA ALEGÓRICA DE LA INTOXICACIÓN OCUPACIONAL POR MERCURIO EN LOS SIGLOS XVIII Y XIX

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; Carmona Moreno, B.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. “As crazy as a Hatter” es algo más que una expresión del siglo XIX usada por escritores de la época en el Reino Unido para referirse a la ira o la locura y que hacía mención a los sombreros ingleses, que eran conocidos por su conducta errática debida a la exposición continuada al mercurio, lo que se conoce como mercurialismo o hidrargirismo.

Material y métodos. Posteriormente se popularizó al quedar reflejada en el famoso personaje del sombrero loco

de “Alicia en El País de las Maravillas” de Lewis Carroll (publicada en 1865). En realidad era una frase que venía de tiempo atrás, que se debía a algo más trágico: intoxicación crónica ocupacional. Los sombrereros de la época trataban las pieles con mercurio para transformarlas en fieltro, material esencial para la fabricación de los sombreros.

Resultados. El mercurio es un metal sumamente tóxico para el ser humano, especialmente para el sistema nervioso central. El cuadro neurológico, antes conocido como “eretismo mercurial” se caracteriza por irritabilidad, depresión, ansiedad, insomnio, temblor, debilidad muscular, astenia, pérdida de memoria, labilidad emocional, hiperexcitabilidad, agresividad y comportamiento antisocial.

Conclusión. Lewis Carroll se crió en una zona donde proliferaban estos profesionales artesanos por lo que se cree que se inspiró en ellos y lo plasmó en su reconocida novela, como figuración de la locura, aunque con tinte eufórico. Hasta mediados del siglo XX no se descubrió la relación entre los problemas de salud de los fabricantes de sombreros y el mercurio. No obstante para entonces había decaído la fabricación y uso de esta prenda

FASHION VICTIMS: DECORACIÓN, MODA Y VERDE ARSÉNICO EN EL SIGLO XIX

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Huertas Arroyo, R.¹; Velayos Galan, A.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Desde siempre el ser humano se ha visto deslumbrado por las modas y tendencias, con mayor o menor fortuna. En el siglo XIX el color verde era pura tendencia.

Material y métodos. En las casas vitorianas gustaba de empapelar las paredes con delicados papeles con motivos florales en el color tendencia que causaba auténtico furor: el verde... el peligroso color verde en este caso. Para lograr este color los fabricantes usaban arsénico, porque era barato y lograban vívidos y vibrantes tonos de esta gama cromática, sobre todo el verde Sheele y el verde París. Se sabía por entonces de la toxicidad de este elemento pero creían que sólo se asociaba a su ingestión, desconocían que la inhalación de sus partículas y la absorción a través de la piel también lo eran.

Resultados. En 1874 Robert M. Kedzie publicó un libro muy ilustrativo respecto a la toxicidad del arsénico: “Shadows from the Walls of Death”, en el que incluía 84 muestras de papeles pintados que contenían arsénico. También se utilizaba como pigmento en juguetes, muebles, cortinas, telas, vestidos, guantes, coronas de flores artificiales que las mujeres utilizaban para adornarse pelo y ropa, etc. como relataba James C. Worton en su libro “The Arsenic Century: How Victorian Britain Was Poisoned at Home, Work and Play”.

Conclusión. La intoxicación por arsénico produce alteraciones gastrointestinales, cardiopulmonares, hepáticas, dermatológicas, renales, hematológicas y neurológicas. Entre los síntomas de neurotoxicidad destacan desorientación, polineuropatía sensitivo-motora, agitación, encefalopatía... La divulgación de casos de toxicidad y publicaciones al respecto contribuyeron al abandono en uso industrial.

MARGARITA SALAS: PASIÓN INVESTIGADORA Y APORTACIÓN DE LAS MUJERES A LA CIENCIA

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; Huertas Arroyo, R.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El 7 de noviembre de 2019 nos dejó Margarita Salas, reconocida científica e investigadora, estandarte además de la defensa de la igualdad de las mujeres en la Ciencia.

Material y métodos. Pionera en la biología molecular, fue especialmente conocida su investigación con el fago phi 29, que infecta al *Bacillus subtilis*, y que le permitió indagar acerca de los mecanismos de replicación del material genético, los mecanismos de control de la expresión génica y la morfogénesis del virus. Así descubrió importantes mecanismos de acción de la ADN-polimerasa y produjo patentes internacionales sobre su aplicación en ingeniería genética y en biotecnología, con importantísima repercusión en el progreso científico y que le resultó muy gratificante. Recibió numerosos reconocimientos de prestigio.

Resultados. Durante su vida profesional Margarita Salas fue una firme defensora de la investigación básica de calidad, de lo esencial y lo valioso de la búsqueda del conocimiento en sí mismo. Ella lo expresaba así: “Lo importante es hacer investigación básica de calidad, de ella pueden salir resultados aplicables que no son previsibles a primera vista”.

Conclusión. Dejó un extenso y valiosísimo legado científico y docente, una profunda huella personal en todos los que trabajaron con ella y además visibilizó con su trabajo la aportación de las mujeres a la Ciencia en una época en que abrió camino a la igualdad de las mujeres en la investigación, estableciendo que el método científico corrige el sesgo de género. Todo ello con inquebrantable entusiasmo, constancia, pasión por el trabajo y dedicación que mantuvo hasta el final de sus días.

SÍNDROME DE PARÍS: NEUROBIOLOGÍA DE LA DECEPCIÓN

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Carmona Moreno, B.²; Velayos Galan, A.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El síndrome de París fue descrito por primera vez en 1986 por un psiquiatra japonés que trabajaba en Francia, el Dr. Hiroaki Ota. Posteriormente el Dr. Youcef Mahmoudia, lo catalogó como “una manifestación psicopatológica relacionada con el viaje, más allá de un síndrome del viajero”.

Material y métodos. Se ha observado que los japoneses son especialmente susceptibles, no ya sólo por la idealización magnificada de París, “la ciudad de la Luz”, sino también por el importante choque cultural, de costumbres, de actitud, y por las expectativas fallidas depositadas en el viaje. La idealización de París, generalmente propiciado por la literatura, el cine y el imaginario popular, conlleva que la

perciban como un lugar casi mágico, romántico, envolvente, bohemio, un lugar especial para encontrar el amor, cuando realmente lo que encuentran es una ciudad cosmopolita, multiétnica, bulliciosa, con el ritmo acelerado de una gran capital.

Resultados. Entre los síntomas destacan la taquicardia, palpitaciones, mareos, sudoración, ansiedad, sensación de falta de aire y de dificultad para respirar, e incluso alucinaciones o sensación de perjuicio o de persecución. Comparte síntomas con un síndrome que sería en cierto modo su contrapunto, el síndrome de Stendhal. El impacto de la decepción en nuestro cerebro se traduce en un aumento de glutamato y GABA que actúan en la habénula lateral, tanto más cuanto mayor es la decepción.

Conclusión. Sirva este ejemplo, quizás extremo, para acercarnos a la neurobiología de la decepción y su impacto no ya sólo a nivel de bioquímica cerebral, sino también de dolor emocional y de síntomas psico-físicos.

DEL GRECO A BOTERO: ARTE, PERCEPCIÓN DE LA BELLEZA Y CEREBRO

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Huertas Arroyo, R.¹; Velayos Galan, A.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. En 1756 Edmund Burke escribió: “La belleza es, en su mayor parte, una cierta cualidad en los cuerpos, que actúa mecánicamente sobre la mente humana por la intervención de los sentidos”.

Material y métodos. Como ejemplos de la diversidad de la belleza en el arte nos fijamos en 2 pintores en las antípodas artísticas.

Resultados. “El Greco”, pintor de finales del Renacimiento, con un estilo muy personal y reconocible en su madurez artística, se basaba en un tratamiento manierista de las figuras, haciéndolas sinuosas (figuras serpentinatas), o “furia de la figura”, a veces en posiciones con torsiones casi imposibles. Consideraba más bellas las figuras alargadas que las de proporciones normales, la forma ondulada de las llamas del fuego como la ideal para representar la belleza en las figuras, según describía en sus escritos. Además destacaba la multitud de pinceladas no fundidas en superficie, para conseguir efecto acabado espontáneo o abstracción. En el otro extremo tenemos a Fernando Botero, pintor, escultor y dibujante colombiano, bien conocido por su particular/peculiar y original estilo figurativo, basado en la volumetría exagerada, las curvas, las medidas superlativas, que transmite un concepto de tridimensionalidad, sensualidad y exuberancia que resulta bello y atrayente. Todo ello con líneas precisas y bien definidas.

Conclusión. Según los estudios de Semir Zeki sobre las bases neuronales de la apreciación del arte ésta se asocia a la corteza frontal orbitaria media. La percepción de la belleza en el arte, dejando aparte los factores culturales, temporales y subjetivos personales, parece pues seguir unos patrones de actividad cerebral determinados.

SÍNDROME DE STENDHAL: IMPACTO NEUROPSICOLÓGICO DE LA BELLEZA ARTÍSTICA

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; Mangas Aveleira, C.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El síndrome de Stendhal, (o cómo la belleza puede causar malestar psíquico y síntomas somáticos), fue descrito en 1979 por la psiquiatra italiana Graziella Magherini, que observó y describió más de 100 casos entre los visitantes de Florencia (principalmente los que acudían a la Galleria degli Uffizi).

Material y métodos. Se denominó así por el autor francés Stendhal (pseudónimo de Henri-Marie Beyle), que detalló su disruptiva experiencia personal al visitar la basílica de la Santa Cruz en Florencia y que plasmó en su libro “Nápoles y Florencia: un viaje de Milán a Reggio”.

Resultados. Clásicamente este controvertido síndrome, no catalogado en los manuales de diagnóstico médico ni psicológico, se ha considerado un trastorno psicósomático, que afecta de forma puntual a nuestra salud y bienestar, y que se produce ante la exposición a obras de arte extremadamente bellas, o al menos impactantes subjetivamente para el individuo. Los síntomas descritos, generalmente en un contexto de agotamiento físico y sobrecarga cognitiva y emocional asociado a viajes culturales, son taquicardias, temblor, palpitaciones, ansiedad y sensación de estrés descontrolado, fatiga y cansancio, sudoración, mareos, emociones extremas de alegría, euforia o tristeza, desvanecimientos e incluso alteraciones en el pensamiento como delirios y alucinaciones en los casos más extremos.

Conclusión. La belleza en general, y la exuberancia del goce artístico en particular, generalmente se procesan como efectos positivos, pero pueden desencadenar emociones subjetivas intensas que pueden provocar diferentes reacciones según la sensibilidad y predisposición individual de los sujetos y del modo de apreciar, percibir, procesar y reaccionar al mundo que nos rodea.

LAS BRUJAS DE SALEM: COMBINACIÓN EXPLOSIVA DE POSIBLE ERGOTISMO, HISTERIA Y FANATISMO

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; Carmona Moreno, B.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La historia de las llamadas brujas de Salem, se hizo especialmente popular gracias a la obra de Arthur Miller titulada “The Crucible” (aquí traducida precisamente como Las Brujas de Salem), de 1952.

Material y métodos. Refleja unos hechos históricos acaecidos en Salem, Massachussets, en el siglo XVII. Por aquél entonces se habían asentado allí colonos procedentes de Inglaterra y Países Bajos llevando con ellos el puritanismo. En 1692 se produjeron en Salem unos juicios por brujería, irregulares y manipulados, que llevaron a la tortura y muerte de más de 20 personas, en un entramado de creencias demoníacas, acusaciones infundadas y barbarie.

Resultados. En un ambiente de represión, miedo y de extendida creencia en la brujería pensaron que los síntomas que presentaban unas jóvenes se debían a la influencia del demonio que provocaba convulsiones, espasmos, llanto súbito, blasfemias, maldiciones, frases indescifrables, hechos lascivos y comportamiento “de bestias”.

Conclusión. Estos terribles hechos dieron lugar a lo largo del tiempo a estudios que justificasen los síntomas. Una de las hipótesis propuestas es que se debía a intoxicación por cornezuelo de centeno, con el que elaboraban el pan, y que contiene ergotamina, de la que deriva el LSD o ácido lisérgico, produciendo la enfermedad denominada ergotismo o Fuego de San Antonio. Otra corriente de opinión propone que se debía a episodios de histeria colectiva, que ya tiempo antes había sido descrita por Thomas Sydenham, como “la gran simuladora”, por ser capaz de remedar trastornos orgánicos. Probablemente se diera una mezcla de todo, incluyendo represión sexual, fanatismo religioso, y superstición.

HECHIZO DE LUNA: MITO Y REALIDAD

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; García Ruiz, R.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. En pleno siglo XXI, era de la tecnología y de grandes avances científicos, resulta paradójico que aún perduren creencias mitológicas que arrancan desde los albores de nuestra historia.

Material y métodos. La luna siempre ha sido fuente de misterio, curiosidad, imaginación, sortilegios y admiración para los hombres. Y así seguimos encontrando pacientes que aseguran estar bajo la influencia o el “hechizo de la luna” y manifestar que sus cambios clínicos o síntomas se asocian con la luna llena, sobre todo a nivel mental (agresividad, depresión, irritabilidad, ansiedad, etc.), y también a veces neurológico (cefaleas, mareo), generalmente debido a una mezcla de hipervigilancia y sugestión.

Resultados. Remontándonos a la historia antigua encontramos que Aristóteles preconizaba la hipótesis de que al igual que la luna ejerce su influencia sobre las mareas, lo haría también sobre el cerebro, al ser éste un órgano con alto contenido en agua, y por eso se producirían síntomas y alteraciones en el comportamiento. De ahí el término “lunático” como referencia a locura. Estas creencias se mantuvieron hasta la Edad Media. Posteriormente se postuló que quizás la luz de la luna llena podía provocar insomnio y ser elemento favorecer de síntomas somáticos y psíquicos.

Conclusión. Aún en nuestros días persiste la creencia de que durante las épocas de luna llena se producen comportamientos erráticos, sucesos caóticos, alteraciones mentales, etc. Quizás los espacios meteorológicos que nos tiene al tanto de “la gran Luna”, “La luna rosa”, etc. contribuyan a la sugestión popular, en una suerte de correlaciones ilusorias, que siguen confundiendo mito y realidad.

ABORDAJE NEURORREHABILITADOR COMO MÉTODO PRE-OPERATORIO DE MANO EN UN CASO DE PLEXOPATÍA BRAQUIAL INCOMPLETA: DESDE UNA PERSPECTIVA TRANSDISCIPLINAR

Carral Alaiza, M.; Miesiaczek, A.

Servicio de Neurología. Clínica Neurdeom

Objetivos. Presentar un caso clínico de plexopatía braquial en varón de 24 años cuya intervención está basada en un enfoque transdisciplinar.

Material y métodos. Varón de 24 años. Sufre accidente de tráfico en abril de 2018 que originó plexopatía braquial izquierda (intervenida) y fracturas de metacarpianos de mano izquierda. Se valoró con EMG (electromiograma), dinamómetro, exploración física y observación de tareas de agarre antes y después del tratamiento. El protocolo consistió en 3 sesiones de fisioterapia y 2 de terapia ocupacional a la semana durante 3 meses. Intervención basada en técnicas específicas de neurorrehabilitación (trabajo propioceptivo, entrenamiento orientado a tareas, terapia observación acción, estimulación sensorial).

Resultados. Se registraron cambios positivos respecto a la valoración inicial. No se pudo obtener datos objetivos post-tto de EMG. Mejora de activación muscular de la musculatura inervada por n.cubital: aumento de flexión activa de IFs (interfalángicas) de IV y V dedo, abductor del meñique, y leve flexión y aducción del pulgar. En territorio de n. mediano: tenue movimiento de IFs distales de II y III dedos, mínimos grados de oposición y abducción de pulgar. Incremento de la fuerza de la garra de IFs (pre-test 1,4kg; post-test: 1,8 kg). Después de protocolo, es capaz de agarrar objetos ligeros y pequeños durante unos segundos. Aumento de la percepción del paciente sobre el control e integración inconsciente de la mano izquierda en AVD.

Conclusión. A pesar de cronicidad y gravedad de la lesión, el tratamiento transdisciplinar basado en diferentes técnicas neurorrehabilitadoras, puede potenciar la activación muscular y representación cortical de la mano.

SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS, CALIDAD DE VIDA Y ESTADO COGNITIVO DE USUARIOS QUE ACUDEN A UN CENTRO DE ATENCIÓN INTEGRAL A FAMILIARES Y ENFERMOS DE ALZHEIMER (EA) Y OTRAS DEMENCIAS EN LA RIOJA

Bayón García, S.¹; López Alava, S.²; Matute Tobías, B.²; Reurich Gómez, N.²; Martínez Pérez, A.³; Goñi Etxave, R.⁴; Moraga Herce, E.⁴; Marzo Sola, M.E.²

¹Trabajo Social y Terapia Ocupacional. AFA-RIOJA (Asociación de Familiares y Enfermos de Alzheimer y otras demencias de La Rioja); ²Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; ³Servicio de Psicología. AFA-RIOJA (Asociación de Familiares y Enfermos de Alzheimer y otras demencias de La Rioja); ⁴Trabajo Social. AFA-RIOJA (Asociación de Familiares y Enfermos de Alzheimer y otras demencias de La Rioja)

Objetivos. Describir la sintomatología neuropsiquiátrica de los usuarios. Analizar asociación de estos síntomas con

el estado cognitivo, así como con la calidad de vida (de cuidadores y usuarios).

Material y métodos. Estudio descriptivo de variables sociodemográficas de usuarios y cuidadores que acuden al centro. Se administra Minimental state examination (MMSE) a los usuarios y el inventario neuropsiquiátrico (NPI-Q) y cuestionario EQ-ED-5L (calidad de vida) a los cuidadores. Análisis estadístico con R-Comander.

Resultados. Muestra 29 usuarios: Mujeres 86,20%. Edad media: 80 años (67-97). EA 68,96% y otras demencias 31,04%. MMSE media 22.72. Cuidadores: mujeres 79,31%; edad media: 55 años (41-85). Calidad de vida: mediana usuarios 70 y cuidadores 80. El 89,65% de usuarios presentan síntomas neuropsiquiátricos, más frecuentes apatía e irritabilidad (58,62%). No hay relación entre presencia de síntomas neuropsiquiátricos y estado cognitivo ($p=0,55$) ni con calidad de vida de los cuidadores. Observamos relación entre mayor gravedad de los síntomas neuropsiquiátricos y peor calidad de vida del usuario ($p\leq 0,05$).

Conclusión. En nuestra muestra, la mayoría de los usuarios, presentan síntomas neuropsiquiátricos, siendo los más frecuentes apatía e irritabilidad. A pesar de que los síntomas neuropsiquiátricos no están relacionados con una mayor afectación cognitiva, éstos influyen negativamente en su calidad de vida.

EFFECTOS DE LA TÉCNICA DNHS® SOBRE EL NIÑO CON LESIÓN MEDULAR: ESTUDIO DE UN CASO

Martínez Amate, M.; Campos Martínez, J.D.R.

Servicio de Neurofisioterapia. Centro Aferenta

Objetivos. Estudiar los efectos de la técnica DNHS® sobre un niño de 3 años con lesión medular ASIA C incompleta (D7).

Material y métodos. Se valorará movimiento y sensibilidad desde el nivel medular dañado. Se utiliza la escala ASIA para la valoración motora y sensitiva de manera objetiva. Subjetivamente se valoran los avances con el seguimiento y las reuniones con la madre. Se realiza una intervención de 2 pinchazos por músculo (2 en derecho y 2 en izquierdo) 1 vez a la semana. Se han realizado 3 rondas de pinchazos en: tibial anterior, gemelo externo, gemelo interno, cuádriceps e isquiotibiales. Tras esta intervención se ha dejado un descanso de un mes y se han realizado 2 pinchazos en glúteo durante 3 semanas seguidas (una por semana). Todo esto se ha realizado como tratamiento complementario a la intervención de neurofisioterapia que el paciente recibe con una intensidad de 5 veces a la semana en sesiones de 1 hora.

Resultados. Aumento del movimiento en diferentes músculos pasando de 1 a 2 puntos y de 0 a 1 punto según la escala Daniels Modificada. Mejora de la sensibilidad de MMII pasando de 0 (ausente) a 2 puntos (normal). Siendo no valorable en algunos puntos por la baja colaboración del menor. La madre refiere mejora en la postura, movimiento y la manera de desenvolverse.

Conclusión. La técnica DNHS® mejora movimiento y sensibilidad del paciente pediátrico con lesión medular incompleta. La técnica DNHS® es una técnica complementaria que favorece en su tratamiento del paciente medular.

NeuroCOVID 19 + Neurología Crítica P

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA AFECTACIÓN NEUROLÓGICA EN EL SÍNDROME POST-COVID-19

González Villar, E.¹; Romero Sánchez, C.M.²; Feria Vilar, I.¹; Fernández Díaz, E.²; Gracia Gil, J.²; Monteagudo Gómez, M.¹; Rojas Bartolomé, L.¹; Martínez Martín, Á.²; Martínez Fernández, I.¹; Restrepo Carvajal, L.¹; Del Valle Pérez, J.A.²; Segura Martín, T.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos. El objetivo del trabajo es describir la afectación neurológica en el síndrome post-COVID.

Material y métodos. Para ello se llevó a cabo el análisis de los datos obtenidos de una encuesta online confeccionada por el servicio de Neurología de nuestro Centro y distribuida por la asociación LongCovidACTS. Se recogieron 828 respuestas (84.7% mujeres, media de edad 45 años).

Resultados. De los síntomas reconocidos por los pacientes, la fatiga es el más frecuente (88.4%) y a su vez el más limitante (afecta a la actividad habitual del 72.9%). Su presencia se asocia de forma significativa al sexo femenino y a síntomas depresivos, no así con patología cardíaca o pulmonar previa ni fatiga crónica. Destacan también los síntomas de la esfera cognitiva (atención 66.7%, memoria 67.5%, claridad pensamiento 61.9%) y emocional (bajo estado de ánimo 57.7%, ansiedad 50.8%, insomnio 61.3%), con igual repercusión. Un 60.9% presenta cefalea, el 67.3% mialgias y 48.8% mareo. El 54% refiere los síntomas como fluctuantes, siendo persistentes para un 26.7%. Con respecto a la percepción de la evolución desde el inicio, el 49.2% está igual, el 35.9% describe mejoría y el resto, empeoramiento de los síntomas. El 51.6% del total se encuentra de baja laboral, condicionada principalmente por (análisis multivariante): presencia de fatiga (OR 2.1), mialgias (OR 1.5), insomnio (OR 1.5), disnea (OR 1.4) y febrícula (OR 1.3).

Conclusión. Los resultados son congruentes con lo reportado hasta la fecha. El síndrome post-COVID condiciona un amplio menoscabo personal y laboral. Resulta imperativo clarificar la fisiopatología implicada y desarrollar estrategias de tratamiento eficaz.

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS Y COVID-19: FRECUENCIA Y ASOCIACIÓN A INMUNIDAD

Medina Rodríguez, M.¹; Millán Vázquez, M.¹; Hernández Ramos, F.²; Ollero Baturone, M.³; Amaya Villar, R.⁴; Jiménez Hernández, M.D.¹; Palomino García, A.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ²Servicio de Geriátrica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ³Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴UCI. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. La afectación del SNC o SNP en pacientes con COVID-19 es controvertida, con diversos mecanismos postulados. El objetivo fue determinar la frecuencia de síntomas neurológicos y su relación con el desarrollo de inmunidad.

Material y métodos. Se analizó retrospectivamente una cohorte de pacientes intrahospitalaria de pacientes con COVID-19. Se estudiaron las características basales y frecuencia de síntomas neurológicos. Se determinó la carga viral en frotis nasofaríngeo y el valor de IgG tras 6 meses de infección.

Resultados. Se incluyeron 290 pacientes, 139 (47.9%) eran mujeres y 78 (26.9%) presentaron síntomas neurológicos, que fueron: encefalopatía=37 (12.75%), cefalea=22 (7.6%), anosmia (5.8%), ictus=4 (1.3%) y crisis epilépticas=3 (1%). La edad media de los pacientes con síntomas neurológicos fue 70±14,5 años. Entre los pacientes con síntomas neurológicos, 25 (32%) desarrollaron IgG a 6 meses. La mediana de edad fue superior en pacientes con encefalopatía 83 (75-88) vs 62 años (53,5-68,5) [OR=1,12 (IC95%=1,06-1,7), p<0,001] y desarrolló con menor frecuencia IgG 3,8 vs 21,7% [OR=0,13 (IC95%=0,03-0,5), p=0,002]. El análisis multivariante mostró que los factores asociados al desarrollo de IgG a 6 meses fueron la edad [OR=0,9 (IC95%=0,84-0,97), p=0,004] y los niveles de LDH [OR=0,991 (IC95%=0,98-0,998), p=0,014]. La presencia de síntomas neurológicos no influyó en el desarrollo e inmunidad. No hubo relación entre la carga viral y el desarrollo de inmunidad.

Conclusión. Uno de cada 4 pacientes con síntomas neurológicos desarrolla anticuerpos IgG mantenidos a 6 meses. La carga viral elevada no se relacionó con el desarrollo de inmunidad. La edad joven parece conferir inmunidad a largo plazo, aunque otras variables no estudiadas podrían influir en la inmunidad.

ICTUS ISQUÉMICO ARTERIAL COMO PRESENTACIÓN DE LA TROMBOCITOPENIA TROMBÓTICA INMUNITARIA INDUCIDA POR LA VACUNA CHADOX1 NCOV-19

Zahonero Ferriz, A.; Ruiz Nieto, N.; Barea Moya, L.; Segura Cerdá, A.; Vilar Fabra, C.

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló

Objetivos. Presentar un caso de trombocitopenia trombótica autoinmune inducida por vacunación (VIITT) ChAdOx1 nCoV-19 (AstraZeneca) con trombosis venosa cerebral y arterial.

Material y métodos. Caso clínico de una paciente de 31 años con trombosis arterial y venosa tras recibir la vacuna ChAdOx1 nCoV-19.

Resultados. Mujer de 31 años que ingresa tras presentar cefalea que le dificulta el descanso y empeora con Valsalva, vómitos y torpeza de la mano izquierda 10 días después de recibir la vacuna ChAdOx1 nCoV-19. En el AngioTC urgente se aprecia imagen compatible con trombosis de la vena yugular y seno sigmoide derechos. Analíticamente presenta 8.000 plaquetas, dimero-d de 33.700 ng/ml, y positividad de los anticuerpos Anti-heparina (anti PF4) por técnica ELISA. Ante la sospecha de VIITT ingresa en UCI y recibe tratamiento con inmunoglobulinas y fondaparinux. La AngioRM cerebral, muestra áreas de isquemia aguda arterial

en hemisferio derecho, sin oclusión arterial y ausencia de representación de seno sigmoide y yugular. La arteriografía cerebral confirma la trombosis venosa sin patología arterial siendo el resto de estudio etiológico negativo. Presentando una mejora clínica y analítica, persistiendo mínima torpeza. **Conclusión.** Este es el cuarto caso de ictus por trombosis arterial comunicado en la literatura, actualmente, en el contexto de la VIITT. La mayoría de casos comunicados con trombosis venosas cerebrales con alta mortalidad. Se ha propuesto una fisiopatología similar a la trombocitopenia inducida por heparina, pero con diferente desencadenante. El rápido reconocimiento, el seguimiento del protocolo vigente y una atención multidisciplinar, contribuyeron a la intervención rápida con evolución favorable de la paciente.

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS EN RELACIÓN CON LA INFECCIÓN POR COVID-19: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL COMARCAL

Esparragosa Vázquez, I.¹; Abad Naranjo, A.²; Naranjo Martín-Prieto, M.²; García Domínguez, G.¹; Blanco Soto, M.¹

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); ²Servicio de Medicina de Familia. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción)

Objetivos. Presentar una serie de pacientes con síntomas neurológicos secundarios a la infección por SARS-CoV2.

Material y métodos. Realizamos un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de una serie de pacientes con diagnóstico de infección por SARS-CoV2 hospitalizados en nuestro centro desde el 1-31 de enero de 2021.

Resultados. Revisamos un total de 74 historias clínicas. 48 fueron hombres (64%), con una mediana de edad al diagnóstico de 54 años (RIQ: 26-87). El 97% de los pacientes tuvieron síntomas al inicio, siendo los más frecuentes: disnea (46%), neurológicos (20%), astenia (11%), fiebre (8%), tos (8%) y diarrea (8%). Durante el ingreso, hasta 37 pacientes (50%) presentaron algún síntoma neurológico, siendo los más frecuentemente reportados: artromialgias (67%), ictus (27%), cefalea (16%) y anosmia/ageusia (14%). Todos los pacientes tuvieron positividad en pruebas de SARS-CoV2 (Ag y/o PCR). Se realizó un seguimiento de los pacientes a los 3 meses tras el alta, con aparición de secuelas neurológicas en 13%: más frecuentes déficits focales (50%), seguido de síntomas disautónómicos (30%).

Conclusión. Las manifestaciones neurológicas de la COVID-19 son muy diversas. Como se ha descrito en otras series, la afectación vascular y los síntomas neuromusculares se relacionan con la gravedad de la infección. La aparición de secuelas neurológicas es frecuente, por lo que deberíamos realizar un seguimiento para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI NMDAR E INFECCIÓN POR SARS COV 2: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Feito, P.; Beltrán Rodríguez, I.; Riveira Rodríguez, C.; Rodríguez Martínez, M.E.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos. Descripción de un caso clínico.

Material y métodos. Mujer de 22 años sin antecedentes que acude dos veces a urgencias por crisis de ansiedad intensas. Al quinto día consulta de nuevo por bajo nivel de conciencia y fiebre. Se constata PCR positiva para SARS CoV 2 en frotis nasofaríngeo y se realiza punción lumbar, que es normal, ingresando en neurología. Tras empeoramiento del nivel de conciencia se traslada a UCI, donde presenta crisis comiciales, detectándose anticuerpos anti NMDAR en suero y líquido cefalorraquídeo. Se inicia tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas intravenosas sin mejoría inicial, asociando rituximab y ciclofosfamida. En planta se hace despistaje de tumor oculto, sin encontrarlo. Inicialmente presenta temblores, torpeza motora, alucinaciones y trastornos de conducta que mejoran progresivamente, permitiendo el alta hospitalaria. Al mes, revisada en consulta, estaba asintomática.

Resultados. Encefalitis autoinmune (anti NMDAR) en el contexto de infección por SARS CoV 2.

Conclusión. Durante la pandemia por SARS CoV 2 se reportaron varios casos de pacientes que, coincidiendo con esta infección, presentan síntomas psiquiátricos, encefalopáticos y crisis comiciales, detectándose anticuerpos anti receptor NMDA en líquido cefalorraquídeo y descartando patología neoplásica subyacente. Casi todos han sido de buen pronóstico. La producción de anticuerpos contra el receptor N-metil-D-aspartato podría estar justificada por el estímulo antigénico del virus, que actuaría como desencadenante de la enfermedad, como ocurre también con el virus herpes simple. Se enfatiza la necesidad de tener esta entidad en cuenta en enfermos con covid-19 que presenten encefalopatía con síntomas psiquiátricos y/o crisis comiciales para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

ESCÁPULA ALADA TRAS VACUNACIÓN DE SARS-COV2: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.; Soto García, J.; González Feito, P.; de la Fuente Blanco, R.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Exponer un caso de Parsonage-Turner post-vacunación de SARS-CoV2.

Material y métodos. Paciente de 36 años, sin antecedentes ni tratamiento habitual. Profesional sanitaria. Deportista habitual. Cuadro pseudogripal durante segunda ola COVID19, con determinación de anticuerpos negativos. Dos días tras la primera dosis de vacunación de SARS-CoV2 comienza con intenso dolor en hombro contralateral a la inyección, posterior a lo cual desarrolla una escápula alada con dificultad para elevación del brazo (adjuntaremos imágenes del caso en el póster). Resto de exploración neurológica normal. Analítica: Sin alteraciones relevantes. Serologías y autoinmunidad negativas. Radiografía de tórax sin alteraciones. ECG normal. Estudio neurofisiológico con afectación exclusiva del nervio torácico largo, habiéndose descartado afección de plexo.

Resultados. Síndrome de Parsonage-Turner. Ante el diagnóstico de la paciente, se instaura tratamiento corticoideo con mejoría progresiva del dolor y la funcionalidad. En electroneurograma de control, tras una semana, persiste afectación del torácico largo, claramente asimétrico respecto

al lado contralateral. Sin denervación en serrato. Resonancia magnética de hombro sin aumento de señal muscular precoz, realizada diez días tras el evento.

Conclusión. El Síndrome de Parsonage-Turner es una afección poco común caracterizada por la aparición aguda de dolor en el hombro, generalmente unilateral, que puede progresar a déficits neurológicos como debilidad y parestesias. Aunque en gran parte de los casos este síndrome es idiopático, se ha notificado la relación con infecciones (especialmente virales), postoperatorios y posvacunación. Es preciso tener en cuenta esta complicación ante la aparición de dolor en un hombro (o en ambos) en pacientes tras vacunación de coronavirus.

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS TRAS VACUNACIÓN CONTRA SARS-COV2

Esparragosa Vázquez, I.¹; Abad Naranjo, A.²; Martínez Peñalver, F.²; Segura, N.²

¹Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de la Línea

Objetivos. Describir el caso de una paciente con aparición de síntomas neurológicos tras vacunación contra el SARS-COV2.

Material y métodos. Mujer de 21 años. Sin antecedentes personales de interés. Comienza con astenia generalizada, episodios repetidos de pérdida de consciencia con mareo, sin pródomos, sin incontinencia urinaria con recuperación posterior. Posteriormente, añade a los previos, giro cefálico, opistótonos, distonía hemifacial y movimientos coreicos de extremidades de 2-3 minutos, con pérdida de consciencia, sin amnesia, y con respuesta a órdenes durante los mismos. Además, refiere pérdida de fuerza en piernas, con dolor en ambos muslos, sin traumatismo asociado. En la anamnesis dirigida, refiere haber recibido la vacuna AstraZeneca 1 semana antes del inicio de los síntomas

Resultados. Exploración neurológica normal, con signo de Hoover positivo en miembros inferiores. Se realiza análisis completo, TC craneal, RM craneal con/sin contraste, angio-RM cráneo, ECG y Holter, normales. Se completa el estudio con registro EEG, durante el cual realiza episodios continuos como los descritos, sin mostrar cambios sugestivos de origen epiléptico en el trazado. Tras inicio de fármaco antiepiléptico, no se muestran cambios clínicos. La paciente es dada de alta, con diagnóstico de crisis de origen no epiléptico tras vacunación con AstraZeneca.

Conclusión. La llegada de nuevas vacunas diseñadas contra el SARS-COV2 ha llevado a poner el foco mediático en la aparición de efectos secundarios debidos a las mismas. Esto ha aumentado el miedo en la población y el aumento de trastornos funcionales. Hay que estar alertas para realizar un diagnóstico temprano, y descartar enfermedades de origen orgánico, que requieran tratamiento.

MIELITIS TRANSVERSA LONGITUDINALMENTE EXTENSA DE INICIO TARDÍO TRAS UNA INFECCIÓN POR SARS-COV-2

Ruiz Infantes, M.; Arzalluz Luque, J.; Palomino García, A.; Hernández Ramos, F.J.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. Se presenta un caso clínico de mielitis transversa longitudinalmente extensa (MTLE) en el contexto de infección por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Varón de 62 años que sufre infección por SARS-CoV-2 de curso leve, durante la cual presenta cefalea y parestesias en miembros inferiores (MMII). Tras 5 semanas, comienza con un cuadro rápidamente progresivo de parestesias ascendentes en MMII y alteración de esfínteres, hasta una paraplejía flácida de MMII, paresia de miembros superiores, nivel sensitivo D5 y arreflexia global. Como tratamientos, se administraron Corticoides IV, Rituximab 2400 mg iv y 10 sesiones de Plasmáferesis. Se consiguió detener la progresión de los síntomas sin alcanzar clara mejoría clínica.

Resultados. Los estudios analíticos, infecciosos y de autoinmunidad fueron negativos. En LCR destacaba leve hiperproteíorraquia sin pleocitosis. Tras varios estudios de neuroimagen negativos, en RM completa dos meses tras el debut del cuadro, se halló una hiperintensidad difusa holomedular en secuencias T2 y STIR, más intensa desde segmentos dorsales hasta unión bulbomedular, y sin áreas de realce con gadolinio. Estos hallazgos son compatibles con una MTLE.

Conclusión. La MTLE es una de las manifestaciones neurológicas asociadas a la infección por SARS-CoV-2. Puede aparecer semanas tras la infección y su expresión radiológica también puede demorarse más allá de la clínica. La relación con la COVID-19 se realiza en base a asociación temporal y normalidad del estudio etiológico, pues en la mayoría de las ocasiones no se llega a demostrar la presencia del virus en LCR, lo cual apoya el papel de un mecanismo inmunomediado como responsable del cuadro.

MIELITIS Y POLIRRADICULONEURITIS AUTOINMUNES TRAS VACUNA SARS- COV-2 (BIONTECH-PFIZER)

Velázquez Pérez, J.M.¹; Ramos Araque, M.E.¹; Montes Gonzalo, M.C.²; González García, A.M.¹; Asensio Calle, J.F.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Salamanca; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Describir un caso de mielitis y polirradiculoneuritis agudas inflamatorias no infecciosas de probable mecanismo autoinmune tras vacunación reciente para SARS-CoV-2.

Material y métodos. Mujer de 72 años sin antecedentes de interés, recibió la segunda dosis de BioNTech-Pfizer para SARS-CoV-2 cuatro días antes del ingreso. Debutó con plejía de extremidad inferior izquierda, paresia distal de extremidad inferior derecha, nivel sensitivo D10 izquierdo, dolor dorso lumbar, anestesia en silla de montar y retención urinaria. Exploración clínica: afebril, balance muscular en EII: 0/5, EID: 3/5. REM: aquileo bilateral y rotuliano izquierdo abolidos. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y urinoanálisis urgentes: normales. Resonancia dorso lumbar y TAC cerebral urgentes: sin alteraciones. Punción lumbar: líquido claro con células/glucosa normales e hiperproteíorraquia.

Resultados. Electroneurograma 72 horas tras el inicio de los síntomas: ausencia de ondas F en peroneales y tibiales posteriores interpretado como signo incipiente de posible síndrome de Guillain-Barré y retraso de los PESS de MII. La RM medular practicada al 4º día del ingreso demostró dos lesiones inflamatorias medulares situadas en D10 y cono medular, RMN cerebral: normal. ENG-EMG al 6º día del ingreso: caída de la amplitud motora en ambos peroneales y ausencia de PESS en MII. Anticuerpos antigangliósido y onconeuronales, bandas oligoclonales y serologías en sangre: negativas. Se instauró tratamiento con inmunoglobulinas, pulsos de corticoides y finalmente plasmaféresis.

Conclusión. El síndrome de Guillain-Barré y la mielitis transversa son trastornos neurológicos autoinmunes, que en este caso tienen una relación temporal (4 días) con la administración de la segunda dosis de la vacuna BioNTech-Pfizer para SARS-CoV-2.

MIELITIS AGUDA EN RELACIÓN CON INFECCIÓN POR COVID-19: A PROPÓSITO DE UN CASO

Hernando Jiménez, I.; Fouz Ruiz, D.; Gómez Enjuto, S.; Ogando Durán, G.; Juárez Torrejón, N.; Sastre Real, M.; Treviño Peinado, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. La mielitis aguda idiopática es una patología que en ocasiones se puede atribuir a una causa inmunológica o infecciosa subyacente. Presentamos un caso de mielitis cervical aguda posterior a infección por SARS-CoV-2, un virus neurotrópico cuyos efectos a nivel del sistema nervioso central continúan actualmente en estudio.

Material y métodos. Mujer de 31 años sin antecedentes personales de interés, que presentó cuadro agudo con nivel sensitivo T5-T6, tetraparesia de predominio izquierdo y arreflexia en extremidades inferiores, resultando la PCR de cribado positiva para SARS-CoV-2 en nasofaringe.

Resultados. La RMc mostró alteración de la señal intramedular desde C5 a T1 en las secuencias sagital T1, T2 y STRI. La PCR para COVID-19 fue positiva. Resto del estudio sin alteraciones significativas: en la punción lumbar, LCR normal (PCR para SARS-CoV-2 en LCR, serologías de B. Burgdorferi y VIH negativas); y anticuerpos antiNMO y antiMOG negativos. Dos meses más tarde presentó un nuevo cuadro de reagudización de la sintomatología previa, sin nueva focalidad ni otras alteraciones en pruebas de imagen (áreas de mielomalacia ya descritas) y resto del estudio similar al previo. En ambas ocasiones recibió tratamiento con corticoides intravenosos, con buena evolución clínica (deambulación autónoma, mejoría del trastorno sensitivo).

Conclusión. El sistema nervioso central expresa receptores ACE-2 (diana para el SARS-CoV-2), lo cual podría explicar el desarrollo de cuadros neurológicos vinculados a la infección por el virus. Así mismo, la infección por COVID-19 puede causar una respuesta inflamatoria inmune sistémica, teoría que se ve apoyada por la mejoría clínica tras el tratamiento con corticoides.

SÍNDROME LABERÍNTICO E INFECCIÓN SARS-COV-2: NO TODO ES SÍNDROME POST-COVID (SPC)

Martín Sobrino, I.¹; Hernández González, A.¹; Ruiz-Escribano Menchén, L.¹; Quirós Illán, L.¹; Villanueva Ruiz, F.¹; Otero Fernández, P.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos. La hipoacusia y síntomas laberínticos se consideran relacionados con la infección SARS-CoV-2 si aparecen durante las primeras 4 semanas, y habiendo descartado otras etiologías, englobándose en el llamado SPC. Se postula la posible destrucción de la barrera hemato-laberíntica, hipoxia, o farmacotoxicidad en la fase aguda, y asociación a reacción cruzada contra antígenos laberínticos en fases subagudas.

Material y métodos. Mujer de 58 años con infección SARS-CoV-2 en abril de 2020 cursando con anosmia, ageusia, diarrea y astenia, sin neumonía ni precisar ingreso. Desde la infección COVID describía mareo con sensación de giro de objetos, náuseas y empeoramiento con movimientos, inestabilidad, hipoacusia y acúfenos izquierdos, con pobre respuesta a Sulpiride. Tras 3 meses el curso se hizo fluctuante persistiendo mareo crónico, vértigos posicionales, fatigabilidad y disgeusia. En diciembre se añade hipoestesia mandibular derivándose a Neurología.

Resultados. Exploración: Nistagmus horizontal a la derecha. Hipoestesia facial izquierda. Barany, Romberg y Unterberger con desviación a izquierda. Marcha inestable con caída a izquierda. No dismetrías. RMN craneal: proceso expansivo en ángulo pontocerebeloso (APC) izquierdo que invade el canal auditivo interno, compatible con meningioma.

Conclusión. En la COVID-19 se han descrito síntomas audiovestibulares (principalmente hipoacusia), aunque la incidencia parece menor del 2%. El riesgo de comunicar casos aislados sin estudio completo podría llevar a una falsa asociación de síntomas y COVID-19. En síntomas sugestivos de SPC es necesario estudiar exhaustivamente a los pacientes para no obviar etiologías infrecuentes. Describimos la coincidencia de SPC con síntomas secundarios a un meningioma del APC con invasión canalicular (que ocurre sólo en 30% de éstos).

ATAXIA Y TEMBLOR MIOCLÓNICO ASOCIADOS A INFECCIÓN POR SARS-COV-2

Ayuga Loro, F.¹; Dalorzo, M.²; Soto San Román, B.³; Teijeira Azcona, A.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Quirónsalud Toledo; ²Servicio de Cuidados Intensivos. Hospital Quirónsalud Toledo; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Quirónsalud Toledo; ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Quirónsalud Toledo

Objetivos. Las manifestaciones neurológicas de la COVID-19 puede ser variadas. La sintomatología neurológica aguda más común es la cefalea, siendo menos frecuentes las complicaciones cerebrovasculares. En fase subaguda y crónica el espectro de síntomas neurológicos es aún más amplio, destacando la afectación del sistema nervioso periférico en forma de polimialgia o polineuropatía.

Material y métodos. Presentamos dos casos estereotipados de temblor y ataxia severos con extensión cronológica en meses una vez superada la fase aguda.

Resultados. Los pacientes fueron ingresados en UCI de nuestro centro, ambos con neumonía bilateral y compromiso respiratorio grave. En UCI ambos presentaron un cuadro de temblor de tronco y extremidades con componente mioclónico. Durante la hospitalización desarrollan una ataxia de la marcha que requiere mecanismos de ortesis y tratamiento rehabilitador. El estudio de neuroimagen cerebral y medular fue normal y el análisis de sangre extenso con hormonas tiroideas, autoinmunidad, marcadores tumorales y onconeuronales no mostró alteraciones relevantes. Ambos pacientes recibieron tratamiento sintomático con pregabalina y benzodiacepinas y presentaron una mejoría progresiva en un periodo de tres a seis meses desde el cuadro respiratorio.

Conclusión. El cuadro combinado de ataxia y temblor mioclónico post COVID-19 es una complicación neurológica descrita en muy pocos casos. La hipótesis es que ambos síntomas se producen debido a un mecanismo autoinmune parainfeccioso, al igual que puede ocurrir en el síndrome de Guillain-Barré, el síndrome de Miller-Fisher o la encefalitis autoinmune, ya descritos anteriormente asociados a la infección por SARS-CoV-2.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ TRAS VACUNACIÓN SARS-COV-2

Arzalluz Luque, J.; Ainz Gómez, L.; Pardo Galiana, B.; Ojeda Lepe, E.; Ruiz Infantes, M.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Se presenta caso clínico de polineuropatía aguda desmielinizante sensitivo-motora, compatible con Síndrome de Guillain-Barré (SGB), tras primera dosis de vacunación contra SARS-CoV-2.

Material y métodos. Varón de 61 años bebedor e hipertenso que, diez días tras la primera dosis de vacunación contra SARS-CoV2, comienza con cuadro subagudo progresivo de mialgias, parestias e hipoestesia en cuatro miembros, asociando posteriormente debilidad en miembros inferiores y facial izquierda. A la exploración, destaca paresia facial izquierda periférica, paraparesia de predominio proximal, reflejos abolidos en miembros inferiores pero normales en superiores y déficit sensitivo multimodal en miembros. No otros potenciales desencadenantes previos.

Resultados. En la punción lumbar se encontró disociación albuminocitológica, con hiperproteínorrea 3.4g/dl y 8 células (88% mononucleares) sin consumo glucosa. Ante líquido cefalorraquídeo (LCR) inflamatorio con hiperproteínorrea llamativa, se realizó RM completa sin mielopatía y estudio de LCR que descartó infiltración neoplásica. Analíticas y serologías fueron normales. El estudio electrofisiológico confirmó sospecha de polineuropatía desmielinizante aguda sensitiva y motora, con afectación facial bilateral. Tras ciclo de cinco días de Inmunoglobulinas intravenosas ajustadas al peso, el paciente presentó mejoría clínica evidente, con leve paraparesia proximal residual conservando marcha autónoma.

Conclusión. Como efecto secundario de la vacunación contra SARS-CoV2, se han descrito en la literatura casos de SGB con características clínicas, biológicas y electrofisiológicas similares a las conocidas. Se trata de un estímulo inmunogénico, aunque el mecanismo fisiopatológico y la relación exacta se desconoce.

ALTERACIÓN DE LA VASOREGULACIÓN CEREBRAL TRAS INFECCIÓN POR SARS-COV-2

Gómez Enjuto, S.; Fouz Ruiz, D.; Hernando Jiménez, I.; Lapeña Motilva, J.; Ogando Durán, G.; Hernando Requejo, V.; Huertas González, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. La enfermedad por SARS-Cov-2 podría causar disfunción a nivel endotelial, daño en la barrera hematoencefálica y alteración microvascular, teniendo así la capacidad de causar distintas patologías.

Material y métodos. Varón de 25 años con antecedentes de malformación de Chiari tipo II, hidrocefalia triventricular grave y portador de derivación ventriculoperitoneal con válvula programable. Además, enfermedad renal crónica en tratamiento con diálisis desde hace varios años. En abril de 2020 presenta neumonía grave por infección de SARS-CoV-2, pautándose tratamiento con Tocilizumab. Posteriormente, presenta varios episodios durante la fase inicial de la diálisis de disminución de nivel de consciencia, pupilas arreactivas y postura de descerebración de minutos de duración, sin otra clínica asociada.

Resultados. El EEG realizado durante los episodios no mostró datos de comicialidad y las pruebas de neuroimagen no presentaron cambios con respecto a previas. Se realizó durante los episodios doppler transcranial, observando un índice de pulsatilidad arterial elevado que podría traducir un aumento de las resistencias arteriales periféricas, en probable relación con una hipertensión intracraneal durante la fase inicial de la diálisis que sería la causante del cuadro. Se derivó al paciente a neurocirugía para ajuste y disminución de la presión valvular, con resolución de la clínica.

Conclusión. El aumento de la presión intracraneal que se produce durante las fases iniciales de la diálisis junto con las características basales del paciente pueden estar relacionadas con la clínica presentada. Esto podría traducir una alteración de la vasoregulación cerebral secundaria a una posible disfunción endotelial producida por el nuevo coronavirus, que en otros pacientes podría pasar desapercibida.

BOTULISMO CON PRESENTACIÓN ESPORÁDICA, DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Espinosa Trujillo, A.; García Pazos, O.; Alberte Woodward, M.; Alonso Redondo, R.; Álvarez Fernández, L.; Da Silva França, C.F.; González Ardura, J.; Guijarro Del Amo, M.; Pego Reigosa, R.; Rodríguez Rodríguez, M.; Brañas Fernández, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Xeral-Calde de Lugo

Objetivos. Compartir nuestra experiencia de un caso de botulismo de transmisión alimentaria, de carácter esporádico. Se trata de una enfermedad de la unión neuromuscular causada por toxina de la bacteria *Clostridium botulinum* que bloquea la liberación presináptica de acetilcolina tanto en sinapsis somáticas como en las autonómicas.

Material y métodos. Se trata de un varón de 37 años con antecedentes de síndrome de hiperlaxitud articular y hábito tabáquico. Acude por cuadro de cansancio, visión borrosa,

voz nasal y vómitos. En la exploración se objetiva ptosis palpebral bilateral, respuesta perezosa a reflejo fotomotor directo con consensual conservado, limitación para la abducción ocular bilateral, úvula desviada a la izquierda, voz bitonal, vías largas y función cerebelosa conservadas, plantares flexores, dificultad para el tándem.

Resultados. Estudio paraclínico con análisis de sangre, prueba de imagen con resonancia magnética y líquido cefalorraquídeo, sin alteraciones significativas. En estudio neurofisiológico, alteración de la transmisión neuromuscular presináptica y confirmación diagnóstica de botulismo en heces con positividad del bioensayo en ratón.

Conclusión. El cuadro clínico de disfunción de nervios craneales y disautonomía motiva un amplio diagnóstico diferencial. Se debe tener presente esta entidad, aun en ausencia de un contexto epidemiológico sugestivo dadas sus posibles consecuencias. El botulismo es una patología infrecuente, potencialmente mortal, en la que el diagnóstico y tratamiento precoz con vigilancia estrecha en una Unidad de Cuidados Intensivos, condicionan el pronóstico. Se trata de una enfermedad de declaración obligatoria y como emergencia de salud pública, es preciso un rápido reconocimiento que permita identificar los casos y establecer medidas de control a nivel poblacional.

ENCEFALITIS TRONCOENCEFÁLICA DE BICKERSTAFF: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.; Riveira Rodríguez, C.; Tejada García, J.; Durán Borrella, Ó.; de la Fuente Blanco, R.; Arés Luque, A.; Hernández Echebarria, L.; Fernández López, J.F.; González Feito, P.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Exponer el interesante caso de una encefalitis de Bickerstaff y mostrar los curiosos hallazgos de neuroimagen.

Material y métodos. Paciente de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial, exfumador y cirugía de necrosis avascular de cadera izquierda. Comienza de forma brusca con diplopía, afasia y parestesias peribucles derechas, sin otra focalidad neurológica asociada. Exploración neurológica: Alteración en abducción de ojo izquierdo con nistagmus en levoversión y ataxia. Durante el ingreso presenta empeoramiento progresivo de la oftalmoplejia, llegando a una oftalmoplejia internuclear compleja con nistagmus en todas las posiciones de la mirada. Además, comienza con disartria que también empeora de forma progresiva, dismetría y mioclonías en miembro superior izquierdo y Babinski ipsilateral. AngioTC cerebral tras empeoramiento clínico: trombo arteria basilar. Empeoramiento del nivel de conciencia, con pase a Unidad de Cuidados Intensivos. Resonancia Magnética craneal: hiperintensidad parcheada del troncoencéfalo sugestiva de rombencefalitis. Líquido cefalorraquídeo normal, salvo bandas: débil patrón en espejo compatible con inflamación sistémica. Anticuerpos en suero y líquido, así como anatomía patológica y marcadores tumorales negativos.

Resultados. Se inicia tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas a altas dosis, con mejoría clínica progresiva, así como desaparición de la oftalmoplejia.

Conclusión. La encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff es una afección neurológica rara, generalmente postinfecciosa, caracterizada por la asociación de oftalmoplejia externa,

ataxia y alteración del nivel de conciencia. Puede asociar hiperreflexia. Es una entidad que se debe considerar como diagnóstico diferencial ante la sospecha de ictus vertebrobasilar sin hallazgos sugestivos del mismo y estudio vascular anodino, dado la existencia de tratamiento etiológico con franca mejoría de los pacientes.

Neuroepidemiología + Dolor Neuropático + Neurogenética P

ICTUS ISQUÉMICO EN JÓVENES EN ESPAÑA: DIFERENCIAS GEOGRÁFICAS EN LA EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

Amaya Pascasio, L.; García Torrecillas, J.M.; Blanco Ruíz, M.; Milán Pinilla, R.; Arjona Padillo, A.; Martínez Sánchez, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas

Objetivos. Diferencias regionales en la incidencia de ictus isquémico han sido reportadas en la literatura. Este estudio tiene como objetivo estimar la incidencia hospitalaria del ictus isquémico en adultos jóvenes en distintas regiones españolas que comparten características geográficas.

Material y métodos. Estudio observacional basado en el Conjunto Mínimo Básico de Datos, un registro hospitalario nacional. Se incluyeron sujetos entre 18-50 años con ictus isquémico como diagnóstico principal al alta durante el periodo 2016-2018. Identificamos cinco regiones españolas: Norte, Centro, Sur, Levante y Tropical. Se realizó un análisis descriptivo y se estimó la tasa de incidencia en cada región con datos poblacionales del Instituto Nacional de Estadística.

Resultados. Se registraron 8.243 episodios de Ictus isquémico en adultos menores de 50 años. El 65,4% fueron varones, mediana de edad 45 (RIQ41-48). El 51% fueron fumadores, el 34,7% hipertensos, el 29% dislipémicos y el 13,6% diabéticos. La incidencia estimada global fue de 12-15 por cada 100.000 habitantes en las cinco regiones y se mantuvo constante durante el periodo analizado. Se evidenció una incidencia estimada mayor de ictus isquémicos en edades entre los 35-50 años (31,4/100.000 habitantes) en la región Sur, con una frecuencia mayor de hipertensión y diabetes mellitus ($p < 0.05$) en el Sur comparada con las otras regiones.

Conclusión. La incidencia de ictus isquémico en España y las comorbilidades asociadas difieren entre regiones con características geográficas comunes.

PATRÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICO COMA ALFA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

Giménez López, E.¹; Villamor Villarino, M.¹; Marín Conesa, E.²; Martínez De Quintana, A.¹; Carrasco Méndez,

C.A.³; Martínez Zarco, M.²; Pérez Hernández, G.⁴; Izura Azanza, V.¹; López Bernabé, R.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Villalba; ⁴Servicio de Radiología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos. El patrón electroencefalográfico coma alfa se define por la aparición en un paciente con disminución de conciencia de una actividad bioeléctrica cerebral con frecuencias alfa (8-13 Hz) de manera difusa y arreactiva a estímulos.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo de aquellos pacientes ingresados en una Unidad de Cuidados Intensivos entre los años 2017-2020 que durante su estado de coma neurológico presentaron un trazado de actividad alfa difusa.

Resultados. De los 23 pacientes a los que se les solicitó un electroencefalograma por situación de coma sin mejoría únicamente 3 presentaban un patrón de coma alfa en el registro de vídeo-EEG. El primer caso era un hombre de 65 años que sufrió un ictus vertebrobasilar y parada respiratoria, y el segundo caso era una mujer de 71 años con parada cardiorrespiratoria reanimada. Ambos pacientes fallecieron a los 5 y 3 días de la aparición del coma alfa en el registro del EEG, respectivamente. Por otro lado, el tercer caso era un hombre de 39 años en coma tras la ingesta medicamentosa masiva, quien sobrevivió a la intoxicación.

Conclusión. Entre las muchas indicaciones del EEG en pacientes en coma en una UCI se encuentra establecer el pronóstico y valorar la posibilidad de supervivencia. Entre los patrones electroencefalográficos indicativos de mal pronóstico en pacientes en coma se encuentra el patrón de Coma Alfa por encefalopatía anóxica cuya evolución suele ser la muerte en escasos días o el estado vegetativo persistente. Sin embargo, el patrón de Coma Alfa producido por intoxicación puede tener un pronóstico más favorable.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS ICTUS CARDIOEMBÓLICOS FIBRINOLISADOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL ASISTENCIAL

Celi Celi, J.M.¹; Carvalho Monteiro, G.¹; Barbero Jiménez, D.E.¹; Hernández Ramírez, M.R.¹; Romero Delgado, F.¹; Orts Castro, E.¹; Campaña Naranjo, J.C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara; ²Departamento de Administración de Empresas. Universidad Nebrija (Madrid)

Objetivos. Identificar la frecuencia de ictus cardioembólicos fibrinolisados y determinar las características clínicas y epidemiológicas de los mismos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo a partir de un registro de pacientes con diagnóstico inicial de ictus isquémico (II) y que recibieron tratamiento fibrinolítico durante el periodo de marzo del 2015 hasta enero del 2020. En el estudio se incluyeron los pacientes con diagnóstico etiológico de II cardioembólico tras estudio neurovascular completo.

Resultados. Durante el periodo estudiado de los 168 pacientes que recibieron tratamiento fibrinolítico, en el 29,17 % (49) se identificó alguna potencial cardiopatía

embólica (CE). En los pacientes con II cardioembólico la mediana de edad fue 77 años IC95% (72,13-80), la mediana de puntuación NIHSS inicial fue 11 IC95% (8-15), predomina el sexo masculino 57,14% (28); entre los factores de riesgo cardiovascular destaca la HTA 57,14% (28); el territorio arterial afectado con mayor frecuencia corresponde a la ACM 53,06% (26); la fibrilación auricular no valvular (FANV) fue la CE más frecuentemente objetivada 79,59 (39), seguido por otras causas menos frecuentes como son los trombos intraventriculares con un 6,12% (3), foramen oval permeable (FOP) 6,12% (3), acinesia ventricular 4,08% (2), mixoma auricular 2,04% (1) y miocardiopatía dilatada 2,04% (1).

Conclusión. En nuestro estudio, de todos los pacientes que presentaron II y que recibieron tratamiento fibrinolítico en un 29,19% se objetivó alguna potencial cardiopatía embólica, destacando entre todas la FANV (79,59%); estos resultados concuerdan con lo reportado en estudios previos que indican que aproximadamente un 20% de los II son cardioembólicos y que la FANV es la principal fuente cardioembólica detectada.

MPP EN LA INFANCIA

Giménez López, E.¹; Martínez De Quintana, A.¹; Carrasco Méndez, C.A.²; Villamor Villarino, M.¹; Marín Conesa, E.³; Martínez Zarco, M.³; Pérez Hernández, G.⁴; López Bernabé, R.¹; Izura Azanza, V.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Villalba; ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Radiología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos. Los movimientos periódicos de piernas (MPP) únicamente aparecen durante el sueño, y para su diagnóstico requiere de la realización de una polisomnografía (PSG) que permita documentar dichos movimientos.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes menores de 15 años diagnosticados de MPP estudiados en una Unidad de Sueño entre los años 2017-2019.

Resultados. Los síntomas principales de los 13 pacientes diagnosticados de MPP fueron el sueño inquieto (61.53%), movimiento de extremidades inferiores (30.77%), dolor muscular en miembros inferiores (7.96%), diaforesis nocturna (38.46%), excesiva somnolencia diurna (7.96%) y otros síntomas principalmente respiratorios como ronquidos o pausas de apnea (76.92%). De los 13 pacientes con diagnóstico polisomnográfico de MPP, 5 fueron exclusivamente diagnosticados de MPP (38%), 7 fueron diagnosticados de MPP y SAHS (54%) y uno solo de MPP y roncopatía simple (8%). Como dato llamativo, sólo 3 (23%) de los 13 pacientes fueron derivados a nuestro servicio debido a la patología muscular de las extremidades inferiores, y de ellos 2 fueron finalmente diagnosticados como Trastorno de Movimiento Periódico de Piernas.

Conclusión. Los MPP no conllevan necesariamente un trastorno del sueño si no presentan repercusión clínica sobre el sueño o sobre la actividad diaria. Para que un paciente sea diagnosticado de trastorno de MPP la PSG debe demostrar los MPP (frecuencia > 5/hora en niños o > 15/hora en adulto), que afecte al sueño de forma clínicamente significativa, y

además los MPP no pueden ser explicados por otro trastorno del sueño o médico.

ESTUDIO EXPLORATORIO DE LA PREVALENCIA DE DEPRESIÓN TRAS ICTUS ISQUÉMICO

López Santana, A.; Pueyo Morlans, M.; González Toledo, G.R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos. Explorar la prevalencia de depresión tras ictus isquémico y su posible relación con factores concurrentes.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo transversal de una muestra de pacientes con antecedente de ictus isquémico (NIHSS 1-7) durante el periodo 1/7/18 - 31/12/18. Se les realizó un cribado de depresión mediante el Patient Health Questionnaire-9 (PHQ-9) y se analizó los resultados con el programa SPSS 26.0.

Resultados. Se aplicó el cuestionario a 36 pacientes, obteniendo resultados de depresión en un 47,2% (puntuación >10). La prevalencia de depresión resultó mayor en mujeres vs hombres (68,8%-30%, p-valor=0,021), así como en pacientes en inactividad laboral vs actividad (60%-11,1%, p-valor=0,04) y en aquellos que presentaban alteraciones del sueño vs sin alteraciones (64,7%-31,6%, p-valor=0,047). Asimismo, se objetivó una mayor prevalencia de depresión en pacientes con déficits sensitivo-motores vs sin déficits (80%-34,6%, p-valor=0,02), y en aquellos con alteraciones sensoriales-conductuales vs sin alteraciones (83,3%-29,2%, p-valor=0,002). En cambio, no se encontró diferencias significativas según las características del ictus, los antecedentes médicos o el apoyo socio-familiar. En relación con la comorbilidad previa, tampoco se encontró diferencias entre la prevalencia de depresión y la presencia o ausencia de ictus previos, o antecedentes psiquiátricos/neurológicos-cardiovasculares.

Conclusión. Los resultados sugieren una posible utilidad de cribados rápidos de depresión, como el PHQ-9, en pacientes que han sufrido ictus. Se constató una mayor prevalencia de depresión en pacientes del sexo femenino, en situación de inactividad laboral, con trastornos del sueño, déficits sensitivo-motores o alteraciones sensoriales-conductuales como secuelas del ictus.

EPIDEMIOLOGÍA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ DURANTE LA PANDEMIA DE SARS-COV-2

Lobato González, M.; González Toledo, G.R.; Pérez Pérez, H.; Hernández García, M.J.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Carrillo Padilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.)

Objetivos. Comparar las características clínico-epidemiológicas del Síndrome de Guillain-Barré (SGB) en nuestro hospital durante la pandemia de SARS-CoV-2 frente a las previas.

Material y métodos. Recopilamos los casos de SGB valorados en nuestro hospital en el periodo (1/1/18-7/5/21) durante el cuadro agudo o para seguimiento, realizando

comparaciones de los casos ingresados durante la pandemia por SARS-CoV-2 (1/3/20-7/5/21) con los previos.

Resultados. Identificamos un total de 35 pacientes, 71,4% hombres y 28,6 % mujeres, con una edad media de 46,11 años. De ellos, el 22,86% se corresponden a diagnósticos realizados durante la pandemia, y el resto a los años previos. La incidencia fue de 1,31/100000 habitantes-año en los 2 años previos a la pandemia y de 1,55/100000 durante la misma (diferencia no significativa). No hubo diferencias significativas en el sexo ni la edad de los pacientes entre ambos grupos. En cuanto a las características clínicas, tampoco encontramos diferencias significativas en el porcentaje de pacientes que presentó hiporreflexia, parestesias, hipoestesia, dolor, afectación de pares craneales, debilidad distal ni debilidad proximal. Durante el periodo de pandemia, los casos tuvieron una tendencia mayor a aparecer durante el primer semestre de cada año (p=0,034). Se identificaron 2 pacientes con vacunación (1) o infección por SARS-CoV-2 (1) como único antecedente.

Conclusión. No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en lo relativo a las características clínicas y epidemiológicas del SGB antes y durante la pandemia. Sin embargo, se objetivó una concentración estadísticamente significativa de casos durante los meses correspondientes a la primera ola y el periodo inicial de vacunación masiva.

NEUROPATÍA FACIAL POR CONSUMO DE COCAÍNA: UNA ENTIDAD INFRECIENTE Y REFRACTARIA

López Anguita, S.; Garrido Jiménez, P.; Alarcón Morcillo, M.C.; Antón Barca, M.R.; Gutiérrez Ruano, B.; Muñoz González, A.; Valenzuela Rojas, F.J.; Olmedilla González, M.N.

Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

Objetivos. La neuropatía de ramas terminales del trigémino, desencadenante de algia facial farmacorresistente, es una entidad infrecuente con causas no traumáticas difíciles de sospechar. Presentamos un caso de neuropatía disautonómica de nervios infraorbitario y nasal externo de etiología ORL, con excelente respuesta a infiltración anestésica.

Material y métodos. Varón 28 años, consumidor habitual de cocaína que, asociado a ulceraciones milimétricas en ambas fosas nasales con posterior perforación de tabique nasal y absceso bacteriano, inicia cuadro paroxístico de dolor urente intenso en ala nasal irradiado a región infraorbitaria y cigomática unilateral alternante con datos disautonómicos (edema y eritema local, ojo rojo y lagrimeo bilateral). Se extrae analítica sanguínea completa, incluyendo serología de virus herpes y autoinmunidad, sin alteraciones. Radiografía tórax sin infiltrados ni derrame pleural. RM cerebral con angiografía sin lesiones. TC facial/senos que solo muestra desviación de tabique nasal.

Resultados. Se realiza prueba terapéutica con gabapentina, amitriptilina y acetato de eslicarbazepina sin resultado favorable y lidocaína intranasal con mejoría limitada, tras lo que se decide iniciar tratamiento con infiltraciones locales de lidocaína 2% 1cc sin corticoide asociado en ambos nervios infraorbitarios y nasales externos con cese completo del dolor, manteniéndose asintomático durante dos meses.

Conclusión. Destacamos con este caso la importancia de una adecuada exploración del área ORL dentro de las inusuales causas atraumáticas en neuropatía de rama distal del trigémino, dado su recorrido anatómico y la innervación bilateral cruzada descrita (anomalías de tabique, rinosinusitis o granulomatosis con poliangitis), así como la frecuente refractariedad al tratamiento, con buena respuesta a infiltración anestésica local a medio plazo.

SÍNDROME DE EAGLE, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo

Olmedo Menchen, T.; Palmi Cortés, I.; Abenza, M.J.; Millares, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. Presentar un caso clínico de Síndrome de Eagle, como diagnóstico diferencial a tener en cuenta en neuralgias del nervio glossofaríngeo refractarias a tratamientos farmacológicos.

Material y métodos. Mujer de 45 años, sin antecedentes de interés, consulta en Neurología por dolor en cara lateral del cuello irradiado hacia región mandibular y periauricular ipsilateral, a raíz de una amigdalotomía, de más de 5 años de evolución. Además refiere sensación de cuerpo extraño en faringe, con dolor asociado a la deglución. Se realiza diagnóstico sintomático de neuralgia del glossofaríngeo y se inicia tratamiento con fármacos moduladores. Se prueba Zebinix, Vimpat, Pregabalina y Duloxetine sin éxito.

Resultados. La paciente presenta una exploración física y neurológica normal. Se realizan múltiples pruebas complementarias, tanto analíticas como pruebas de imagen (RM cerebral, cervical de cuello), sin hallazgos patológicos concluyentes. Finalmente se deriva a unidad del dolor donde se solicita TAC mandibular evidenciándose un alargamiento de la apófisis estiloides que sugiere síndrome de Eagle.

Conclusión. El síndrome de Eagle es un síndrome raro que se caracteriza por dolor en región orofaríngea y facial debido a un alargamiento y / o calcificación del ligamento estilo-hioideo y suele afectar a pacientes sometidos a amigdalectomía. Es frecuente confundirlo con una neuralgia del glossofaríngeo. En nuestro caso fue necesario la realización de un TAC mandibular para determinar el diagnóstico etiológico.

RESPUESTA A LA INSTILACIÓN DE ANESTÉSICO LOCAL EN EL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO EN LA NEURALGIA IDIOPÁTICA DEL NERVIIO INTERMEDIO

García Ruiz, M.¹; Lozano Caballero, M.O.²; Gómez Enjuto, S.³; González García, N.¹

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

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Describir una opción terapéutica en el tratamiento sintomático de la neuralgia idiopática del nervio intermedio.

Material y métodos. Mujer de 76 años que acude a consulta por dolor en el fondo del conducto auditivo externo (CAE) izquierdo de dos años de evolución. Es de intensidad grave y

de cualidad punzante. Ocasionalmente se irradia a la región temporal. Se presenta en forma de 3 a 6 ataques diarios de 2 segundos de duración, sin días libres de dolor desde el inicio del cuadro. Se desencadena al presionar un punto gatillo en la pared posterior del CAE. El resto de la exploración es normal. Solo ha probado ibuprofeno, con respuesta parcial.

Resultados. Se realizan análisis de sangre y resonancia magnética craneal con secuencias destinadas a la detección de contactos neurovasculares, no presentando hallazgos relevantes, por lo que se diagnostica a la paciente de neuralgia idiopática del nervio intermedio según criterios de la ICHD-III. Tras comprobar la integridad de la membrana timpánica, se instilan 0,4 cc de mepivacaína al 2%, con una latencia de acción de 10 minutos y una duración del efecto analgésico de 72 horas, encontrándose la paciente totalmente libre de dolor durante dicho periodo. En los tres meses posteriores a la instilación, la paciente ha continuado presentando ataques de dolor, si bien han disminuido en frecuencia a pesar de no haberse iniciado tratamiento farmacológico oral por negativa de la paciente.

Conclusión. La instilación de anestésico local en el CAE puede constituir una opción terapéutica en el tratamiento sintomático de la neuralgia idiopática del nervio intermedio.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB VARIANTE HEIDENHAIN ¿GENÉTICAMENTE CONDICIONADA?

López López, B.¹; Molina Gil, J.¹; Criado Antón, Á.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Martín Escuer, B.²; Martínez Cambor, L.³; González Velasco, G.M.¹; Reguera Acuña, A.¹; Coto García, E.⁴; Iglesias Méndez, R.⁵; Heres Bruck, S.¹; Menéndez González, M.¹; Amorín Díaz, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; ⁴Servicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias; ⁵Facultad de medicina y ciencias de la salud. Universidad de Oviedo

Objetivos. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la enfermedad priónica prototípica. La variante de Heidenhain presenta inicialmente una clínica visual por afectación cortical occipital. Posteriormente aparecerán las características clásicas de las prionopatías. La presencia de repeticiones de octapéptidos (OPRI) en el gen PRNP (prion protein gene) se relaciona con la ECJ genética. Existen evidencias de que el número de OPRI determina los tiempos de la enfermedad (edad de inicio y duración), discutiéndose el papel del polimorfismo del codón 129 en estos casos. Presentamos un caso de variante Heidenhain describiendo evolución clínica, analítica, electroencefalográfica y radiológica.

Material y métodos. Mujer, 55 años, sana. Cuadro pseudodepresivo desde febrero. Acude a urgencias en septiembre por problemas de percepción visual que afectan a su trabajo. En la exploración presentaba negligencia visuoespacial izquierda, asociada a un síndrome de Gerstman parcial, junto con apraxia ideomotora y ecopraxia.

Resultados. En la RM craneal tenía hiperintensidad cortical occipito-parietal bilateral (secuencias DWI y FLAIR). Foco occipital en EEG. Determinación de la proteína 14.3.3 negativa. Se propuso diagnóstico de probabilidad

de variante de Heidenhain. Evolución rápida en dos meses apareciendo alucinaciones visuales y desintegrándose su personalidad con aparición de mioclonias generalizadas. Aparece entonces actividad trifásica en el EEG y la 14.3.3 se hace positiva. Se hace estudio genético con presencia de un solo OPRI (GGGWGQPH) junto con un polimorfismo 129MM. Fallece en noviembre.

Conclusión. Tras revisar la literatura no hemos encontrado otros casos de una variante de Heidenhain con estudio OPRI, por lo que el papel de un solo OPRI no está aún clarificado en estas prionopatías.

CALCIFICACIONES EN GANGLIOS DE LA BASE ASINTOMÁTICAS POR MUTACIÓN EN EL GEN SLC20A2 POCO CONOCIDA

López López, B.¹; Molina Gil, J.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Criado Antón, Á.¹; Reguera Acuña, A.¹; González Velasco, G.M.¹; Álvarez Martínez, M.V.²; Fernández Menéndez, S.¹

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

Objetivos. La enfermedad de Fahr da lugar a calcificaciones bilaterales y simétricas, con pruebas de metabolismo fósforo-cálcico normales. El espectro clínico es variado, destacando el trastorno del movimiento y la clínica neuropsiquiátrica. De herencia mayoritariamente autosómica dominante, se ha relacionado con mutaciones en 4 genes diferentes: SLC20A2, PDGFRB, PDGFB y XPR1.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente de 28 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés. En el año 2016 acude a Urgencias por cefalea y sensación de acúfeno en el oído izquierdo tras un accidente de tráfico sin TCE. La exploración neurológica era normal.

Resultados. El TAC craneal evidenció severas calcificaciones en ganglios basales, y dos más pequeñas a nivel frontal y parietal izquierdo. Valorado en consulta de Neurología, se realizaron estudios metabólicos que fueron normales. En el análisis genético se objetivó la mutación c.1753G>A (p.Ala585Thr) en heterocigosis. La frecuencia de esta mutación en las bases es <0,001%, y hasta el momento sólo se ha descrito esta mutación en un paciente con calcificaciones cerebrales asintomáticas. El paciente mantiene revisiones anuales, y permanece asintomático. No se ha podido realizar estudio genético a sus progenitores.

Conclusión. Presentamos el caso de un paciente con calcificaciones cerebrales asintomáticas, que presenta una mutación poco conocida previamente en el gen SCL20A2. No disponemos de estudio genético familiar, por lo que en el momento actual se desconoce si se trata de una mutación de novo y de sus implicaciones patogénicas.

Neuroimagen P

ENFERMEDAD POR IGG4 COMO CAUSA INFRECUENTE DE PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA

García Fleitas, B.; Fernández Gil, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. Presentamos el caso de una enfermedad por IgG4 con afectación exclusiva del SNC

Material y métodos. Varón de 80 años, sin antecedentes salvo paresia del VI par izquierdo presumiblemente isquémica e hipoacusia progresiva en los últimos 6 meses que precisaba de audífonos. Consulta por un cuadro de 6 meses de evolución de cefalea occipital opresiva que empeora en decúbito, que asocia inestabilidad leve. En la exploración neurológica destaca hipoacusia bilateral, diplopía horizontal en la levoverción ocular y aumento leve de la base de sustentación con inestabilidad franca para el tándem

Resultados. En la RM craneal se observa un marcado engrosamiento meníngeo en tentorio y región cráneoocervical que se extiende a CAIs con realce tras gadolinio sugestivo de paquimeningitis hipertrófica focal. En el estudio etiológico no se observan neoplasias ni infecciones activas. Presenta mantoux con 24mm y Quantiferon positivo, sin datos de infección activa. El LCR muestra presión normal, con hiperproteinorraquia, pleocitosis linfocitaria, cultivos y PCRs negativas (incluida M. Tuberculosis). P-ANCA positivos y títulos elevados de IgG4 en suero y LCR. Se trata con bolos de metilprednisolona y posteriormente con prednisona y metotrexato. Tratamiento con corticoides y al alta metotrexate, con desaparición de la cefalea, diplopía, inestabilidad y mejoría de la hipoacusia. En control radiológico, clara disminución del espesor meníngeo manteniendo mejoría clínica

Conclusión. El depósito de IgG4 es una causa infrecuente de una patología infrecuente con un tratamiento eficaz. Ante un diagnóstico de paquimeningitis hipertrófica debe plantearse esta etología tras estudio muy amplio que descarte las causas más frecuentes

NEUROIMAGEN EN SÍNDROME MELAS: TC PERFUSIÓN EN UN EPISODIO PSEUDOICTAL

Olivera González, M.¹; Doncel-Moriano Cubero, A.²; Rodríguez Vázquez, A.²; Morcos, R.²; Pérez Del Olmo, V.²; Urra, X.²

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

Objetivos. El síndrome MELAS es la encefalomiopatía mitocondrial más frecuente. Neurológicamente, suele cursar con episodios recurrentes de déficits neurológicos focales y crisis epilépticas. El estudio se hace habitualmente mediante resonancia magnética (RM) pero está poco descrito el papel de la TC perfusión en esta entidad. Presentamos la neuroimagen precoz de un episodio pseudoictal en un paciente con MELAS.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico y revisión de la bibliografía.

Resultados. Varón de 30 años con síndrome MELAS diagnosticado genética e histológicamente que consulta por alteración sensitivomotora súbita braquial izquierda precedido en días previos de varios episodios autolimitados de afasia mixta. La TC multimodal muestra una hipodensidad a nivel frontotemporal derecho e hiperperfusión focal frontotemporal bilateral. La RM cerebral posterior

objetiva una lesión frontotemporal derecha con restricción cortical en difusión y edema vasogénico subcortical. Los electroencefalogramas realizados mostraron PLEDs frontotemporales derechos.

Conclusión. En el síndrome MELAS existe una disfunción en la cadena transportadora de electrones que condiciona una insuficiencia metabólica intermitente que se traduce en episodios pseudoictales y/o crisis comiciales. Uno de los mecanismos de compensación es la vasodilatación cerebral, que se puede observar mediante TC perfusión. En estos pacientes existe una hiperperfusión cerebral focal desde las fases iniciales que se mantiene hasta fases subagudas. El interés de esta neuroimagen reside en que refleja la hiperperfusión que puede ser secundaria a fenómenos en diferente momento evolutivo (alteración del lenguaje en los días previos y el déficit sensitivo motor que motivó la consulta).

LEPTOMENINGITIS EN EL CONTEXTO DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

González Villar, E.¹; Ayo Martín, Ó.¹; Monteagudo Gómez, M.¹; Martínez Martín, A.²; Martínez Fernández, I.¹; Restrepo Carvajal, L.¹; Del Valle Pérez, J.A.²; Romero Sánchez, C.M.²; Sánchez Larsen, Á.¹; García García, J.¹; Segura Martín, T.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos. La enfermedad relacionada con IgG4 es una patología inmunomediada, capaz de afectar a múltiples órganos. Presenta características clínicas e histopatológicas comunes (presentación pseudotumoral, elevación de IgG4 en suero, infiltrados linfoplasmocíticos con grado variable de fibrosis o respuesta inicial a corticoides). No se ha descrito con frecuencia la implicación del SNC, si bien las manifestaciones neurológicas cada vez son mejor reconocidas. La mayoría de los casos se relacionan con hipofisitis y paquimeningitis hipertrófica, menos frecuente la afectación leptomeníngea.

Material y métodos. Se presenta el caso de un varón de 65 años con antecedentes de pancreatitis autoinmune tipo 1, confirmada con diagnóstico histopatológico a los 59 años e IgG4 elevada. Desarrolla años después un cuadro compatible con leptomeningitis en el contexto de enfermedad relacionada con IgG4.

Resultados. Ingresa por cuadro de 2 semanas de evolución de cefalea opresiva y episodios autolimitados de debilidad de extremidades derechas. El estudio neurosonológico y angioTC craneal no muestran alteraciones. En la RM cerebral se evidencia ocupación de los surcos central y precentral izquierdos, así como cisura interhemisférica, asociado a engrosamiento leptomeníngeo, con captación de contraste. El EEG describe anomalías fronto-centrales izquierdas, por lo que se interpretan los episodios como crisis focales hemisféricas izquierdas sintomáticas agudas. Se realiza estudio ampliado en sangre y LCR, descartando etiologías infecciosas o reumatológicas. El paciente presenta respuesta clínica favorable tras corticoides y rituximab.

Conclusión. La leptomeningitis es otra forma de afectación neurológica en la enfermedad relacionada con IgG4. Es fundamental la vigilancia clínica y el estudio sistémico, dada la diversidad de órganos que pueden verse implicados.

MENINGOENCEFALITIS CRIPTOCÓCICA EN PACIENTE INMUNOSUPRIMIDO

García Fleitas, B.; Fernández Gil, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de meningoencefalitis criptocócica, tratamiento y complicaciones neurológicas.

Material y métodos. Varón de 78 años, natural de Venezuela, trasplantado renal en julio/2020, en tratamiento con tacrólimus y prednisona. Hospitalizado en octubre/2020 por alteración de la marcha y disartria inicialmente atribuido a polineuropatía multifactorial y miopatía esteroidea, con datos de parkinsonismo leve simétrico en relación a leucopatía de pequeño vaso visualizada en TC craneal. Tras una semana, somnolencia progresiva y fiebre puesta en contexto de ITU con aislamiento microbiológico, sin mejoría a pesar de antibioterapia dirigida.

Resultados. Punción lumbar con pleocitosis linfomononuclear, proteinorraquia y levaduras. Antígeno de criptotoco positivo en LCR y suero. RM cerebral con lesiones en ganglios basales, mesencéfalo y cerebelo compatibles con criptococomas. Se inicia tratamiento con anfotericina B y flucitosina intravenosos. Al sexto día empeoramiento de nivel de conciencia por hipertensión intracraneal refractaria a evacuación de LCR con necesidad de ingreso en UCI. Evolución favorable con normalización de LCR y negativización de antígeno, pero secuelas neurológicas.

Conclusión. La meningoencefalitis criptocócica es una enfermedad actualmente infrecuente en nuestro medio, a tener en cuenta en pacientes con VIH o inmunosuprimidos. La hipertensión intracraneal es una complicación típica y grave, refractaria a manitol y corticoides que debe manejarse con punciones evacuadoras o drenaje intracraneal. Los criptococomas cerebrales pueden dar clínica y secuelas neurológicas diversas en función de su localización. Los antifúngicos deben iniciarse precozmente y mantenerse a largo plazo, hasta 4 meses en presencia de criptococomas.

INFARTO TALÁMICO, ¿SIEMPRE DE CIRCULACIÓN POSTERIOR?

Fregel Rodríguez, C.¹; Martín García, V.²; Alemañ Díez, J.¹; Sosa Cabrera, Y.¹; Rodríguez Vallejo, A.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos. Presentar el caso de un infarto talámico consecuencia de una oclusión de la arteria cerebral media ipsilateral.

Material y métodos. Se recogen datos de historia clínica y se realiza revisión bibliográfica.

Resultados. Se presenta el caso de una mujer de 82 años que acude al Servicio de Urgencias por presentar una hemiplejía izquierda de inicio al despertar. En la exploración a su llegada destacaba somnolencia, disartria leve-moderada, hemianopsia, parálisis facial supranuclear, hemiplejía y un RCP extensor izquierdo. Se realizó un TC de cráneo con contraste que mostró un ASPECT de 9 y una oclusión de la ACI y la ACM izquierda, localizándose el trombo en la

salida de la arteria coroidea anterior. Dado que se trataba de un ictus con hora de inicio desconocido, se realizó una RM craneal que mostró una lesión isquémica hiperaguda/aguda en territorio de la arteria coroidea anterior derecha, con un miss-match FLAIR/DWI positivo, pasando a realizarse una angiografía con revascularización. Las pruebas de imagen post-trombectomía mostraron un infarto de la vertiente más anterior del tálamo con indemnidad de la circulación posterior y relleno de la arteria coroidea anterior, no visualizada en estudios previos al tratamiento. Se puede atribuir por tanto la isquemia talámica como consecuencia de la oclusión de dicha arteria.

Conclusión. A pesar de que la literatura se centra en el origen vertebro-basilar de la circulación talámica, se describe el caso de una lesión isquémica talámica anterior en el contexto de un ictus de circulación anterior con oclusión de la arteria coroidea anterior.

OFTALMOPLEJIA SÚBITA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN MELANOMA METASTÁSICO

Pérez Navarro, L.M.; Martín Santana, I.; Malo de Molina Zamora, R.; Pérez Hernández, A.; Sánchez-Miranda Román, I.; Fernández Pérez, L.; Jiménez Bolaños, R.; Castellano Santana, J.; Pinar Sedeno, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias

Objetivos. Son múltiples las causas de hemorragia cerebral intraparenquimatosa, siendo la hipertensión arterial la más frecuente. Su hallazgo en pacientes sin factores de riesgo cardiovascular debería conducir a ampliar el diagnóstico diferencial.

Material y métodos. Paciente con oftalmoplejia súbita por hemorragia pontina secundaria a metástasis cerebrales de melanoma.

Resultados. Varón de 59 años, fumador, exconsumidor de otras drogas y sin otros antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por diplopía binocular de instauración brusca. Destacaba: endotropía de ojo izquierdo en posición primaria, limitación para su abducción, sin afectación pupilar, de otros movimientos oculares, fatigabilidad u otras alteraciones. En TC Cerebral se objetiva lesión hiperdensa medial en unión bulbo-protuberancial. Se completa estudio con analítica y radiografía de tórax: normales. En RM Cerebral: lesión en unión bulbo-protuberancial (hipointensa en T1, hiperintensa en T2/FLAIR con captación homogénea de contraste) y múltiples lesiones de similar comportamiento en hemisferio derecho y leptomeníngeas. Tras dichos hallazgos y antecedentes, se realiza TC total body, evidenciándose: nódulo pulmonar, múltiples adenopatías e implantes peritoneales. La anatomía patológica revela finalmente un melanoma estadio IV BRAF no mutado. Se inicia radioterapia holocraneal y Pembrolizumab; con progresión tumoral y fallecimiento posterior del paciente.

Conclusión. El 10-40% de pacientes con melanoma presentan metástasis cerebrales, asociando alto riesgo de sangrado. A pesar de los avances en neuroimagen y la presentación típica de la melanina (hiperintensa en T1 e hipointensa en T2), existe amplia variabilidad. Por ello, continúa siendo importante un abordaje integral del paciente, primordial para un diagnóstico precoz.

DAÑO CEREBRAL INDIRECTO EN INFECCIÓN POR SARS-COV-2: LESIONES HIPÓXICAS CEREBRALES EN PACIENTE CON COVID-19 E INSUFICIENCIA RESPIRATORIA GRAVE

Cordero Novo, A.¹; Rozas Fernández, P.²; Miranda Méndez, S.²; Pinzón Benavides, P.A.¹; Granda Méndez, J.¹; Jimeno Hermoso, A.I.¹; Solar Sánchez, D.N.D.M.²

¹*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cabueñes;*

²*Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes*

Objetivos. La COVID-19 es una enfermedad con demostrada afectación neurológica de múltiples formas, siendo una de ellas las propias lesiones causadas por la hipoxemia secundaria a la enfermedad como queremos exponer con este caso.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 60 años, sin antecedentes de interés, con infección confirmada por SARS-CoV-2. Acude a urgencias en situación de insuficiencia respiratoria grave. El paciente precisa de ingreso en UCI con inicio de ventilación mecánica mediante intubación orotraqueal y decúbito prono. Presenta evolución tórpida con varias extubaciones fallidas por insuficiencia respiratoria y mal manejo de secreciones. A los 50 días de ingreso el paciente sale de UCI presentando tetraparesia compatible con debilidad neuromuscular del paciente crítico, aunque de predominio izquierdo; disminución de agudeza visual tanto binocular como monocular bilateral, y trastorno sensitivo autolimitado hemicorporal izquierdo. Se realiza TC cerebral sin evidencia de patología estructural justificante, ampliándose estudio con RM cerebral que muestra en secuencia FLAIR hiperintensidad bilateral y simétrica del córtex occipital y del córtex a nivel de circunvolución frontal ascendente derecha, sin restricción de la difusión; imágenes sugestivas de lesiones hipóxicas cerebrales dado el contexto del paciente.

Resultados. Se demuestran lesiones hipóxicas cerebrales en contexto de insuficiencia respiratoria refractaria, las cuales contribuyen al propio deterioro del paciente causado por la COVID-19 y la estancia prolongada en UCI.

Conclusión. La COVID-19 posee gran capacidad de afectación del sistema nervioso central, directa e indirectamente. La optimización del manejo respiratorio puede ser fundamental para evitar lesiones cerebrales que deterioren la capacidad funcional de los pacientes.

LESIÓN CITOTÓXICA DE CUERPO CALLOSO (CLOCC) REVERSIBLE EN GESTANTE CON HIPERÉMESIS GRAVÍDICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Mínguez Sabater, H.; García Casanova, P.; Coquillat Mora, H.; Carcelén Gadea, M.; Quintanilla Bordás, C.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos. Descripción clínico-radiológica de lesión citotóxica en cuerpo calloso (CLOCC) reversible como complicación de hiperémesis gravídica en gestante con cuadro de vértigo posicional e inestabilidad. Revisión diagnóstico diferencial de CLOCC.

Material y métodos. Mujer de 22 años, gestante de 12+4 semanas, que ingresa en ginecología para control clínico y tratamiento sintomático de cuadro de hiperémesis gravídica de carácter grave iniciando tratamiento con antieméticos y suero glucosado.

Resultados. Durante el ingreso refiere cuadro de vértigo posicional e inestabilidad progresiva valorado por otorrinolaringología que descarta origen laberíntico. En la exploración neurológica, destaca nistagmus con dirección cambiante, aumento de base de sustentación en bipedestación e imposibilidad para la marcha. Se solicita RM cerebral con hallazgo de lesión hiperintensa en T2/FLAIR del esplenio del cuerpo calloso e hiperintensidad periventricular (III ventrículo) y periacueductal con restricción de la difusión. Tras resultado de RM se solicitan niveles de tiamina y se inicia tratamiento con tiamina intravenosa a dosis de 500mg cada 8 horas con resolución clínica en los días siguientes y radiológica en RM realizada 1 semana después.

Conclusión. Las CLOCC son lesiones citotóxicas del cuerpo calloso, que pueden ser secundarias a distintas etiologías entre las que se incluyen las alteraciones metabólicas (déficit de tiamina) y son reversibles cuando desaparece la causa que las provoca. La presentación clínica se relaciona con la patología subyacente más que con la lesión en sí, como ocurre en nuestro caso. Es importante la reposición de tiamina en pacientes con hiperémesis gravídica.

MICROSANGRADOS CEREBRALES DIFUSOS EN PACIENTE CRÍTICO

Sierra Gómez, A.¹; Villanueva Rincón, J.M.²; López Mesonero, L.¹; González Terriza, F.J.¹; Vizcaya Gaona, J.A.¹; Sagredo Barra, A.I.²; Verdu Seguí, A.²; González García, A.M.¹; Manso Calderón, R.¹; Ramos Araque, M.E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Recientemente se ha descrito la aparición de microsangrados cerebrales (MSC) en pacientes críticamente enfermos. Presentamos el caso de un fenómeno de MSC difuso tras estancia prolongada en unidad de cuidados intensivos (UCI).

Material y métodos. Varón de 22 años ingresado en UCI por sepsis secundaria a rotura de quiste hidatídico pulmonar. Preciso ventilación por membrana extracorpórea (ECMO) y lobectomía pulmonar con evolución favorable. Valorado por neurología el día +22 del ingreso por afasia mixta, acalculia y marcha atáxica de inicio indeterminado.

Resultados. Se practicó TAC cerebral visualizando lesiones petequiales bihemisféricas. RM cerebral con focos de microhemorragia en cuerpo calloso, ambas cápsulas internas y externas, así como focos cerebelosos bihemisféricos con afectación mesencefálica y de pedúnculos cerebrales. Se estableció el diagnóstico de MSC difuso en paciente críticamente enfermo. A los 6 meses el paciente presentaba mejoría del trastorno del lenguaje, aunque desarrolló trastorno atencional, en la memoria de trabajo, velocidad de procesamiento y cálculo. En la RM control a los 9 meses no se objetivaron cambios.

Conclusión. Los MSC difusos en pacientes críticos tienen un patrón de distribución típico en cuerpo calloso y sustancia blanca yuxtacortical. La hipoxia puede ser el principal

mecanismo fisiopatológico, posiblemente secundario a la disrupción de la barrera hematoencefálica. Esta entidad probablemente se encuentra infradiagnosticada; por lo tanto, ante un paciente con déficit focal neurológico tras un proceso séptico se debe establecer la sospecha clínica, así como la realización de secuencias específicas de RM cerebral.

DISARTRIA SELECTIVA SECUNDARIA A CORDOMA EN CLIVUS

González Martín, L.; Abenza Abildua, M.J.; Almarcha Menargues, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. Los cordomas son tumores malignos que se originan de restos de notocorda. Los cordomas de clivus constituyen el 1-4% de las neoplasias intracraneales y sólo 0.2% de los tumores de sistema nervioso central. Clínicamente afectan principalmente a pares craneales altos (III, V, VI, VII).

Material y métodos. Describimos el caso de un paciente con disartria selectiva para la letra R y hemiatrofia lingual secundaria a un cordoma de clivus.

Resultados. Varón de 41 años, con antecedentes de diabetes mellitus y dislipidemia, en tratamiento con insulina y atorvastatina, que acude a Urgencias por dificultad para la pronunciación de la letra R, de un mes de evolución. En la exploración se evidencia hemiatrofia lingual izquierda y ausencia de reflejo nauseoso, sin afasia, ni otras alteraciones. No se objetivaron lesiones vasculares en la resonancia magnética, sí una lesión lítica en la mitad inferior del clivus que afectaba tanto al cóndilo occipital y al canal del nervio hipogloso bilateral. Se objetivó una masa de partes blandas en dicha localización. TAC body y marcadores tumorales fueron normales. Se realizó una cirugía endoscópica logrando una resección completa, con confirmación anatomopatológica de cordoma fibroso, y mejoría clínica tanto de la atrofia como de la disartria.

Conclusión. La disartria selectiva para una letra y la afectación del hipogloso como debut de un cordoma de clivus es muy raro. La resección quirúrgica completa mejora la sintomatología y el pronóstico del paciente. Ante una disartria, no sólo se deben buscar causas vasculares en paciente con factores de riesgo.

VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (SNC) CON AFECTACIÓN ARTERIAL Y VENOSA

Martín Jiménez, P.¹; San Pedro Murillo, E.¹; Ostos Moliz, F.¹; Ballenilla, F.²; Calleja Castaño, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La vasculitis primaria del SNC es una entidad caracterizada por inflamación de la vasculatura cerebral sin vasculitis en otros órganos, cuyo diagnóstico definitivo requiere confirmación histológica.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Varón de 63 años, con antecedente de HTA. Presenta cuadro brusco de deterioro del nivel de consciencia, disartria, dismetría en miembro superior izquierdo y ataxia,

realizándose TAC y angioTAC, que muestra oclusión en V4 de ambas arterias vertebrales. En la arteriografía se confirma un llamativo patrón vasculítico, afectando no solo a arterias sino también a venas, realizándose tromboectomía mecánica de ambas oclusiones V4, precisando de angioplastia y colocación de 2 stents, que requirieron doble antiagregación. En la punción lumbar se objetiva pleocitosis mononuclear e hiperproteínoorraquia, con microbiología negativa y en RMN cerebral múltiples lesiones isquémicas agudas en territorio vertebrobasilar. Se descartan otras etiologías mediante analítica completa con autoinmunidad, Holter, ecocardiograma, TAC toracoabdominopélvico y PET, sin evidenciarse datos de vasculitis sistémica, llegando al diagnóstico de vasculitis primaria del SNC. Se inició tratamiento con bolos de corticoides seguidos de pauta oral descendente, con evolución favorable.

Conclusión. Dado que la biopsia es una técnica invasiva, en ocasiones se puede asumir un diagnóstico posible de vasculitis primaria del SNC mediante exclusión de otros diagnósticos y pruebas complementarias congruentes, siendo especialmente relevante la angiografía cerebral, cuyos hallazgos típicos consisten en irregularidades arteriales con segmentos alternos de estenosis con otros normales/dilatados. Menos frecuente es el patrón flebitico, con aspecto arrosariado de las venas cerebrales de forma difusa, que apoya fuertemente el diagnóstico en nuestro caso.

PRESENTACIONES ATÍPICAS DE PARÁLISIS AISLADA DEL XII NERVIO CRANEAL

Rivera Sánchez, M.¹; Martín Arroyo, J.¹; González Quintanilla, V.¹; Marco de Lucas, E.²; García Poza, J.²; Drake, M.²; Madera, J.¹; García Hernández, A.¹; Manrique Arregui, L.¹; Gallo Valentín, D.¹; González Aramburu, I.¹; López García, S.¹; González Suárez, A.¹; Nevado Cáceres, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Describir dos casos clínicos de parálisis unilateral del XII pc. por etiología atípica.

Material y métodos. Caso 1: Mujer de 70 años con antecedentes de hipertensión arterial y cefalea tensional atendida en el servicio de Urgencias por disfagia progresiva de varios meses de evolución, habiendo objetivado la paciente desviación de la lengua hacia la izquierda. En la exploración se objetivaba paresia del XII nc. izquierdo, con desviación de la lengua ipsilateral y hemiatrofia de la misma. Caso 2: Varón de 73 años sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias por dolor punzante temporo-occipital izquierdo con aumento progresivo en las últimas 72 horas, asociado a disartria de 24 horas de evolución. No antecedente traumático ni giros cefálicos bruscos. En la exploración presentaba una paresia del XII nc. izquierdo, con desviación de la lengua hacia la izquierda y limitación de la movilidad en esa dirección. En ambos casos, el resto de la exploración neurológica no mostró otra focalidad.

Resultados. Se realizó RM cerebral y angioRM de troncos supraaórticos y arterias intracraneales. En el caso 1 se objetivó una lesión intradiploica occipital izquierda en su borde anterior, que se extendía por el canal del hipogloso (probable quiste aracnoideo vs meningocele intradiploico).

Se completa con TC de base del cráneo que apoya este diagnóstico. El segundo caso en angioRM presentaba disección focal de la arteria carótida interna izquierda adyacente al foramen condíleo izquierdo.

Conclusión. En pacientes con parálisis aislada del XII nervio craneal habría que descartar causas atípicas como disecciones carótideas y lesiones quísticas compresivas.

QUISTE ARACNOIDEO GIGANTE, ¿ACTITUD EXPECTANTE O CIRUGÍA?

Hernández Ramírez, M.R.¹; Mateo Martínez, G.A.²; Andrés Bartolomé, A.²; Barbero Jiménez, D.E.¹; Celi Celi, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara;

²Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. Los quistes aracnoideos intracraneales son lesiones congénitas benignas formadas por una membrana aracnoidea que contiene en su interior líquido de características similares al LCR. Representan alrededor del 1% de las LOEs intracraneales y generalmente no precisan tratamiento. Nuestro objetivo es revisar su manejo terapéutico e indicaciones de intervención quirúrgica.

Material y métodos. Mediante la revisión de la historia clínica de un paciente con un quiste aracnoideo gigante que precisó cirugía y la realización de una búsqueda bibliográfica en la literatura.

Resultados. Niña de 3 años derivada a consulta de Neuropediatría por episodios paroxísticos durante el sueño. En la exploración, macrocefalia. Varios electroencefalogramas normales. En RMN cerebral se objetiva lesión quística extraaxial que afecta a región frontoparietotemporal izquierda, grosor máximo de 50 mm con desviación de línea media de 12 mm. Ante crisis tónico-clónicas se inicia tratamiento con Levetiracetam. Es derivada a Neurocirugía, donde se realizan 3 fenestraciones endoscópicas con 3, 5 y 12 años, sin mejoría radiológica. Hipertensión intracraneal como complicación tras última endoscopia, que obliga a colocación de válvula cistoperitoneal. Clínicamente ha presentado crisis, pseudocrisis, episodios de migraña acompañada y desarrollado discapacidad intelectual límite. Frecuentes consultas a urgencias e interconsultas a Neurocirugía ante síntomas, en ocasiones leves, por ansiedad familiar. Último TAC craneal muestra disminución de imagen quística: grosor máximo de 37 mm con desviación de línea media 6 mm.

Conclusión. Los quistes aracnoideos se diagnostican frecuentemente de forma incidental y no suelen precisar tratamiento, sin embargo, es importante conocer las indicaciones quirúrgicas: signos de HTIC, hidrocefalia, síntomas focales, hemorragias intraquísticas y crecimiento progresivo.

ENDOCARDITIS INFECCIOSA OCULTA, MÁS ALLÁ DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS HABITUALES

Loscertales Castaños, J.B.¹; Carmona Bravo, V.²; Barragán Prieto, A.²; Gamero García, M.Á.²; De Torres Chacón, R.²; Perez Sánchez, S.²; Montaner Villalonga, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos. Describir el caso de hemorragia intraparenquimatosa como complicación de endocarditis infecciosa en un paciente previamente anticoagulado.

Material y métodos. Presentamos un varón de 71 años que como antecedente, presentó intervención quirúrgica de disección de aorta con colocación de prótesis mecánica de válvula aórtica y aorta ascendente. En tratamiento con Warfarina por este motivo. Acudió a urgencias por cuadro clínico agudo de déficit hemisférico parcial derecho: extinción sensitiva y hemiparesia izquierda. En TAC craneal se observó hemorragia intraparenquimatosa frontal derecha que fue inicialmente etiquetada como secundaria a tratamiento anticoagulante.

Resultados. Tras retirada de Warfarina, se realizó RM craneal con contraste 7 días después donde no se aprecia mejoría del sangrado. El paciente comenzó a realizar picos febriles y dio resultado positivo en hemocultivo para *Streptococcus bovis*. Se realizó Ecocardiograma Transesofágico con resultado negativo. Finalmente se decidió realizar PET-TAC total body que mostró captación patológica de la prótesis valvular aórtica en su hemicircunferencia anterior compatible con endocarditis infecciosa sobre válvula protésica así como a nivel de la hemorragia intracranial. Se inició antibioterapia dirigida y se reinició la anticoagulación, con correcta evolución clínica.

Conclusión. La endocarditis infecciosa puede debutar en forma de ictus isquémico o hemorrágico y sigue siendo una patología infradiagnosticada. Es importante tener un alto nivel de sospecha realizando una búsqueda activa mediante pruebas complementarias poco frecuentes en nuestra práctica clínica. El PET-TAC es una técnica útil cuando la sospecha de endocarditis infecciosa es alta y otras pruebas como la Ecografía Transesofágica es negativa. En nuestro caso, supuso la clave para alcanzar un correcto diagnóstico.

PRESENTACIONES ATÍPICAS DE FÍSTULA ARTERIOVENOSA ESPINAL CON DISOCIACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA

Barbero Jiménez, D.E.; Sánchez-Migallón Díaz, M.J.; Celi Celi, J.; Hernández Ramírez, M.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. Las fistulas arteriovenosas espinales (FAVE) constituyen un reto diagnóstico dada la gran variabilidad de presentación clínica, siendo una patología siempre a tener en cuenta dado que asocian gran morbilidad sin tratamiento precoz.

Material y métodos. Nuestro objetivo es exponer a través 3 casos clínicos la disociación clínico-radiológica y la variabilidad de presentación clínica de las FAVE.

Resultados. 1º Caso: Varón de 54 años que refiere cervicalgia progresiva resistente a tratamiento desde meses. En la exploración física (EF) destaca parestias a nivel de ambas manos, claudicación de miembro inferior derecho manteniendo marcha parética. Reflejos exaltados en ambos miembros inferiores. 2º Caso: Varón de 48 años

que refiere parestias del 2º-4º dedo pie izquierdo de 1 año de evolución sin otra clínica asociada. EF: hipoestesia en cara plantar de 2º-4º dedo de pie izquierdo sin alteración a nivel motor ni en los reflejos. 3º Caso: Varón de 42 años que presenta episodios recurrentes de retención aguda de orina. Meses después aparece debilidad en miembros inferiores a nivel proximal. PE: Aumento de tono en miembros inferiores de forma bilateral que condiciona marcha espástica con hipoestesia en glúteos y área genital.

Conclusión. El diagnóstico de las FAVE es extremadamente difícil por la variabilidad clínica de inicio, en nuestros 3 casos la forma de presentación ha sido atípica (cervicalgia, parestias en pie, retención aguda de orina) por lo que se requiere un alto nivel de sospecha clínica. Destacamos la disociación clínico-radiológica en los todos nuestros casos no correspondiéndose los signos de mayor mielopatía en resonancia magnética con mayor afectación clínica.

HEMANGIOBLASTOMA PANMEDULAR

Fabiá Polo, L.¹; Casas Limón, J.¹; Barón Rubio, M.¹; López Diego, V.¹; Espada Rubio, S.¹; Cordero Sánchez, C.¹; Poveda Núñez, P.²; Cantador Pavón, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Los hemangioblastomas medulares son tumores benignos, pero relativamente infrecuentes. A pesar de sus características histológicas benignas, pueden causar déficits neurológicos importantes. La resección quirúrgica de estos tumores en la mayoría de casos es curativa. Debido a la infrecuencia de dichos tumores, presentamos una paciente con un hemangioblastoma medular con una imagen atípica por su gran extensión.

Material y métodos. Anamnesis, exploración neurológica, pruebas complementarias.

Resultados. Mujer de 34 años, presenta un cuadro de hipoestesia en pie derecho de un año de evolución, con posterior afectación del pie izquierdo e hipoestesia en el abdomen de forma bilateral. En la exploración se objetivó un nivel sensitivo D6-D7, con reflejos osteotendinosos vivos generalizados y simétricos. Se realiza RM de columna, donde se objetiva un hemangioblastoma medular dorsal, asociado a cavidades siringomiélicas tanto por encima como por debajo de la lesión, que se extienden desde C6 hasta prácticamente el cono medular, un componente quístico propio de la lesión, así como extenso edema medular. Se realiza cirugía programada mediante laminoplastia y resección de la lesión intramedular. La biopsia intraquirúrgica fue concluyente para hemangioblastoma.

Conclusión. Los hemangioblastomas medulares son tumores infrecuentes e histológicamente benignos, a pesar de ello, pueden causar déficits neurológicos ya sea por compresión directa, por el edema o la siringomielia asociados o por complicaciones hemorrágicas tumorales. Pueden ser esporádicos o estar asociados con la enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL). Generalmente, la resección quirúrgica de estos tumores es curativa y debe realizarse al inicio de los síntomas para evitar una morbilidad significativa.

LA TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA Y PRONÓSTICA EN UN CASO DE PLEXOPATÍA BRAQUIAL POR NEUROLINFOMATOSIS

Albajar, I.¹; Equiza, J.¹; Irurubietta Agudo, P.¹; Sulibarria Gonzalez, N.¹; Espinal Valencia, J.B.¹; Sistiaga Berasategui, C.M.¹; Caminos Altuna, N.¹; Perez Santaolalla, E.¹; Artola Urain, M.T.¹; Ríos, G.²; Campo Caballero, D.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

²Servicio de Neurología. Onkologikoa

Objetivos. La neurolinfomatosis es una entidad rara que consiste en la infiltración neoplásica de nervios periféricos, principalmente asociada a Linfoma no Hodgkin (LNH). La plexopatía es una de sus múltiples presentaciones clínicas. El PET-18FDG, en combinación con la RM, es la principal herramienta tanto en el diagnóstico como en la monitorización del tratamiento, especialmente en aquellos casos en los que la biopsia supone una elevada morbilidad.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente con LNH y plexopatía braquial por neurolinfomatosis diagnosticada y en seguimiento mediante PET-18FDG.

Resultados. Mujer de 45 años con antecedente de LNH en remisión tras quimioterapia que presenta cervicobraquialgia derecha, hiporreflexia tricipital y parestesias y debilidad en territorio C5-C6-C7. La RM presenta un leve engrosamiento e hiperseñal T2 del plexo braquial derecho (imagen) y el EMG muestra daño axonal agudo del cordón posterior. Tras estudio de LCR negativo, incluida la citología, se realiza PET-18FDG y PET-TC que revelan una intensa captación del plexo braquial derecho (imagen) muy sugestiva de neurolinfomatosis. Se realiza tratamiento quimioterápico seguido de autotrasplante de progenitores hematopoyéticos con respuesta metabólica completa en PET (imagen) y buena evolución neurológica. La paciente se encuentra sin datos de recidiva clínica ni radiológica (imagen) tras 18 meses de evolución.

Conclusión. La plexopatía por neurolinfomatosis es una causa infrecuente que debe sospecharse en pacientes con LNH y síntomas neurológicos sugestivos. El PET-18FDG tiene una gran rentabilidad diagnóstica y supone una herramienta muy útil en la monitorización de la respuesta al tratamiento.

EDEMA DE PSOAS POR HERNIA EXTRAFORAMINAL, UNA CAUSA INFRECUENTE DE RADICULOPATÍA L1

Lozano Caballero, M.O.¹; Pérez Navarro, V.M.¹; García Ruiz, M.²; Gómez Enjuto, S.³; González García, N.²; Porta Etessam, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la

Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos;

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos. Se presenta el caso de un paciente que desarrolla una radiculopatía L1 secundaria a edema post-traumático del psoas.

Material y métodos. Varón de 50 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consulta por un

cuadro de lumbalgia y debilidad para la flexión de la cadera derecha de inicio agudo. El paciente, mientras se encontraba jugando al tenis y tras la realización de un movimiento brusco de torsión truncal a la derecha (revés a dos manos), comienza con un cuadro de lumbalgia intensa irradiada a región inguinal ipsilateral y debilidad para la flexión de la cadera. A la exploración neurológica destaca una paresia de grado 4/5 en músculo psoas e hipoestesia tactoalgésica derecha en territorio de distribución de L1, sin alteración sensitivomotora a otro nivel ni afectación esfinteriana.

Resultados. Se realiza estudio de imagen mediante RM dorsolumbar con secuencias T1, T2, STIR y post-contraste, en la que se objetiva una hernia discal ventrolateral L1-L2 derecha con edema focal en porción adyacente de músculo psoas derecho, confirmandose el diagnóstico de radiculopatía L1 secundaria a edema muscular por hernia discal extraforaminal postraumática. Tras ello, el paciente fue tratado de forma conservadora, con mejoría clínica progresiva hasta quedar prácticamente asintomático.

Conclusión. Ante la presencia de una radiculopatía L1 aislada en la que no se ha demostrado causa compresiva intrarraquídea, es preciso ampliar el estudio con secuencias dirigidas al estudio muscular del psoas, ya que lesiones a dicho nivel pueden afectar a la raíz y pasar desapercibidas si no se realiza el estudio dirigido.

DEGENERACIÓN WALLERIANA ENCEFÁLICA NO ISQUÉMICA

González García, A.M.; Sierra Gómez, A.; Vizcaya Gaona, J.A.; González Terriza, F.J.; El Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Valorar otras posibilidades diagnósticas además de la isquemia cuando se visualice degeneración walleriana en las pruebas de neuroimagen cerebral, apoyándose siempre en el contexto clínico.

Material y métodos. Describir dos casos de degeneración walleriana encefálica objetivados en RM. El primero es de una mujer de 59 años con hemiparesia izquierda progresiva de meses de evolución, junto con dismetría e inestabilidad de la marcha y ausencia de alteraciones sensitivas. El otro se trata de un varón de 29 años que presenta afectación del SNC por reactivación del VHH-6 tras la administración de tratamiento inmunosupresor.

Resultados. En la RM cerebral de la primera paciente se evidenciaron varias lesiones cerebrales con efecto expansivo localizadas en centro semioval y región perisilviana derechas. Desde dichas lesiones aparecía una imagen hiperintensa en secuencias T2 y FLAIR distribuidas por la vía piramidal, llegando hasta la protuberancia ipsilateral. Ante la sospecha de gliomatosis, se realizaron estudios de difusión-perfusión con RM, apoyando dicho diagnóstico, confirmado posteriormente por anatomía patológica de las lesiones. En la RM cerebral del segundo caso, se visualizaron dos lesiones localizadas en sustancia blanca que ejercían efecto masa, una en lóbulo occipital izquierdo con signos de edema periférico y otra en lóbulo temporal ipsilateral, alcanzando asta temporal e hipocampo. Desde el lóbulo frontal se extiende lesión hiperintensa en dichas secuencias por la vía piramidal hasta protuberancia ipsilateral.

Conclusión. No siempre las imágenes con características de degeneración walleriana, son de causa isquémica. Cuando el contexto clínico no es adecuado, se debe hacer un amplio diagnóstico diferencial.

ENCEFALOPATÍA AGUDA POR METOTREXATO EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Siso García, P.; Reguera Acuña, A.; González Velasco, G.; Molina Gil, J.; López López, B.; Zunzunegui Arroyo, P.; Criado Anton, A.; Fuentes Castañón, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. El metotrexato (MTX) constituye un fármaco quimioterápico empleado en la leucemia linfoblástica aguda (LLA). Revisamos el caso de un paciente diagnosticado de LLA que desarrolla un cuadro de encefalopatía aguda inducida por metotrexato.

Material y métodos. Presentamos un varón de 15 años con diagnóstico de LLA tipo B. Durante la fase de consolidación de su tratamiento recibe MTX por vía intravenosa e intratecal. Transcurridos 7 días desde la administración, el paciente comenzó con alteración del lenguaje que con el transcurso horas progresó hasta un cuadro de estupor y tetraparesia espástica que requirió ingreso en UCI.

Resultados. Inicialmente se cursaron estudios complementarios consistentes en TC de cráneo con contraste, analítica sanguínea y punción lumbar que resultaron anodinos. Posteriormente se llevó a cabo RM craneal en la que se observó la presencia de hiperintensidad en secuencia FLAIR de sustancia blanca subcortical fronto-parietal bilateral con intensa restricción en difusión. Los hallazgos eran compatibles con una leucoencefalopatía aguda asociada a MTX. Se instauraron medidas de soporte y vigilancia neurológica en UCI. Adicionalmente recibió folinato cálcico iv. a altas dosis, con una evolución muy favorable en las siguientes 36-48 horas. Un mes después se realizó RM de control que muestra gliosis en sustancia blanca bihemisférica. A nivel clínico se produjo una recuperación completa.

Conclusión. El metotrexato puede cursar con leucoencefalopatía. En neuroimagen es típica la afectación de sustancia blanca subcortical en regiones fronto-parietales, hiperintensas en FLAIR y que restringen en difusión. El manejo se basa en medidas de soporte. Habitualmente el pronóstico es favorable.

Neurología General P1

EEGS SERIADOS EN ENCEFALOPATÍA POR LITIO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Giménez López, E.¹; Carrasco Méndez, C.A.²; Villamor Villarino, M.¹; Marín Conesa, E.³; Martínez De Quintana, A.¹; Martínez Zarco, M.³; Pérez Hernández, G.⁴; López Bernabé, R.¹; Izura Azanza, V.¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital General de Villalba; ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Radiología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos. El litio es un fármaco utilizado en Psiquiatría desde hace más de 50 años en pacientes diagnosticados de Trastorno Bipolar u otros cuadros resistentes. Sin embargo, presenta un estrecho rango terapéutico y numerosos efectos colaterales, como la neurotoxicidad.

Material y métodos. Mujer de 62 años con trastorno bipolar y en tratamiento con litio, que ingresa en Medicina Interna por cuadro de nerviosismo, desorientación, olvidos frecuentes y apatía, junto con niveles de litemia de 2.45 (analítica previa normal). Tras dichos resultados se sospecha de encefalopatía por intoxicación con litio y se solicitan varios EEG.

Resultados. El primer EEG muestra un importante enlentecimiento difuso de la actividad cerebral. A la semana del primer EEG, y tras la aparición de bradipsiquia y disartria, se repite el EEG y se observa una lentificación y desestructuración de la actividad de fondo, sobre la que aparecen muy frecuentes brotes generalizados de ondas trifásicas, que se atenúan con los estímulos externos y que persisten tras administración de diazepam iv, por lo que no se interpreta como no epileptiforme. El último EEG se realiza encontrándose colaboradora y orientada con los niveles de litemia normalizados, registrándose una actividad de fondo normal con una disminución significativa de la persistencia de brotes generalizados de actividades lentas.

Conclusión. A pesar de que el litio está incluido en las Guías Internacionales para tratamientos de patologías psiquiátricas presenta potenciales efectos neurológicos, siendo la encefalopatía uno de los más adversos, y de ahí la importancia de su diagnóstico precoz.

ASOCIACIÓN DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y SÍFILIS

Morales Bacas, E.¹; Bermejo Casado, I.²; Casado Naranjo, I.²; Duque Holguera, M.²; Gorostiaga García, I.²; Martínez Acevedo, M.²; Moreno Pulido, S.²; Portilla Cuenca, J.C.²; Romero Cantero, V.²; López Gata, L.¹; Gómez Gutiérrez, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres;

²Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía inmunomediada cuyo inicio, en la mayoría de los casos, está precedido de una infección.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Varón de 67 años que ingresa por clínica de 10 días de evolución de dolores lancinantes y parestesias en miembros inferiores que le dificultaban la deambulación, junto con dificultad para la micción y estreñimiento. El cuadro se había iniciado con dolor abdominal. En la exploración presenta debilidad proximal e hipoestesia en miembros inferiores, hiporreflexia y marcha inestable. Ante sospecha de SGB se realiza punción lumbar presentando disociación albumino-citológica y se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. Se realiza resonancia magnética dorso-lumbar siendo normal y estudio neurofisiológico objetivándose polirradiculoneuropatía sensitivo-motora de predominio desmielinizante. Posteriormente se obtiene serología positiva para sífilis en suero, realizándose VDRL en líquido cefalorraquídeo

siendo negativo. Ante las dudas diagnósticas de neurosífilis se decide completar tratamiento con penicilina intravenosa durante 14 días. El paciente experimenta mejoría clínica significativa presentando al alta leve hipoestesia en extremidades inferiores.

Conclusión. El SGB es un trastorno autoinmune que suele ir precedido de un proceso infeccioso. La asociación con la sífilis es rara, aunque hay algunos casos descritos en la literatura. Por otro lado, hay que tener en cuenta que la neurosífilis puede causar una poliradiculoneuropatía aguda simulando un SGB. En nuestro caso, algunos datos atípicos (dolores lancinantes, afectación temprana de esfínteres, dolor abdominal, ...) nos llevaron a plantear el diagnóstico de neurosífilis, pero finalmente la presencia de anticuerpos antigangliósidos tipo anti GQ 1B fue a favor de SGB.

NEUROPATÍA DEL NERVIIO SAFENO: A PROPÓSITO DE UN CASO DE YATROGENIA

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Navarro Muñoz, S.; Rueda Medina, I.; Botia Paniagua, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La neuropatía del nervio safeno es una entidad poco frecuente. El nervio safeno o safeno interno es la rama más voluminosa y larga del nervio femoral y es un nervio puramente sensitivo, que inerva la cara medial de la pierna. **Material y métodos.** Presentamos el caso de una paciente de 44 años que acude por sensación de adormecimiento de región antero-medial de la pierna derecha, de 2 meses de evolución, que ha devenido en desagradable. Como antecedentes destacan variz troncular en cara interna del muslo y pierna derecha de larga data. Con eco-doppler se descartó TVP. Se realizó safenectomía derecha y exéresis de colaterales, reportadas como sin incidencias, unos meses antes.

Resultados. A la exploración neurológica únicamente destaca hipoestesia severa que se irradia por cara medial de la pierna hasta la cara interna del tobillo de miembro inferior derecho. Radiología anodina. La ecografía de MID descartó lesiones de partes blandas. EMG: Disminución de velocidad de conducción sensitiva y de amplitud del potencial sensitivo del nervio safeno derecho. Datos compatibles con neuropatía compresiva del nervio safeno derecho, ¿cicatrizal?.

Conclusión. La importancia del diagnóstico precoz radica en indagar acerca de cirugías previas o traumatismos y realizar un buen diagnóstico diferencial con otras entidades tales como lesiones ocupantes de espacio. Algunos procedimientos quirúrgicos, como la safenectomía, en los que se realizan incisiones o disecciones en la parte medial de la pierna pueden producir una lesión yatrógena del nervio safeno. El incremento de estas intervenciones, así como de cirugías ortopédicas de rodilla, han aumentado la frecuencia de esta lesión.

TÉCNICAS URODINÁMICAS: ¿DESENCADENANTE CLÍNICO DE UNA FÍSTULA DURAL MEDULAR?

De la Serna Fito, M.; Fernández Moreno, M.C.; Rodríguez Sánchez, C.; Guerrero Carmona, N.; Velamazán Delgado, G.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos. Describir el empeoramiento clínico en un paciente con una fístula dural lumbar tras prueba urodinámica.

Material y métodos. Mujer de 66 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y dislipemia tratadas, fibrilación auricular (FA) no anticoagulada. Ingresa en Neurología por sospecha de polineuropatía desmielinizante aguda ante cuadro de parestesias en calcetín y paraparesia arrefléxica, de predominio derecho. En urgencias se realiza punción lumbar, anodina, se inicia corticoterapia con mala respuesta y mejora tras ciclo de plasmaféresis. En el estudio, destacan anticuerpos antinucleares positivos y lesión medular dorsal extensa en RM dorso-lumbar, siendo diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES) con afectación medular e iniciándose tratamiento con hidrocloroquina y azatioprina. Se estabiliza el déficit y evoluciona desfavorablemente con clínica esfinteriana. Un año después, tras estudio de volumen vesical residual, sufre empeoramiento sensitivo-motor brusco de miembros inferiores.

Resultados. Se completa el estudio con analítica y serología, sin hallazgos. Dada la escasa mejoría pese a tratamiento dirigido y curso progresivo escalonado, se valora posibilidad de FAV, que se confirma en RM dorsolumbar con contraste. Se solicita arteriografía que demuestra FAV con aporte desde L4, siendo embolizada. Evolución favorable tras intervención.

Conclusión. Existen casos descritos en la literatura de empeoramiento clínico de FAV con la administración de corticoides, como el nuestro. Sin embargo, no se ha descrito relación entre técnicas urodinámicas y deterioro clínico por dicha malformación. Nuestra hipótesis es que el llenado vesical puede provocar, por maniobra de valsalva o a través de reflujo de plexos venosos, un ascenso de presión venosa y una limitación de la perfusión medular.

VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE CALCIFICADA COMO FUENTE CARDIOEMBÓLICA EN PATOLOGÍA ISQUÉMICA CEREBRAL

Velayos Galán, A.¹; Resa Serrano, E.²; Carmona Moreno, B.¹; Calvo Alzola, M.¹; Ortega Suero, G.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La valvulopatía aórtica bicúspide (BAV) es la cardiopatía congénita más frecuente en la población general. Su diagnóstico ecocardiográfico, sobre todo si asocia calcificación, estenosis o endocarditis infecciosa, se ha establecido como fuente embólica a considerar en patología isquémica cerebral. Presentamos un caso de accidente isquémico transitorio (AIT) por BAV calcificada.

Material y métodos. Paciente varón de 34 años de edad que consulta por episodio autolimitado en 15 minutos de mareo y debilidad de miembro superior izquierdo con torpeza manipulativa del mismo.

Resultados. La exploración neurológica resulta normal. En la neuroimagen craneal, no se evidencian signos de patología isquémica aguda ni crónica. En el estudio hemodinámico cerebral no invasivo se objetiva pulso bisferiens en todas las arterias insonadas y en el ECG, BCRDHH. Se realiza estudio ecocardiográfico, en el que se identifica BAV con

ligera calcificación y doble lesión aórtica (estenosis e insuficiencia aórticas leves). Tras sesión clínica conjunta de los servicios de neurología y cardiología, se decide iniciar tratamiento antiagregante.

Conclusión. El diagnóstico de BAV como probable fuente cardioembolígena durante el estudio etiológico de patología cerebrovascular ha de tenerse en cuenta. Su diagnóstico es ecocardiográfico. La prevención de la enfermedad tromboembólica mediante antiagregación o anticoagulación profiláctica ha de individualizarse según el grado de lesión valvular y complicaciones asociadas, mejorando significativamente su pronóstico vital.

MENINGOENCEFALITIS Y FENÓMENOS TROMBÓTICOS SECUNDARIOS A VVZ

Cerdán Santacruz, D.M.; Castrillo Sanz, A.; Gil Armada, P.; Berrío Suaza, J.; Caballero Sánchez, L.; Rodríguez Sanz, F.; Mendoza Rodríguez, A.; Duarte García, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia

Objetivos. Presentamos un caso de meningoencefalitis secundario a VVZ con fenómenos trombóticos profundos en diferentes localizaciones (cerebral y pulmonar) posiblemente secundarios a reactivación viral por presentar resto de estudio sistémico negativo.

Material y métodos. Varón de 40 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias con bajo nivel de consciencia tras crisis tónico-clónica y fiebre de 39°C por lo que ingresa para estudio etiológico.

Resultados. Tras realización de punción lumbar por estudio etiológico de fiebre en análisis de LCR se detecta PCR positiva para VVZ, a pesar de no presentar anticuerpos IgM pero sí IgG. Tras completar pruebas de imagen se detectan defectos de repleción a nivel de seno venoso longitudinal superior compatible con trombosis cerebral profunda con infarto asociado. Así mismo, en estudio etiológico por fenómenos trombóticos para descartar malignidad se detecta otro infarto venoso a nivel pulmonar. El resto del estudio sistémico descartó etiología tumoral, así como ausencia de mutaciones en los genes implicados en procoagulabilidad. Tras iniciar tratamiento con aciclovir, que el paciente cumple durante 21 días, así como anticoagulación, el paciente presenta evolución clínica favorable. Tras el tratamiento, una nueva determinación de PCR en LCR resultó negativa.

Conclusión. El VVZ está asociado a fenómenos vasculíticos a nivel tanto sistémico como cerebral. En nuestro caso el estudio sistémico no reveló otras posibles causas de los fenómenos trombóticos a diferentes niveles, por lo que tras plantearlo como posible causa, se decidió tratamiento intravenoso durante 21 días con buena evolución.

EL SIGNO DEL HACHAZO COMO CAUSA DE PARAPARESIA AGUDA

Abenza Abildúa, M.J.; González Martín, L.; Martínez Brándulas, P.; Fernández Travieso, J.; Almarcha Menargues, M.L.; Navacerrada Barrero, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. El diagnóstico diferencial de la paraparesia aguda implica causas vasculares, tumorales o paraneoplásicas,

traumáticas, o neuromusculares. El signo del hachazo es un hallazgo muy infrecuente en la exploración neurológica. La prevalencia de la rotura del tendón del cuádriceps unilateral es de 1,37/100.000 habitantes, y se observa especialmente en hombres, en la 5ª década. Aún menos prevalente es la rotura bilateral.

Material y métodos. Describimos el caso de un paciente con una paraparesia brusca tras un traumatismo accidental.

Resultados. Varón de 50 años, con único antecedente de HTA, sufre caída accidental desde una escalera de 2 metros, con traumatismo en región lumbar y rodillas. Acude a Urgencias por debilidad en miembros inferiores tras la caída, sin dolor. Radiografías y exploración de Traumatología sin alteraciones. A las 3 semanas acude por persistencia de paraparesia, sin dolor, alteración sensitiva, ni clínica de esfínteres. Reflejos patelares ausentes. Resonancia dorso-lumbar con contraste sin alteraciones. Electromiograma con amiotrofia por desuso aislada en cuádriceps bilaterales, sin datos de neuropatía ni plexopatía. La exploración física muestra una depresión suprarrotuliana bilateral, junto con un aumento de volumen región de la inserción de músculo cuádriceps bilateral. La resonancia de rodillas muestra una rotura completa de ambos tendones del cuádriceps.

Conclusión. La rotura del tendón del cuádriceps bilateral es una patología muy infrecuente incluso tras una caída accidental. El signo del hachazo es un hallazgo inusual en la exploración neurológica. Sería recomendable recordar su exploración como parte del examen neurológico en causas de paraparesia aguda.

UNA VARIANTE INFRECUEnte DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRESENIL

García Meléndez, D.D.; Lobato Casado, P.; García Alvarado, N.; Diezma Martín, A.M.; Tabar Comelles, G.; Jamilena López, Á.; Sánchez Cano, N.; Quintana Castro, P.; Ruiz Gómez, J.W.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Destacar la importancia del caso por ser una presentación poco frecuente de la Enfermedad de Alzheimer (EA) presenil, portador heterocigoto de una variante patogénica del gen PSEN1 y PET amiloide positivo, así como hacer una revisión bibliográfica de dichas variantes.

Material y métodos. Se presenta el caso de un paciente de 56 años en seguimiento por deterioro cognitivo leve que varios años después inicia un deterioro progresivo de la marcha (se adjuntarán pruebas complementarias, incluyendo estudios de neuroimagen y estudio genético).

Resultados. El paciente de 56 años se encontraba en seguimiento por deterioro cognitivo leve con rasgos distímicos que había mejorado con antidepresivos. Progresivamente asocia deterioro de la marcha, llegando a presentar una paraparesia espástica que precisa de apoyos físicos para mantenerse en bipedestación. Ingresó para estudio donde no se objetivan hallazgos que justifiquen la clínica en la analítica, LCR, EMG ni RMN cerebral o de columna vertebral. También se descartó origen paraneoplásico. El cuadro evoluciona a un deterioro cognitivo de perfil hipocámpico en el Mini-Mental con PET amiloide positivo y en cuyo estudio genético se objetiva portador heterocigoto de una variante patogénica en el gen PSEN1, genotipo 3/4.

Conclusión. -Las mutaciones de PSEN1 y PSEN2 se expresan como Enfermedad de Alzheimer presenil. En las mutaciones de PSEN1 el curso es rápido, en pocos años. -Existen descritas variantes de EA presenil con paraparesia espástica asociada a menudo a mutaciones de PSEN1, aunque en general son variantes infrecuentes. En esta presentación inicialmente lo más invalidante puede ser el trastorno de la marcha.

¿PACIENTE FUNCIONAL? LA IMPORTANCIA DE DESCARTAR ORGANICIDAD

Muro García, I.¹; González Tarno, P.²; Ciudad, M.³; Fernández Alén, J.²; Trillo Senín, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de la Princesa;

³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. En los últimos años, la Neurología ha cambiado su concepción sobre los trastornos neurológicos funcionales (TNF), basando su diagnóstico en el hallazgo de signos positivos y no exclusivamente en la exclusión de otras causas.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 31 años nicaragüense, sin antecedentes relevantes, con clínica de hemiparesia de inicio agudo.

Resultados. La paciente consultó en urgencias por una hemiparesia derecha de instauración progresiva en 48 horas. Asociaba mareo y cefalea, sin otros datos de alarma. Se solicitó valoración por Neurología tras administración de lorazepam, por sospecha de TNF. En la exploración destacaba alteración del comportamiento con labilidad emocional e impresión de indiferencia en relación con el déficit, lenguaje sin alteraciones, ausencia de asimetría facial, claudicación en maniobras antigravitatorias en brazo y pierna derechos, sin patrón piramidal. Presentaba signo de levitación de Oppenheim, signo del talón de Hoover y de aductores de Sano. Los REM eran simétricos, con RCP flexor bilateral. Con sospecha de TNF se solicitó TC cerebral. El estudio identificó una lesión ocupante de espacio frontal precentral izquierda, con marcado edema cerebral. La lesión fue extirpada con resultados anatomopatológicos compatibles con toxoplasmosis cerebral, se diagnosticó de SIDA-C. Se inició tratamiento para toxoplasmosis cerebral, así como terapia antiretroviral de alta eficacia.

Conclusión. El diagnóstico de TNF se debe sustentar en el reconocimiento de signos positivos, pero sin olvidar descartar causas orgánicas. Entre ellas señalar la patología del lóbulo frontal por la semiología que puede producir, como en nuestro caso “la belle indifférence” y hemiparesia con rasgos atípicos.

COMPLICACIONES MEDULARES INFRECIENTES TRAS UNA MENINGITIS NEUMOCÓCICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Espinosa Rueda, J.; Ballesta Martínez, S.; Jiménez Jara, E.; Rodríguez Montolio, J.; Almeida Zurita, M.; Cheli, D.; Muñoz Farjas, E.; Roche Bueno, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La meningitis por *Streptococcus Pneumoniae* es una patología caracterizada por asociar una importante morbimorbilidad. Entre las complicaciones más habituales (alrededor de un tercio de los casos) se describen: hipertensión intracraneal, alteración en el nivel de conciencia, o afectación de pares craneales, siendo excepcional la afectación medular. Describimos a continuación un caso clínico que presentó complicaciones medulares en la fase aguda de una meningitis neumocócica.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Varón de 41 años esplenectomizado y con hábito enólico importante presentó cefalea, fiebre y disminución del nivel de conciencia que precisó de intubación. El estudio realizado permitió diagnosticar una meningitis neumocócica y se instauró tratamiento antibiótico. De forma paralela a la mejoría del nivel de alerta se objetivó afectación de los nervios craneales VI y VII de forma bilateral, paresia de extremidades superiores de predominio proximal y plejía de extremidades inferiores que se asociaba a anestesia y disautonomía. La RM y el estudio neurofisiológico confirmaron la sospecha clínica de una mielitis transversa torácica y una afectación simultánea cervical “poliomyelitis type”, de probable etiología parainfecciosa con LCR que mostró hiperproteinorraquia con 4,08 g/Dl sin celularidad. El tratamiento en fases iniciales con inmunoglobulinas endovenosas y neurorrehabilitación intensiva logró una recuperación completa de la clínica en extremidades superiores, aunque apenas hubo mejoría en las extremidades inferiores.

Conclusión. Menos del 2% de los casos de infección del SNC por *S. Pneumoniae* asocian afectación medular como en el caso descrito. Una sospecha diagnóstica temprana y tratamiento precoces, tanto farmacológico como neurorrehabilitador pueden mejorar el pronóstico funcional.

DETERMINACIÓN DE BANDAS OLIGOCLONALES EN PACIENTES CON SOSPECHA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Saldaña Inda, I.¹; Rodríguez Montolio, J.²; Aparicio Pelaz, D.³; Sebastián Torres, B.¹; Pardiñas Baron, B.¹; Iñiguez Martínez, C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa;

³Servicio de Bioquímica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La detección de bandas oligoclonales (BOC) tanto en líquido cefalorraquídeo (LCR) como en suero da lugar a una serie de patrones característicos. El patrón tipo 2 es con frecuencia asociado a EM y constituye un predictor de riesgo para la conversión en pacientes con síndrome clínico aislado (CIS). El objetivo de este trabajo fue describir los pacientes con BOC patrón tipo 2 en LCR.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de muestras consecutivas recibidas en el laboratorio de inmunología en un hospital de tercer nivel entre enero 2019 y junio 2020. Se dividieron los pacientes en 4 grupos diagnósticos: EM, CIS / RIS (Síndrome radiológico aislado), Otras enfermedades neurológicas inflamatorias (ENI) y Enfermedades neurológicas no inflamatorias (ENNI).

Resultados. Se analizaron 181 muestras (59,2% mujeres; edad media 47,62 $\pm$ 1,35 años). El patrón BOC tipo 2 se demostró en 84 pacientes, 49 (69,33%) con EM, 3 (3,8%) con CIS, 11 (14,1%) con ENI y 12 (15,4%) con ENNI. Por subgrupos, la EM recurrente-remitente (EM-RR) supuso la principal categoría (85,19%) encontrando en el 98% patrón tipo 2.

Conclusión. La comparación del patrón de BOC en suero y LCR es de gran ayuda en el diagnóstico diferencial de la EM y otras patologías inflamatorias. El hallazgo de un patrón tipo 2 muy sugestivo de EM, si bien también se observa en menor medida en otras patologías.

DISFASIA Y PARKINSONISMO: UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE ENCEFALOPATÍA TARDÍA POR TACROLIMUS EN UN TRASPLANTADO RENAL

Quiros Illan, L.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Franco Salinas, A.; Villanueva Ruiz, F.; Hernández, A.; Martin Sobrino, I.; Ugarte, M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos. Los inhibidores de la calcineurina como el tacrolimus, importantes armas en enfermedades autoinmunes y trasplantados, pueden provocar neurotoxicidad generalmente leve: temblor, parestesias, cefalea o alteración del sueño. Menos frecuentes son complicaciones graves: crisis, encefalopatía o PRES, generalmente precoces tras el trasplante.

Material y métodos. Varón de 73 años con antecedente de trasplante renal hace 24 años por ERC secundaria a glomerulonefritis mesagial IgA, en tratamiento con tacrolimus, micofenolato y prednisona. Presenta cuadro de dos meses de apatía, distraimiento y abandono de actividades básicas, consultando por empeoramiento de una semana con desorientación, confusión, agitación, lenguaje incoherente, imposibilidad para la marcha y temblor generalizado. Exploración: desorientado, bradipsíquico, disfasia mixta, hiperreflexia y temblor mioclónico simétrico generalizado y mandibular, rigidez y grasping bilateral.

Resultados. Analítica sanguínea y LCR, TAC body, EEG y RMN sin hallazgos. Nivel sanguíneo tacrolimus (12.55ng/ml). El cuadro progresa en 48 horas a mutismo, disnea, temblor y parkinsonismo generalizado, que junto a niveles elevados de tacrolimus y empeoramiento leve de la función renal, sugiere encefalopatía tóxica. Tras suspender tacrolimus e iniciar diálisis se objetiva llamativa mejoría en 24 horas.

Conclusión. La neurotoxicidad farmacológica en pacientes renales suele ser multifactorial, y no siempre se relaciona con niveles sanguíneos tóxicos. El PRES es la encefalopatía más descrita relacionada con tacrolimus, pero probablemente presentaciones raras son infradiagnosticadas: neuropsiquiátricas, parkinsonismos, trastornos visuales corticales, mutismo acinético o coma. Insistimos en la importancia de sospechar neurotoxicidad, incluso con síntomas leves y niveles en rango de tacrolimus, ya que el cuadro es reversible tras retirar el fármaco o cambiar a otro menos neurotóxico.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTIMA2, EN BÚSQUEDA DEL TUMOR

García López, M.D.C.; Velamazán Delgado, G.; Guerrero Carmona, N.; De la Serna Fito, M.; Rodríguez Sánchez, C.; Fernández Moreno, M.D.C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos. Analizamos un caso de encefalitis anticuerpos antiMa2 positivo y su propuesta diagnóstica-terapéutica basándonos en la selectividad de expresión de proteínas Ma y la experiencia acumulada.

Material y métodos. Varón de 38 años, alteración conductual y fluctuación del nivel de conciencia de un mes de evolución, que desarrolla fiebre sin aislamiento microbiológico y panhipopituitarismo. Exploración: limitación de la mirada vertical con oftalmoparesia progresiva, parkinsonismo, somnolencia excesiva remediando a la narcolepsia. LCR: Pleocitosis moderada mononuclear, hiperproteínorraquia, sin consumo de glucosa. Neuroimagen: encefalitis diencefálica con extensión a mesencéfalo y sistema límbico. Onconeuronales: anticuerpos antiMa2 positivos, antiMa1 negativo. Marcadores tumorales incluyendo betaHCG normales. PET corporal sin evidencia de neoplasia. Ecografía testicular: microcalcificaciones irregulares. Biopsia testicular inespecífica.

Resultados. Leve mejoría inicial con corticoides, ausencia de respuesta a inmunoglobulinas y combinación con rituximab y ciclofosfamida. Deterioro neurológico progresivo hasta fallecimiento por neumonía bilateral SARSCoV2 sobreañadida.

Conclusión. Presentó una evolución rápida y tórpida a pesar de varias líneas de tratamiento. Los casos de encefalitis AntiMa2 positivo puramente idiopáticos son muy raros, más aún en adultos jóvenes. Dado que la encefalitis puede preceder a la detección de un tumor subyacente y la refractariedad es un dato a favor de una etiología paraneoplásica, es necesario insistir en su búsqueda. Planteamos la opción de orquiectomía radical por la fuerte asociación entre anticuerpos antiMa2 y tumores testiculares de células germinales en varones jóvenes con microcalcificaciones en ecografía testicular. En este subgrupo, hay casos en los que se logra la estabilización. Señalamos la importancia de plantear estudios agresivos en casos de deterioro neurológico progresivo y etiología no aclarada.

ENDOFTALMITIS BILATERAL Y EMBOLISMOS FÚNGICOS CEREBRALES EN CONTEXTO DE FUNGEMIA POR "LOMESTOSFORA PROLIFICANS"

González Terriza, F.J.¹; González García, A.M.²; Vizcaya Gaona, J.A.²; Sierra Gómez, A.²; Alañá García, M.²; el Berdei Montero, Y.²; Morán Sánchez, J.C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar el caso de un paciente con linfoma no Hodgkin T angioinmunoblástico en tratamiento con CHOP,

que ingresa para realizar trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

Material y métodos. Mujer de 54 años, con los antecedentes descritos, que el día +16 tras el trasplante, presenta cefalea frontal bilateral con alteración visual, en forma de manchas negras, con disminución de la agudeza visual sucesiva en ambos ojos.

Resultados. En sangre se aisló un hongo ("Lomestofora prolificans"). Se solicitó un RMN cerebral y ocular, y se contactó con oftalmología, que describieron edema de papila bilateral y probable neuropatía óptica bilateral. En la resonancia magnética nuclear cerebral se identificaron lesiones en centro semioval frontal derecho con leve edema vasogénico asociado, otra corticosubcortical parietal izquierda con ligero realce con el contraste, y a nivel infratentorial varias lesiones vermianas. Se interpretó como embolismos fúngicos. En la RMN ocular se apreciaron hallazgos sugestivos de patología infecciosa ocular bilateral en forma de endoftalmitis. Se realizó punción lumbar que no mostró alteraciones (presión de apertura 13cmH₂O). A pesar de tratamiento con anfotericina B, isavuconazol, voriconazol, terbinafina, caspofungina, el día +19 post-trasplante la paciente falleció.

Conclusión. Se trata de una afectación multisistémica por Lomestofora prolificans, en un paciente inmunodeprimido, que debutó con cefalea, y neuropatía óptica sucesiva con posterior desarrollo de endoftalmitis bilateral. En la RMN cerebral se objetivaron embolismos fúngicos.

ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTE CON CAROTID WEB

Murillo Espejo, E.¹; Méndez del Barrio, M.C.¹; Sanz Fernández, G.I.¹; Pardo Galiana, B.²; Zapata Arriaza, E.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez;

²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Describir un caso de un paciente con ictus isquémico y carotid web.

Material y métodos. Varón de 46 años fumador como único antecedente de interés que presenta de forma brusca cuadro deficitario hemisférico izquierdo. A su llegada a urgencias NIHSS 13 (afasia mixta, hemianopsia homónima derecha, parálisis facial supranuclear derecha, hemiparesia derecha, hemihipoestesia derecha). TC de cráneo con ASPECTS 9 (caudado izdo). Angio TC con stop en M1 izquierda e imagen de membrana en pared postero-lateral bulbo carotídeo izquierdo.

Resultados. Se realizó tratamiento de reperfusión con fibrinólisis IV y trombectomía con resultado TICI 3. El estudio angiográfico mostró defecto de replección en bulbo carotídeo izquierdo con un retraso en el lavado del contraste distal al mismo, compatible con carotid web. En estudio de extensión analítica, radiografía de tórax y estudio cardiológico sin alteraciones. En TC de control lesión isquémica en territorio profundo de ACII.

Conclusión. La carotid-web es una variante de displasia fibromuscular que afecta exclusivamente a la carótida extracraneal, generando una proyección intraluminal en la pared posterolateral del bulbo o inicio de ACI. Aunque son pocos los casos publicados, según lo descrito en la literatura puede ser causa de 9,4-37% de los ictus criptogénicos. Nuestro paciente era un varón joven sin FRCV salvo

tabaquismo activo y en el estudio de extensión se descartaron otras posibles causas de ictus. Pese a que no existe una clara evidencia, se optó por tratamiento endovascular que parece tener menor riesgo de recurrencia que el tratamiento médico, con buenos resultados.

ENFERMEDAD NEUROINVASIVA SECUNDARIA A INFECCIÓN POR EL VIRUS DEL NILO OCCIDENTAL. SERIE DE CASOS

Guerra Hiraldo, J.D.¹; Fuerte Hortigón, A.¹; Sánchez Fernández, F.¹; Domínguez Mayoral, A.²; Palacios Baena, Z.³

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

³Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. La infección por virus del Nilo Occidental (VNO), arborvirus transmitido globalmente por mosquitos del género Culex, cursa habitualmente de forma paucisintomática. Un 20% desarrolla un cuadro pseudogripal y el 1% padecerá enfermedad neuroinvasiva: meningitis, encefalitis o parálisis flácida aguda.

Material y métodos. Describimos las manifestaciones neurológicas de una serie de casos de infección por VNO.

Resultados. 6 pacientes con diferentes manifestaciones clínicas neurológicas son diagnosticados en el verano de 2020 de infección por VNO según criterios internacionales. Son 4 hombres y 2 mujeres residentes en la provincia de Sevilla. Edad media 50.7 años. 4 pacientes fueron diagnosticados de Meningoencefalitis (67%), 1 de meningitis (13,5%) y otro de parálisis flácida aguda. 2 presentaron una paresia facial periférica. En el 50% se identificó IgM específica contra el WNV en líquido cefalorraquídeo (LCR). El resto presentaban IgG e IgM a títulos altos en suero. La bioquímica del LCR mostraba una pleocitosis media de 50 leucocitos/mm³. Proteinorraquia 44mg/dl. Glucorraquia 56mg/dl. Dos pacientes recibieron corticoterapia y precisaron soporte con ventilación mecánica. 1 año después todos viven. 2 pacientes, por las secuelas de la infección, precisan ayuda para desempeñar las actividades básicas de la vida diaria (mRS>3).

Conclusión. La infección del VNO puede provocar diferentes lesiones a nivel del sistema nervioso central por invasión directa o por procesos disímunes. En ausencia de alerta epidemiológica su diagnóstico puede ser difícil. Sin embargo, un diagnóstico precoz sería de vital importancia para el correcto abordaje terapéutico a nivel individual e implantar medidas de prevención poblacional.

Neurología General P2

LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN LA ENDOCARDITIS INFECCIOSA: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Rodríguez Montolio, J.¹; Meseguer González, D.²; Almeida Zurita, M.¹; Revilla Martí, P.²; Pérez Lázaro, C.¹; Santos Lasasa, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La endocarditis infecciosa (EI) es una enfermedad que cursa con síntomas sistémicos, cardíacos y extracardíacos. El 20%-40% de los pacientes desarrollan complicaciones neurológicas, siendo estas las manifestaciones extracardíacas más frecuentes. Nuestro objetivo es determinar la prevalencia de complicaciones neurológicas en la EI y analizar los datos clínico-demográficos.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con EI ingresados en un hospital de tercer nivel en el periodo de 2003 a 2020.

Resultados. Se han revisado 222 pacientes con EI. Presentaron complicaciones neurológicas 47 pacientes (21,2%): 66% varones, edad media 66,5 ± 11,5 años. En el 29,8% (n=14/47), la clínica neurológica fue la forma de debut. El origen de la endocarditis fue mayoritariamente de la comunidad (85,1%) y sobre válvula nativa (78,7%). La válvula mitral fue la localización de vegetación más frecuente (46,8%). Los grupos microbiológicos aislados con mayor frecuencia fueron los estafilococos (44,6%) y los estreptococos (25,5%). La complicación neurológica más frecuente fue el ictus isquémico (74,55%). El 42,8% tuvieron 2 o más lesiones isquémicas y el 8,8% presentaron transformación hemorrágica. El 23,4% de los pacientes tuvieron como complicación una hemorragia siendo la intraparenquimatosa el tipo más frecuente (45,5%). El 14,9% tuvieron crisis epilépticas y el 12,8%, meningitis. La estancia media hospitalaria fue de 18 días (9-56). El 25,5% de los pacientes requirieron cirugía urgente. La mortalidad intrahospitalaria fue del 55,3%.

Conclusión. El 21,2% de los pacientes con EI presentaron complicaciones neurológicas durante el ingreso. el ictus isquémico y la hemorragia intraparenquimatosa fueron las más frecuentes. Dada su elevada morbilidad, es importante el diagnóstico y tratamiento precoz.

SÍNDROME DE KOUNIS DURANTE LA TROMBOLISIS INTRAVENOSA EN PACIENTE CON ICTUS ISQUÉMICO

Velayos Galán, A.¹; Velayos Galán, L.¹; González Manero, A.M.¹; Resa Serrano, E.²; García Ruiz, R.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El Síndrome de Kounis (SK) o angina vasoespástica alérgica es el síndrome coronario agudo (SCA) secundario a una reacción de anafilaxia por mediadores inflamatorios y vasoactivos. El diagnóstico es clínico, objetivándose síntomas alérgicos concurrentes con un SCA con alteraciones electrocardiográficas reversibles. Se presenta el tercer caso clínico descrito en la bibliografía de SK asociado a administración de alteplasa (rt-PA) en paciente con ictus isquémico.

Material y métodos. Varón de 44 años, consumidor habitual de tabaco, cocaína y cannabis, valorado como código ictus por debilidad súbita y disminución de la sensibilidad de extremidades derechas.

Resultados. En la exploración se evidencia hemiparesia derecha de predominio crural y hemihipoestesia ipsilateral leve. El ECG basal muestra ritmo sinusal, sin alteraciones de la repolarización. El TC craneal y angio-TC resultan normales. Se aplica tratamiento de reperfusión con rt-PA, dosis ajustada a peso; tras administración del bolo y durante la perfusión, presenta urticaria y dolor torácico opresivo repitiéndose el ECG, con elevación de ST en caras inferiores, sin alteración de marcadores de daño miocárdico. Se interrumpe el tratamiento con rtPA e inicia perfusión de solinitrina, con remisión del dolor torácico y normalización electrocardiográfica una hora después. El resto del estudio cardiológico es normal.

Conclusión. Las reacciones alérgicas a fármacos trombolíticos son una causa descrita pero infrecuente de SK. Se debe sospechar ante la aparición de síntomas alérgicos y de SCA durante su administración. La actitud terapéutica consiste en la interrupción del tratamiento trombolítico y la administración de fármacos antagonistas de los canales de calcio o nitratos. El pronóstico es, generalmente, bueno.

CUANDO LA AUTOINMUNIDAD NO VIENE SOLA... OVERLAP GUILLAIN-BARRÉ-MIASTENIA GRAVIS

Rozas Fernández, P.; Miranda Méndez, S.; Cordero Novo, A.; Pinzón Benavides, P.A.; Sánchez-Suárez López, M.D.C.; Solar Sánchez, D.N.D.M.; Granda Méndez, J.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) y la miastenia gravis (MG) son patologías neurológicas de base autoinmune, que afectan a los nervios periféricos y a la unión neuromuscular, respectivamente. Presentamos un caso de neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y MG.

Material y métodos. Mujer de 59 años, con antecedente de vacunación antigripal reciente, que ingresó por clínica de debilidad de extremidades y clínica bulbar. En la exploración se objetivó tetraparesia de predominio en miembros superiores y arreflexia, sin otros hallazgos. Se realizó punción lumbar que resultó normal y electroneuromiografía, que evidenció signos de polineuropatía motora axonal en cuatro extremidades con denervación aguda. Se instauró tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, con mejoría inicial. Posteriormente, empeoramiento clínico y aparición de ptosis con agravamiento tras fatigabilidad. Se solicitó anticuerpos antirreceptor de acetilcolina que resultaron positivos y estudio neurofisiológico con estimulación repetitiva, que constató afectación de la unión neuromuscular postsináptica. Se realizó TC torácico que evidenció una lesión sugestiva de timoma.

Resultados. Se diagnosticó de MG generalizada con timoma y AMAN concomitante. Se instauró tratamiento con piridostigmina y corticoides y timentomía diferida, con buena evolución clínica. En revisión, se objetivó importante mejoría, persistiendo muy leve paresia proximal de miembros superiores.

Conclusión. El SGB y la MG son patologías neurológicas relativamente frecuentes, pero su coexistencia temporal es excepcional. En este caso, la vacunación probablemente haya generado una reacción inmunomediada directa (sobre el nervio) y activado una condición autoinmune preexistente (sobre la placa motora).

LO QUE EL OJO ESCONDE

Magro Pose, P.¹; Valero-Merino, C.²; López Muñoz, P.²; Sahuquillo Hernández, P.²; Martínez Molina, M.²; López Sánchez, E.V.³; Valero Núñez, M.⁴; Sánchez Roy, R.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ²Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³Servicio de Oftalmología. Hospital Arnau de Vilanova; ⁴Servicio de Hematología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos. Exponer un caso de linfoma ocular primario con extensión cerebral en una paciente con antecedente de pars planitis (uveítis intermedia) recidivante.

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 44 años con un cuadro progresivo subagudo de mareo y cefalea progresiva. A la exploración presentaba una ataxia truncal con disartria franca y un piramidalismo bilateral. La paciente presentaba antecedente de pars planitis bilateral recidivante controlada por oftalmología desde hacía dos años en tratamiento cíclico con corticoides.

Resultados. Se realiza: - RMN cerebral y cervical observando tumoración vermiana con realce heterogéneo, bordes mal definidos y edema con desplazamiento y colapso parcial del IV ventrículo. Además se observan lesiones en sustancia blanca periventricular, frontal derecha y en ganglios basales. - Determinaciones analíticas con estudio de autoinmunidad, serologías y marcadores tumorales negativos. - Ac anti-NMO, anti-MOG, ECA y anticuerpos onconeuronales negativos - TC toraco-abdomino-pélvico con contraste sin hallazgos - Se desestimó realizar punción lumbar por el riesgo de complicación dado la localización de la LOE cerebelosa. Es valorada por oftalmología y, ante sospecha de linfoma ocular primario con extensión cerebral, se realiza biopsia vítrea y se llega al diagnóstico de linfoma de células B. Actualmente, se encuentra en tratamiento por hematología con mejoría clínica y radiológica.

Conclusión. Ante una lesión cerebral multifocal de etiología incierta, el antecedente “aparentemente benigno” de una pars planitis debe plantear la posibilidad de un linfoma ocular con extensión cerebral y a considerar como primera opción diagnóstica una biopsia vítrea que es más incruenta y posiblemente más informativa que una biopsia cerebral.

¿STREPTOCOCUS INTERMEDIUS DETRÁS DE UNA CEFALEA? PACIENTE CON TROMBOSIS SÉPTICA DE SENOS CAVERNOSOS BILATERAL

Hernández Pérez, I.¹; Campos Blanco, D.M.¹; De Lera Alfonso, M.¹; López Sanz, C.¹; Valle Peñacoba, G.¹; Chavarria Miranda, A.¹; Palomino Cardozo, N.C.¹; Alonso Lamas, C.²; Arenillas Lara, J.F.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Servicio de Medicina familiar y comunitaria. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ³Jefe de unidad de Ictus. Jefe de servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos. La Trombosis Séptica de Seno Cavernoso (TSSC) es una complicación infecciosa poco frecuente pero de alta morbimortalidad en ausencia de antibioterapia precoz estableciéndose en era preantibiótica una mortalidad de 80-100%.

Material y métodos. Mujer de 73 años con antecedentes de diabetes mellitus y asma, ingresa por cefalea de predominio frontal izquierdo, de 10 días de evolución sin respuesta a analgesia habitual que empeora con maniobras de Valsalva. A las 24 horas de ingresar inicia fiebre y a las 48 horas cuadro de oftalmoparesia compleja, ptosis e inyección conjuntival binocular.

Resultados. En analítica del ingreso presenta leucocitos 15270/mm³ y PCR 127 mg/L con empeoramiento en días posteriores. TC cerebral urgente sin hallazgos de interés. Se realiza punción lumbar con presión de apertura normal, obteniendo discreta pleocitosis con proteinorraquia y filmarray negativo para virus, bacterias y hongos neurotrópicos. En resonancia magnética cerebral se visualiza trombosis de ambos senos cavernosos con sinusitis esfenoidal. Se practica esfenoidectomía y se inicia antibioterapia empírica de amplio espectro, aciclovir y anfotericina desescalándose tras cultivarse *Streptococcus intermedius* en sangre y exudado de seno esfenoidal. Además, se inicia anticoagulación con heparina sódica.

Conclusión. Los síntomas más comunes de una TSSC son fiebre, ptosis, proptosis, quemosis y alteración oculomotora siendo la cefalea algo menos frecuente que las anteriores, sin embargo es importante atender a las características de la misma como en el caso descrito, pues puede constituir el síntoma de debut y evitar así un fatal desenlace que implique complicaciones neurooftalmológicas, otorrinolaringológicas o a nivel sistémico por diseminación de la infección.

HICS, A PROPÓSITO DE UN CASO

Mena Romo, L.¹; Calvo Vila, G.²; Planas Ballve, A.¹; Torres Muñoz, Y.³; Gómez-Choco Cuesta, M.J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; ³Servicio de Endocrinología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi

Objetivos. Exponer caso clínico de síndrome cerebeloso con alucinaciones visuales reversible en contexto de hipomagnesemia

Material y métodos. Mujer de 74 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, cuadro de vértigo periférico que requirió maniobras de recolocación 20 años antes. Ingresada por COVID-19 en NOV-20 requiriendo únicamente dexametasona. En DIC-20, presenta episodios de minutos de vértigos sin cortejo vegetativo con nistagmo vertical y desencadenado por movimientos cefálicos. RM cráneo, LCR y analítica sin alteraciones. Con maniobra del Epley, mejoría sintomática. Se va de alta pero, desde entonces, de manera progresiva empeoramiento gradual de ataxia y vértigos. Dos meses más tarde, sufre 2 crisis convulsivas. Magnesio indetectable en urgencias. Se acompaña de cuadro de confabulaciones y alucinaciones visuales.

Resultados. Tras nuevo estudio etiológico completo, con pruebas de imagen, laboratorio, neurofisiológicas y microbiológicas, sólo se objetiva magnesio intraeritrocitario muy descendido. Con la reposición electrolítica, mejoría progresiva de todos los síntomas. Revisión a los 3 meses prácticamente asintomática.

Conclusión. Aportamos a la bibliografía un nuevo caso de los pocos descritos hasta la fecha de HiCS (hypomagnesemia-induced cerebellar syndrome), constituyendo en sí mismo una nueva entidad patológica con curso recurrente, síntomas seculares y siendo potencialmente mortal sin tratamiento.

SERIE DE CASOS DE PSEUDOMIGRAÑA CON PLEOCITOSIS

Fernández Rodríguez, V.; Rebollo Pérez, A.; Martín Prieto, J.; Sifontes Valladares, W.R.; Cabral Martínez, L.; Moreno Estébanez, A.; Jauregui Barrutia, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos. Comparar la clínica y los resultados de pruebas complementarias de pacientes con diagnóstico de pseudomigraña con pleocitosis con lo presente en la literatura actual.

Material y métodos. Análisis descriptivo – retrospectivo.

Resultados. Se identificaron 10 pacientes, 6 hombres (60%) y 4 mujeres (40%), con una edad media de 33,5 años al debut. El 100% de ellos ha presentado clínica polifásica, siendo el tiempo medio de espera entre un episodio y otro de 4,1 días, mientras que solo ha presentado pródromos virales 2 pacientes (20%). El 100% de los pacientes tiene un análisis bioquímico de LCR patológico, demostrándose una lenta progresión en punciones lumbares progresivas en todos ellos. La RM era normal en todos los pacientes, mientras que el EEG era patológico en el 90% de los casos durante el episodio clínico, siendo normal durante el periodo asintomático en el 80% de los casos también. 1 paciente ha presentado episodios posteriores 6 meses después del debut. (10%).

Conclusión. La pseudomigraña con pleocitosis es una entidad infrecuente y que requiere un diagnóstico de exclusión. A pesar de ser un cuadro que puede tener una clínica muy florida y exuberante, se trata de una entidad benigna que no suele repetirse a partir de los 6 meses. Además, los resultados analíticos del LCR sufren una mejoría progresiva a lo largo de los meses. Las características estudiadas en los casos de esta serie se corresponden con lo presentado en la escasa literatura.

STROKE MIMIC SECUNDARIO A UN POSIBLE EDEMA CEREBRAL TRANSITORIO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN ATAQUE AGUDO DE ANGIOEDEMA HEREDITARIO TIPO I

Molina Gil, J.; López López, B.; Criado Antón, Á.; Zunzunegui Arroyo, P.; Siso García, P.; Fuentes Castañón, D.; García-Cabo Fernández, C.; González Fernández, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. Descripción de la manifestación atípica como stroke mimic de un ataque agudo de angioedema hereditario tipo I (AEH-I).

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 32 años diagnosticada de AEH-I hace 12 años, a raíz de la aparición de cuadros de repetición de intenso dolor abdominal y edema cutáneo generalizado, sobre todo en cara y manos. Recibe tratamiento preventivo con 2 dosis semanales de

1000 UI de Cinryze® (C1-inhibidor intravenoso), motivo por el cual porta un reservorio yugular. La paciente consultó por parestesias facio-braquiales izquierdas de 8 horas de evolución. El día anterior había presentado un episodio autolimitado de 3 horas consistente en parestesias hemifaciales izquierdas. En la exploración únicamente se constató una hipoestesia táctil en las zonas referidas. A las pocas horas del ingreso, comenzó con un ataque agudo de edema facial similar a los previos, administrándose 1000 UI de Cinryze® con resolución completa de la clínica cutánea y neurológica.

Resultados. Una TC craneal urgente fue normal. La analítica completa con serologías y autoinmunidad mostró niveles séricos bajos de C4. La RM cerebral al quinto día del ingreso no reveló hallazgos patológicos de interés, sospechándose de un edema cerebral ya resuelto en el momento de la obtención de la neuroimagen. El estudio etiológico habitual del ictus descartó arritmias potencialmente embolígenas, alteraciones cardíacas estructurales y estenosis vasculares. Además un vídeo-EEG fue normal.

Conclusión. La sintomatología neurológica como stroke mimic puede constituir la forma de presentación atípica de un ataque agudo de AEH-I, respondiendo favorablemente al tratamiento sustitutivo con C1-inhibidor.

¿TRASTORNO DISOCIATIVO O ENCEFALITIS NMDA? UNA CONFUSIÓN FRECUENTE

Beltrán Rodríguez, I.; Riveira Rodríguez, C.; Durán Borrella, Ó.; De la Fuente Blanco, R.; Tejada García, J.; Clavera de la Gándara, B.; Arés Luque, A.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Exponer la realidad asistencial de las encefalitis por NMDA, con frecuentes ingresos en el servicio de Psiquiatría previo a filiar la causa de la alteración comportamental.

Material y métodos. Paciente de 34 años, fumadora, teratoma de ovario izquierdo. Consulta por cefalea, mareo y palpitaciones, siendo dada de alta. Reacude 48 horas después tras sufrir tres síncope, con estudios cardiológico, otorrinolaringológico y resonancia magnética craneal normales. 24 horas después es traída de forma involuntaria al hospital por alteraciones comportamentales, agresividad y ecolalia. Es ingresada en Psiquiatría con diagnóstico de trastorno disociativo. Se realiza interconsulta a Neurología, exploración en dicho momento: no colaboradora, ecolalia, sin alteraciones groseras. Analítica normal. Serologías negativas. Electroencefalograma con encefalopatía moderada. Tomografía computerizada de cráneo, radiografía de tórax y resonancia magnética sin alteraciones. Punción lumbar: 75 leucocitos (75% mononucleares). Cultivo negativo. PCR virus negativo. Anti-Receptor NMDA: positivos.

Resultados. Con diagnóstico de encefalitis NMDA asociada a teratoma ovárico se realiza ooforectomía izquierda, y se inicia tratamiento farmacológico con Inmunoglobulinas, Corticoides, Rituximab semanal durante un mes, y Ciclofosfamida mensual. Al alta la paciente presenta mejoría progresiva. Un mes tras el alta, únicamente persiste alteración para la memoria reciente.

Conclusión. La encefalitis NMDA es una entidad que se debe sospechar ante un cuadro psiquiátrico o alteración del nivel de conciencia de debut agudo en una paciente joven, especialmente ante existencia o conocimiento de un teratoma diagnosticado previamente. Es fundamental realizar un tratamiento adecuado con inmunoterapia, así como tener en cuenta la posible alteración de memoria y/o lenguaje residual, así como las alteraciones comportamentales secundarias al evento.

ICTUS ONCOEMBÓLICO

Gisbert Tijeras, E.; Lobato Casado, P.; Almansa Castillo, R.; Ayuga Loro, F.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. El 7% de los pacientes con cáncer presentan un ictus isquémico en su evolución. En algunas ocasiones el ictus es la primera manifestación del mismo. La fisiopatología es compleja y multifactorial (hipercoagulabilidad, compresión local, endocarditis no bacteriana). Se presenta un caso de ictus probablemente cardioembólico por invasión directa de la aurícula izquierda por la masa tumoral y se revisa la relación entre ictus y cáncer a propósito del caso.

Material y métodos. El caso clínico consta de un varón de 67 años con agrupación de factores de riesgo cardiovascular y esquizofrenia paranoide con ictus de división anterior de arteria cerebral media derecha. En el estudio etiológico se diagnostica de neoplasia pulmonar con invasión de aurícula izquierda, como probable fuente cardioembólica.

Resultados. El paciente presentaba un carcinoma microcítico de pulmón estadio IV (imagen 1), que invadía la aurícula izquierda a través de las venas pulmonares (imagen 2). Esta masa se muestra móvil y con bordes irregulares en ecocardiografía transtorácica (imagen 3). El paciente presenta factores de riesgo cardiovascular, se descartan enfermedad carotídea significativa o arritmia auricular. Aunque en este caso hay coexistencia de causas, la masa auricular puede ser una fuente cardioembólica mayor. No se realizó análisis anatomopatológico del trombo porque no se realizó trombectomía mecánica (infarto establecido a su llegada).

Conclusión. Los ictus cardioembólicos son la causa más frecuente de ictus isquémico en pacientes oncológicos, bien por una mayor tasa de fabricación auricular o bien por endocarditis no bacterianas. El estudio cardiológico es fundamental en pacientes con ictus y cáncer de nuevo diagnóstico.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

Gutiérrez Albizuri, C.¹; García-Moncó Carra, J.C.¹; Cabrera Muras, A.¹; Oyarzun Irazu, I.¹; Martínez Córdor, D.¹; Huete Antón, B.¹; Kapetanovic García, S.¹; Collía Fernandez, A.¹; Ibarra Ugarte, S.²; Antón Méndez, L.³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital de Basurto; ³Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos. El Rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 de uso expandido y frecuente en múltiples patologías,

incluidas las neurológicas. Su asociación con el desarrollo de LMP es infrecuente pero grave, fisiopatológicamente desconocida y poco estudiada.

Material y métodos. Mujer de 53 años. Linfoma de Hodgkin tratado con R-ABVD en mayo-noviembre 2019. Necrosis retiniana bilateral por Citomegalovirus en abril 2020. Debuta con cuadro de afasia motora en diciembre 2020.

Resultados. La RM cerebral muestra lesiones en sustancia blanca de lóbulos frontales y occipitales hiperintensas en FLAIR con pequeños focos de captación. Presenta LCR con leve hiperproteíorraquia sin pleocitosis y estudios citológicos y microbiológicos negativos salvo PCR Virus JC positiva. Paradójicamente, esta complicación se produce sin inmunodepresión celular (leucocitos normales, discreta linfopenia y 413 LTCD4+). Se diagnostica de LMP con componente de síndrome inflamatorio de reconstitución inmunológica. Dada la relación temporal y ausencia de otras condiciones predisponentes, asociamos esta complicación con el tratamiento previo con Rituximab.

Conclusión. Los neurólogos deben conocer el riesgo de LMP asociado al uso de Rituximab a la hora de evaluar el inicio de un tratamiento con este fármaco. Como muestra este caso, esta complicación puede desarrollarse sin inmunodepresión celular aparente. Es fundamental comunicar estos casos de cara a ahondar en el conocimiento de los factores predisponentes y mecanismos fisiopatológicos para desarrollar esta complicación.

SÍNDROME DE ARLEQUÍN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Moreno Loscertales, C.; Horna Cañete, L.; Saldaña Inda, I.; Canasto Jiménez, P.A.; Velilla Marco, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. Presentamos el caso de un Síndrome de Arlequín(SA) idiopático.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Varón de 38 años con espondilitis anquilosante HLA-B27 negativa con afección a nivel sacroilíaco, inactiva desde 2012, como único antecedente que consulta porque, durante el confinamiento, ha comenzado a presentar episodios de hiperhidrosis y rubefacción hemifacial izquierda desencadenados por el ejercicio físico intenso de treinta minutos de duración que ceden espontáneamente. Durante los episodios, no asocia ptosis ni otra clínica neurológica acompañante. La exploración neurológica fuera de los mismos es normal. Se completó estudio mediante resonancia magnética cerebral y cervical, TC torácico y EDTSA con hallazgos de normalidad descartándose posibles causas de afección del sistema nervioso autónomo (SNA).

Conclusión. Descrito por primera vez en 1998, el SA es un trastorno raro del SNA cuyo síntoma cardinal es la aparición de accesos de rubefacción y diaforesis hemifaciales y, en ocasiones, en tronco, cuello y brazo -si la lesión es proximal al ganglio estrellado- desencadenados por situaciones de estrés térmico inducido por ejercicio o emociones. La ausencia de enrojecimiento y sudoración facial se debe a una disfunción de la vía simpática colinérgica vasodilatadora y sudomotora ipsilateral con hiperactividad neuronal compensatoria en el lado sano que acentúa los signos cutáneos. Puede aparecer aislado o asociado a otros síndromes (horner, Ross o Adie) El diagnóstico es eminentemente clínico habiendo sido

descrito secundario a múltiples causas (ictus, traumatismos, tumores, enfermedad desmielinizante, ...) por lo que deberá excluirse una lesión a nivel de cualquiera de las tres neuronas que forman el simpático cervical para poder hablar de SA idiopático.

USO DE TOCILIZUMAB EN LA AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Carvalho Monteiro, G.¹; González García, A.M.¹; Vizcaya Gaona, J.A.¹; González Terriza, F.J.¹; Sierra Gómez, A.¹; García-Puente García, A.²; Borja Andrés, S.¹; López Agudelo, O.A.¹; Redondo Robles, L.¹; Velázquez Pérez, J.M.¹; Carvalho Monteiro, B.M.³; López Mesonero, L.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ³Servicio de Rehabilitación-Fisioterapia. Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira

Objetivos. Presentamos caso poco frecuente de arteritis de células gigantes (ACG) con afectación del SNC y tratamiento con Tocilizumab.

Material y métodos. Mujer de 75 años con antecedentes de FRCV, cefalea tensional, debilidad progresiva de cinturas, claudicación mandibular y artralgias de características inflamatorias, que ingresa por presentar episodios de amaurosis unilateral derecha autolimitada. Al segundo día de ingreso presenta NOIA ojo derecho por lo que se administra corticoterapia a alta dosis. Se completa estudio con RM cerebral, visualizándose hiperintensidad compatible con ictus isquémico subagudo en ambos hemisferios cerebelosos. Finalmente, es dada de alta en tratamiento con corticoides y Tocilizumab, presentando evolución favorable meses después.

Resultados. - Fondo de Ojo: Papilitis derecha - Analítica: anemia normocrómica y normocítica, PCR 11, VSG 100mm, resto normal. - RM cerebral: lesiones isquémicas subagudas en ambos hemisferios cerebelosos. - Estudio neurosonológico: ateromatosis carotídea bilateral que ocasiona estenosis del 70% en la arteria carótida interna izquierda. No alo hipococoico de arterias temporales ni vertebrales. - Biopsia arteria temporal: compatible con ACG.

Conclusión. La arteritis de células gigantes puede dar lugar a complicaciones vasculares graves, como ceguera o ictus isquémicos, que pueden prevenirse con la administración precoz de corticoides, siendo necesario un diagnóstico precoz y fiable. El Tocilizumab ha demostrado efectividad y ahorro de corticoterapia en pacientes con afectación grave del SNC por ACG, siendo por eso un tratamiento novedoso e incorporado recientemente a las nuevas guías de actuación.

VASCULITIS SECUNDARIA A ENCEFALITIS POR VHS1: CUANDO EL VIRUS SE ESCONDE

Lorenzo Barreto, P.¹; Zarza Sanz, B.¹; García Barragán, N.¹; Buisán Catevilla, F.J.¹; Toledano Delgado, R.¹; Torras de Caralt, E.²; Pérez Trapote, F.¹; Sáez Marín, A.¹; Stiauren Fernández, E.S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. Los infartos cerebrales secundarios a vasculitis infecciosas están bien caracterizados para Varicela Zóster, pero menos con otros patógenos. Describiremos la presentación atípica de un caso de vasculitis secundaria a encefalitis por Virus Herpes Simple 1 (VHS1).

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 56 años con cefalea holocraneal y afasia mixta detectada al despertar, sin otras alteraciones exploratorias. Se realiza TC multimodal y punción lumbar sin alteraciones bioquímicas y PCR para VHS negativa.

Resultados. La RM craneal mostró un infarto occipital izquierdo sin otros hallazgos. Una semana tras el inicio de la clínica comienza con desorientación, confusión, apraxia, hemianopsia izquierda y fiebre de 38°. Se realiza nueva punción lumbar con pleocitosis linfocítica y PCR+ para VHS1. Una nueva RM craneal mostró hiperseñal FLAIR temporal mesial izquierda e infartos occipitales bilaterales. Se objetivaron estenosis en múltiples territorios vasculares en el estudio arteriográfico. Con diagnóstico de encefalitis herpética y vasculitis secundaria, se inició Aciclovir 10mg/kg/IV 21 días y Metilprednisolona 1g IV 5 días con Prednisona 1mg/kg posterior, logrando estabilización clínica. La afectación isquémica por VHS no es frecuente (5,6%), siendo más habitual en la infección por VHS2 que por VHS1. La presencia de RM normal (0-5%), bioquímica en LCR normal (5-25%) y PCR para VHS negativa (2-8%) son infrecuentes en encefalitis herpéticas, de predominio en los primeros tres días.

Conclusión. La infección por VHS1 puede tener como complicación atípica la presencia de isquemia secundaria a vasculitis. En nuestro caso se presentó de esta manera sin haber debutado previamente como encefalitis clínica, analítica o radiológicamente.

LA FOCALIDAD NEUROLÓGICA COMO DEBUT DE LA ENDOCARDITIS INFECCIOSA: ¿RETRASA EL DIAGNÓSTICO?

Rodríguez Montolio, J.¹; Meseguer González, D.²; Almeida Zurita, M.¹; Revilla Martí, P.²; Pérez Lázaro, C.¹; Santos Lasasa, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. Las manifestaciones neurológicas son las complicaciones extracardíacas más frecuentes de la endocarditis infecciosa (EI) y representan la segunda causa de mortalidad tras el fallo cardíaco. La clínica neurológica es variable y puede ocurrir durante el curso de la EI o incluso ser el síntoma inicial. Nuestro objetivo es evaluar si la focalidad neurológica como debut condiciona un retraso en el diagnóstico de la EI.

Material y métodos. Estudio retrospectivo observacional de pacientes con diagnóstico de EI ingresados en un hospital de tercer nivel en el periodo comprendido entre 2003 y 2020.

Resultados. Se han revisado 222 pacientes con EI: 66% varones, edad media 66,5±11,5 años. En el 6,3% (n=14) la clínica neurológica fue la forma de debut de la EI: 71,4% ictus, 14,3% meningitis, 7% hemorragia intraparenquimatosa, 7% crisis epiléptica. El tiempo medio desde el ingreso hasta el diagnóstico fue de 4 días (2-7) en el grupo de pacientes que debutó con focalidad en comparación con el resto de

pacientes en los que el tiempo medio fue de 4,5 días (2-10). **Conclusión.** En nuestro estudio, no se han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos de pacientes ($p=0,63$) y por lo tanto, la focalidad neurológica como debut de la EI no ha supuesto un retraso en el diagnóstico.

Neurología General P3

CEFALEA Y SÍNDROME CONFUSIONAL COMO DEBUT DE UN SÍNDROME DE SUSAC: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.; Riveira Rodríguez, C.; Clavera de la Gándara, B.; Durán Borrella, Ó.; Arés Luque, A.; Hernández Echebarria, L.; De la Fuente Blanco, R.; Tejada García, J.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Exponer un caso de Síndrome de Susac y su presentación, con inespecificidad clínica inicial y evolución hacia el cuadro clínico típico.

Material y métodos. Mujer de 55 años, sin alergias conocidas. Fumadora. Hipertensión arterial. Dislipemia. Síndrome depresivo. Migraña. Enfermedad de Menière con hipoacusia derecha. Enfermedad por reflujo gastroesofágico. Asma. Nódulos tiroideos. Intervenida de pólipos y endometriosis. Comienza con mareo y cefalea holocraneal, opresiva y continua, asociando fotofobia y sonofobia 48 horas previo a consultar. Posteriormente, añade confusión progresiva y desorientación alopsíquica. A su llegada a Urgencias se objetiva tendencia a la somnolencia, inatención, hiperreflexia generalizada con Trommer y Hoffman +, Babinski bilateral. Resto normal. Pruebas complementarias: Análíticas normales. Líquido cefalorraquídeo: 250 hematíes, xantocromía negativa, bandas oligoclonales con patrón en espejo. Tomografía computerizada craneal con lesiones hipodensas parcheadas en sustancia blanca subcortical bilateral. Resonancia magnética craneal: Múltiples lesiones en sustancia blanca subcortical cerebral, cerebelosas, protuberanciales hiperintensas en T2 e hipointensas en T1, así como lesión medular C4-C5, radiológicamente sugestivas de síndrome de Susac. Electroencefalograma: Encefalopatía moderada. Valoración oftalmológica: Vasculitis. Potenciales evocados auditivos: Afectación mixta de la vía auditiva de forma bilateral, de carácter neurosensorial.

Resultados. Con diagnóstico de Síndrome de Susac, se administra tratamiento corticoideo con bolos intravenosos durante cinco días, y posteriormente inmunoglobulinas, presentando mejoría progresiva.

Conclusión. El síndrome de Susac es una enfermedad autoinmune microangiopática poco frecuente, caracterizada por la tríada clínica encefalopatía, alteraciones visuales e hipoacusia. Aunque no hubiera sido la sospecha inicial ante presentación clínica con cefalea y confusión, es un diagnóstico diferencial a tener en cuenta cara a un futuro.

CEREBELITIS POR REACTIVACIÓN DE VIRUS EPSTEIN-BARR EN CONTEXTO DE HERPES ZÓSTER CERVICAL EN ADULTO INMUNOCOMPETENTE

Madera Fernández, J.¹; Martín Arroyo, J.¹; Rivera Sánchez, M.J.¹; Martínez Dubarbie, F.¹; López García, S.¹; González Aramburu, I.¹; Sedano Tous, M.J.²; Pelayo Negro, A.L.²

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

Objetivos. La cerebelitis infecciosa es una entidad rara en adultos. Dentro de sus causas se incluyen el virus varicela zóster (VVZ) o el Epstein-Barr (VEB), siendo este último un patógeno típico de la edad pediátrica. Presentamos el caso de una cerebelitis por VEB en contexto de un herpes zóster cervical.

Material y métodos. Mujer de 61 años sin antecedentes reseñables que presenta una erupción vesiculosa y dolor neuropático en territorio C3-C5 derecho. Fue diagnosticada de herpes zóster y se inició tratamiento con aciclovir oral. Diez días después comienza con un cuadro de inestabilidad y vómitos. En la exploración se objetivó una nistagmo rotatorio en posición primaria de la mirada con componente vertical en la supravversión e infravversión ocular y una ataxia de la marcha (vídeo). El TAC y la RM fueron normales. El análisis de LCR mostró una pleocitosis linfocitaria de predominio mononuclear, asilándose una PCR positiva confirmada para VEB con carga viral de 177 copias/ml. La PCR para VVZ en LCR fue negativa. A nivel sanguíneo, la serología para VEB fue IgG positiva e IgM negativa y para VVZ fue IgM e IgG positiva.

Resultados. Se pautó tratamiento con aciclovir endovenoso durante diez días, con resolución completa de los síntomas.

Conclusión. Hipotetizamos que se produjo una cerebelitis por reactivación de VEB en contexto de la inmunosupresión favorecida por el herpes zóster. Si bien la infección por VEB raramente cursa con sintomatología neurológica, es necesario incluirla dentro del diagnóstico diferencial de este cuadro, sobre todo en pacientes inmunocomprometidos, a pesar de la normalidad de la neuroimagen.

EPILEPSIA REFRACTARIA DE NOVO EN RELACIÓN A ANTICUERPOS ANTI LG1: LA IMPORTANCIA DE SOSPECHAR UN ORIGEN AUTOINMUNE

Tabar Comellas, G.¹; Almansa Castillo, R.¹; Gisbert Tijeras, E.¹; Ayuga Loro, F.¹; Teijeira Azcona, A.²; Cabeza Álvarez, C.I.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; ²Servicio de Inmunología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Describir un caso de epilepsia farmacorresistente de inicio agudo y revisar la bibliografía de las epilepsias autoinmunes.

Material y métodos. Se trata de un varón de 50 años sin antecedentes personales, con un hijo con epilepsia tipo ausencias bien controlada. Comienza a principios de 2020 con episodios de desconexión con opresión gástrica ascendente, pilo erección en brazos y espalda y

ocasionalmente progresión a crisis generalizadas tónico clónicas. Prácticamente desde el inicio respondió mal a politerapia con levetiracetam y lacosamida a altas dosis. La aparición a los 5 meses de alteración de la memoria, así como la refractariedad del cuadro hizo pensar en un origen autoinmune de los episodios.

Resultados. Se había realizado una primera RM cerebral 1.5 T normal y un EEG que mostraba actividad irritativa bitemporal de escasa frecuencia. Posteriormente se amplió el estudio con analítica con autoinmunidad y marcadores tumorales, donde destacaba fuerte positividad para anticuerpos anti LGI1, por lo que ingresó para completar estudio con análisis de LCR donde se objetivaba positividad de los mismos y se amplió estudio paraneoplásico, negativo hasta la fecha. El paciente recibió tratamiento con megadosis de corticoides iv y posterior pauta descendente oral, con mejoría significativa del estado cognitivo y de las crisis epilépticas.

Conclusión. La identificación de las epilepsias relacionadas con la autoinmunidad es fundamental puesto que aunque representan un pequeño porcentaje tienen la posibilidad de instaurar un tratamiento específico para modificar el curso de la enfermedad. La aparición aguda o la farmacoresistencia debe hacernos sospechar la posibilidad de las mismas.

FIEBRE, CERVICALGIA Y CEFALEA; LA PREGUNTA CORRECTA ES LA CLAVE EN EL DIAGNÓSTICO

Sustacha Zarraga, I.; Fernández Soberon, S.; Arranz Martínez, J.J.; Barquín Toca, A.; Ruisanchez Nieva, A.; Sánchez Menoyo, J.L.; Vázquez Picón, R.; Gómez Beldarrain, M.Á.; Pinedo Brochado, A.C.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer un caso de meningitis aguda purulenta tras mordedura canina.

Material y métodos. Varón, 67 años, hábito tabáquico y enólico. Hipertenso y dislipémico. Acude a Urgencias por fiebre, cefalea y cervicalgia precedidas de sensación distérmica varios días. Exploración anodina. Al interrogar acerca de los sucesos previos al inicio de la clínica, cuenta mordeduras leves por perro la semana anterior. En Urgencias, analítica sanguínea con PCR 342, procalcitonina 42 y plaquetopenia de 31.000. Se realiza TAC cerebral, sin hallazgos, y punción lumbar, objetivándose 990 leucocitos de predominio polimorfonuclear. Se inicia antibioterapia con Vancomicina, ampicilina y ceftriaxona, además de profilaxis antitetánica, e ingresa a cargo de Neurología.

Resultados. LCR: Tinción Gram negativo con escasos polimorfonucleares y cultivo aerobio negativo. Los hemocultivos muestran un crecimiento del agente *Capnocytophaga canimorsus*. Se trata de un Bacilo gram negativo, habitual en la microbiota oral de algunos mamíferos. Causa una amplia variedad de trastornos en pacientes inmunosuprimidos como sepsis, endocarditis y, en menor medida, meningitis. A pesar de la creencia de baja virulencia en pacientes sanos, estudios han mostrado una alta tasa de complicaciones en inmunocompetentes con infecciones sistémicas. Dados los hallazgos, es diagnosticado de meningitis aguda bacteriana en contexto de sepsis por *Capnocytophaga canimorsus* y mejora tras antibioterapia.

Conclusión. Aunque el *Capnocytophaga canimorsus* se asocia principalmente a sepsis y endocarditis en inmunodeprimidos, puede ser causa de meningitis. Varios estudios han descrito dichas complicaciones en pacientes inmunocompetentes, por lo que debe ser considerado ante todo paciente con meningitis en contacto con animales.

INFARTO CARDIOCEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Gisbert Tijeras, E.; Ayuga Loro, F.; Morales Casado, M.I.; Almansa Castillo, R.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Presentación de un caso clínico de elevada complejidad para su manejo agudo. Cuando el infarto agudo de miocardio y el ictus isquémico ocurren de forma simultánea se denomina infarto cardio-cerebral. Es una patología urgente poco frecuente y tiempo dependiente, con alta morbilidad y mortalidad, cuyo tratamiento implica manejo multidisciplinar.

Material y métodos. Se presenta el caso de un varón de 60 años, fumador, con un infarto agudo de miocardio con elevación del ST y un ictus isquémico de gran vaso (ACM derecha).

Resultados. Se realiza de forma seriada una angioplastia coronaria con colocación de 3 stents y una trombectomía mecánica cerebral, con buen resultado angiográfico en ambas intervenciones. El paciente fallece tras una evolución tórpida en la unidad de cuidados intensivos.

Conclusión. El manejo del infarto cardio-cerebral se basa en el empleo de tratamiento fibrinolítico y/o tratamientos de reperfusión mecánica (angioplastia coronaria y trombectomía). La decisión terapéutica dependerá de la disponibilidad de las técnicas, la estabilidad hemodinámica del paciente y las contraindicaciones generales para el uso de alteplasa.

COMBINACIÓN LETAL: ATAXIA SUBAGUDA PARANEOPLÁSICA Y POR HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL

Vizcaya Gaona, J.; González Terriza, F.J.; González García, A.M.; Sierra Gómez, A.; Calabria Gallego, M.D.; Alañá García, M.; El Berdei Montero, Y.; Velázquez Pérez, J.M.; Moran Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Describir una paciente con inestabilidad de origen mixto: ataxia multifactorial (degeneración cerebelosa paraneoplásica y hemosiderosis superficial) y polineuropatía.

Material y métodos. Mujer de 70 años diagnosticada de neoplasia de ovario dos años antes, sometida a tratamiento con Taxol, Carboplatino y Bevacizumab. En un primer momento presentó parestesias en manos y pies, que meses más tarde asoció hipoacusia y dificultad para la marcha de curso progresivo, precisando primero un apoyo y después andador. Posteriormente, sufrió caída con consecuentes hematoma subdural y hemorragia subaracnoidea en cisura interhemisférica. Dos semanas después, presentó empeoramiento neurológico. Al examen físico destacaba marcha atáxica y Romberg positivo.

Resultados. Se solicitan anticuerpos onconeuronales resultando anti Jo positivo. La resonancia magnética cerebral reflejó hiperintensidades focales corticales bifrontales, evidentes en secuencia FLAIR (fluid attenuated inversion recovery). El estudio neurofisiológico mostró datos compatibles con polineuropatía de predominio axonal sensitivo-motora simétrica en miembros superiores en inferiores de posible casusa mixta (tóxica y paraneoplásica).

Conclusión. En este caso clínico evidenciamos múltiples causas que explican la dificultad para la marcha: Por una parte, la degeneración cerebelosa paraneoplásica, que es un síndrome poco frecuente caracterizado por disfunción cerebelosa global; junto a la polineuropatía producida en el mismo contexto, añadiendo el efecto tóxico de la medicación antineoplásica administrada. Por otro lado, la hemodilución superficial del sistema nervioso central, que es una enfermedad caracterizada por hipocausia neurosensorial progresiva y ataxia causada por sangrados recurrentes en el espacio subaracnoideo. Concluimos que siempre será importante el enfoque global del paciente, ya que muchas etiologías pueden combinarse para agravar un cuadro clínico.

ENCEFALOPATÍA POR CONTRASTE YODADO: A RAÍZ DE UN CASO CLÍNICO TRAS CATETERISMO CARDIACO

Barbero Jiménez, D.E.; Celi Celi, J.M.; Hernández Ramírez, M.R.; López Monzoni, S.; Pérez Lucas, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. La encefalopatía por contraste yodado (ECY) es una complicación de los estudios endovasculares, de etiología desconocida. Nuestro objetivo es dar a conocer esta patología rara y sus similitudes con la encefalopatía posterior reversible (PRES).

Material y métodos. Exponemos un caso de ECY tras la realización de cateterismo cardíaco y una breve revisión de la literatura.

Resultados. Varón, 69 años, cuatro horas tras la realización de coronariografía terapéutica presenta ceguera bilateral y cefalea, en la exploración destaca ceguera cortical bilateral, leve alteración del lenguaje y confusión. Se realiza TAC cerebral y AngioTAC de TSA y polígono de Willis sin hallazgos patológicos, con tensión arterial y función renal normales. Tras algo menos de 24 horas, se realiza RM cerebral detectándose únicamente un microinfarto occipital izquierdo con restricción a la difusión que no explica la sintomatología. A las 32 horas el paciente se encuentra asintomático y con amnesia del episodio. La rápida mejoría clínica, la ausencia de datos analíticos, alteraciones tensionales y hallazgos radiológicos nos hace decantarnos por la ECY como primera opción diagnóstica, aunque también cumple los criterios de PRES. Presentamos una revisión de literatura que muestra las similitudes entre estos cuadros.

Conclusión. La ECY es una patología rara, posiblemente un subtipo de PRES provocado por la neurotoxicidad/cambios en permeabilidad vascular de los contrastes yodados, de pronóstico normalmente excelente. Conocer esta entidad puede evitar exponer al paciente a más contraste o a otros procedimientos terapéuticos de riesgo (fibrinólisis IV), pues suele además presentarse en pacientes de alto riesgo vascular.

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR DE PEQUEÑO VASO RELACIONADA CON MUTACIÓN HETEROCIGÓTICA DEL GEN HTRA1: ¿UNA FORMA LEVE DE CARASIL?

Manso Calderón, R.¹; Sevillano García, M.D.¹; Pérez Laureano, A.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neuropsicología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. La arteriopatía cerebral autosómica recesiva con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CARASIL) se asocia a mutaciones homocigóticas del gen HTRA1. Mutaciones en heterocigosis en HTRA1 se han relacionado con una forma más leve de CARASIL; describimos las características genéticas y clínicas de un caso.

Material y métodos. Mujer de 57 años con trastorno cognitivo-conductual progresivo desde los 54 años, marcha a pequeños pasos e incontinencia urinaria. Historia de migrañas y fumadora; niega otros factores de riesgo cardiovascular, dolor lumbar o alopecia. Abuela materna con deterioro cognitivo, hermana con trastorno bipolar y hermano fallecido con 20 años sin causa filiada. En la exploración, disfemia con palilalia, alteraciones de memoria episódica y velocidad de procesamiento de la información, labilidad emocional y abulia, temblor lingual y de manos.

Resultados. Análisis con paneles metabólicos, autoinmune y trombofilia normales. RM cerebral basal: lesiones de sustancia blanca en ambos centros semiovais, periventriculares, frontoparietales y adyacentes a región posterior de ventrículos laterales; y en control a los 2 años: se añaden lesiones temporal derecha y frontal izquierda; SWI sin microhemorragias. Angio-RM: normal. RM medular: protusiones discales C4-C7. Estudio genético (NOTCH3, HTRA1 y 12 genes relacionados con leucodistrofias del adulto): cambio heterocigoto C>G en el nucleótido 148 (p.Pro50Ala) del gen HTRA1. No se evidencia material granular osmiofílico en biopsia cutánea por microscopía electrónica.

Conclusión. Mutaciones heterocigóticas del gen HTRA1 se deben considerar en el diagnóstico diferencial de enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso, incluidos aquellos casos con factores de riesgo vascular, edad de inicio más tardía y ausencia de alopecia y espondilosis típicas del CARASIL.

FENÓMENO DE KERNOHAN-WOLTMAN: SIGNO NEUROLÓGICO POCO FRECUENTE, PARADÓJICO Y CON POSIBILIDADES DE REVERSIBILIDAD

Barbero Jiménez, D.E.; Celi Celi, J.; Hernández Ramírez, M.R.; Yusta Izquierdo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. El fenómeno de Kernohan-Woltman (FKW) es un signo neurológico paradójico que ocasiona un déficit motor en extremidades ipsilaterales a una lesión supratentorial debido a la compresión del pedúnculo cerebral del lado opuesto a la lesión contra el borde libre del tentorio. Nuestro objetivo es dar a conocer este signo poco frecuente y su posible reversibilidad.

Material y métodos. Exponemos un caso de FKW secundario a un glioma de alto grado y una breve revisión de la literatura.

Resultados. Mujer de 75 años con disminución del nivel de conciencia (GSW 5) y hemiplejía brusca de extremidades izquierdas. En RM cerebral se observa LOE intraaxial parietal izquierda compatible con glioma de alto grado con hemorragia intratumoral y gran edema asociado, junto a afectación del pedunculo cerebral derecho. Se desestima tratamiento neuroquirúrgico y comenzamos corticoterapia. Posteriormente, la paciente alcanzó puntuación GSW 12 pero mantuvo hemiplejía en extremidades izquierdas.

Conclusión. La base etiopatogénica del FKW es el desplazamiento lateral del tronco cerebral ocasionando déficit motor ipsilateral a la lesión. La reversibilidad de dicho déficit se relaciona con posibilidad de tratamiento quirúrgico, la velocidad de instauración y con la presencia de lesión focal en estudios de imagen. En nuestro caso, la presencia de datos de mal pronóstico para la reversibilidad de FKW como la desestimación de tratamiento neuroquirúrgico, la instauración súbita y una lesión a nivel del pedúnculo cerebral contralateral persistente en varios controles con RM se correlacionó con la ausencia de mejoría del déficit motor ipsilateral a la lesión pese a tratamiento rehabilitador.

WEBINO Y PLEJIA FACIAL BILATERAL EN PACIENTE CON INFARTO TRONCOENCEFÁLICO

Domínguez Gallego, M.; Quintas Gutierrez, S.; Iriarte Uribe-Echeverría, P.; Reig, G.; Ximenez-Carrillo, A.; Ramos, C.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. Clásicamente se ha utilizado la presencia del componente superior e inferior de la musculatura facial para distinguir el origen periférico del central de la parálisis facial. Se presenta un caso con diplejía facial pseudoperiférica bilateral y oftalmoplejía internuclear bilateral (WEBINO) por isquemia troncoencefálica.

Material y métodos. Se presenta la historia clínica, fotografías, hallazgos neurofisiológicos y de neuroimagen de un paciente con diplejía facial bilateral y WEBINO secundarios a infarto troncoencefálico.

Resultados. Varón de 66 años con cuadro de 4 días de inestabilidad y diplopía. Se evidencia WEBINO. En la resonancia magnética presenta infarto lacunar en la protuberancia inferior paramediana y estenosis de la arteria cerebelosa superior izquierda. Se inicia doble antiagregación y estatina. Siete días después consulta por parálisis facial periférica bilateral. Presenta diplejía facial con signo de Bell bilateral y WEBINO sin afectación de otros nervios craneales, ni paresia de extremidades con reflejos osteotendinosos conservados. Se realizan punción lumbar y electroneurograma de extremidades sin hallazgos. El blink réflex muestra neuropatía axonal de ambos nervios faciales con el arco reflejo trigémino facial (puente) afectado. Se repite RM cerebral sin cambios. Dada la normalidad del estudio complementario y la tendencia a la mejoría sin nueva focalidad, se considera diplejía facial de origen nuclear en paciente con infarto troncoencefálico.

Conclusión. La diplejía facial en raras ocasiones puede ser secundaria a la afectación nuclear del nervio facial por

lesión a nivel troncoencefálico (isquemia). Sin embargo, más frecuentemente es debida a patología inflamatoria de nervio periférico, por lo que es necesario la vigilancia clínica estrecha y el estudio complementario.

DEBILIDAD BULBAR DESCENDENTE POR CLOSTRIDIUM BOTULINUM

González García, A.M.; Vizcaya Gaona, J.A.; González Terriza, F.J.; Sierra Gómez, A.; Ramos Araque, M.E.; López Agudelo, O.A.; Borja Andrés, S.; Redondo Robles, L.; Velázquez Pérez, J.M.; López Mesonero, L.; Carvalho Monteiro, G.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. No retrasar el diagnóstico ante la sospecha de botulismo, incluso cuando no haya certeza diagnóstica, pues se trata de una enfermedad grave que puede comprometer la vida del paciente.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 51 años con FRCV que a los días de la ingesta de alimentos en conserva, presenta cuadro de suboclusión intestinal seguido de disfagia, disfonía, ptosis bilateral, diplopía binocular y disnea. Además, a la exploración neurológica se objetiva midriasis bilateral arreactiva y claudicación mandibular y REM en miembros superiores normales, patelares disminuidos y aquileos abolidos, sin otro déficit focal neurológico.

Resultados. En primer lugar se realizó TC abdomino-pélvico en la que se visualizó dilatación intestinal a nivel de hipocondrio derecho/mesogastrio, sin objetivar causa obstructiva. Posteriormente, se decidió administrar antitoxina heptavalente y solicitar toxina de C botulinum en sangre y heces. También se realizaron ecocardiografía transtorácica y serologías y cultivos, sin encontrar hallazgos. Finalmente, aunque no se consiguió aislar la toxina en las muestras obtenidas, el paciente presentó recuperación clínica al cabo de las semanas.

Conclusión. Aunque no se evidenció la presencia de toxina botulínica, la manifestación clínica compatible junto con la respuesta al tratamiento empírico administrado de forma precoz apoya el diagnóstico de sospecha y la administración de la antitoxina empíricamente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MIELITIS TRANSVERSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Martínez Zarco, M.¹; Marín Conesa, E.¹; González Romero, A.¹; Gómez López, E.¹; Pellicer Espinosa, I.²; Giménez López, E.³; Franco Maseras, C.⁴; García Egea, G.⁵; Herrero Bastida, P.⁵; Giménez De Bejar, V.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Servicio de Neurología. Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. La mielitis transversa (MT) incluye enfermedades mal definidas pero con una lesión específica en la médula

espinal, la inflamación local. Consta de síntomas motores, sensitivos y autonómicos de instauración subaguda, que, junto con un nivel sensitivo evidente, dan el diagnóstico de sospecha. El objetivo de este estudio es repasar su diagnóstico diferencial, a propósito de un caso.

Material y métodos. Presentamos a una mujer, 75 años, con cuadro de 5 meses de evolución de pérdida de fuerza asimétrica en miembros inferiores, con hormigueos e incontinencia urinaria. Es valorada en Urgencias, donde tras el diagnóstico de sospecha se realiza RMN medular completa con contraste urgente y punción lumbar para orientar el diagnóstico etiológico, que presenta aumento de mononucleares, sin otros hallazgos.

Resultados. En RMN medular se objetivan hallazgos atribuibles a MT con afectación D2-D5 y siringohidromielia desde C4 hasta al menos D5. Tras la neuroimagen se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona (aunque no hay ningún tratamiento que haya demostrado clara evidencia en cuanto al pronóstico).

Conclusión. Cuando sospechamos afectación medular el primer paso será siempre una RMN de columna completa con contraste urgente, que descarte una lesión compresiva (tumor o hematoma). Posteriormente realizaremos pruebas bioquímicas y microbiológicas en LCR y suero para descartar: MT asociada a proceso sistémico inmunológico, tumoral, infección, neuromielitis óptica o enfermedad desmielinizante. Si no hubiese hallazgos en estas pruebas, hablaríamos de MT idiopática. Como vemos, ante la sospecha clínica hay que realizar pruebas complementarias urgentes y enfocadas al diagnóstico etiológico para poder instaurar tratamiento de la causa de MT.

MIELOPATÍA VACUOLAR EN PACIENTE VIH: A PROPÓSITO DE UN CASO

Méndez del Barrio, C.; Murillo Espejo, E.; Baena Palomino, P.; Rodrigo Herrero, S.; Sanz Fernández, G.I.

Servicio de Neurociencias. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos. La mielopatía vacuolar (MV) asociada al VIH suele ser una complicación tardía, en estadios de inmunosupresión avanzada. Es la causa más frecuente de mielopatía en los pacientes afectos por VIH. Desde el inicio del tratamiento antiretroviral menos de un 10% la presentan. El cuadro clínico característico es una paraparesia espástica progresiva, con afectación esfinteriana y disfunción autonómica. Su etiología aun no está aclarada.

Material y métodos. Presentamos un caso de MV. Describimos los hallazgos clínicos, y resultados de pruebas complementarias.

Resultados. Mujer de 52 años, politoxicomana, diagnóstico hace tres años de infección por VIH. Presenta alteración de la marcha progresiva desde hace tres meses, asociando caídas, sin afectación esfinteriana. En la exploración destaca tono espástico en las cuatro extremidades de predominio inferior, no clara debilidad ni atrofia; reflejos exaltados de forma generalizada, clonus aquileo bilateral agotable, Babinski y Hoffman bilateral. No alteración táctil ni algésica, sensibilidad vibratoria conservada a partir de caderas. Pruebas complementarias: analítica: CD4 168, carga viral indetectable, autoinmunidad, perfiles, vitaminas, metales y HTLV sin alteraciones; RM cráneo: atrofia generalizada; RM

de columna con contraste: cordón medular de morfología y calibre normal, sin lesiones ni cambios inflamatorios; potenciales evocados somestésicos: afectación cordonal posterior bilateral: Punción lumbar: 9 células (sin datos de atipicidad), serologías y cultivos negativos.

Conclusión. La mielopatía vacuolar suele asociarse a estadios avanzados (SIDA), aunque se han descrito casos como debut de la enfermedad. Debemos sospecharla con clínica de paraparesia espástica de rápida progresión, la neuroimagen puede ser normal en un tercio de los casos. Un diagnóstico precoz mejora el pronóstico de esta entidad.

NEUROPATÍA DE BAXTER: A PROPÓSITO DE UN CASO DE TARSALGIA

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Álvarez Giménez, F.J.²; Velayos Galan, A.³; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Hospital General de Tomelloso; ³Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La neuropatía de Baxter es una neuropatía compresiva por atrapamiento de la primera rama del nervio plantar lateral o nervio calcáneo inferior. El atrapamiento puede deberse a factores biomecánicos así como a mecanismos de compresión directa.

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 54 años, remitida por dolor en talón derecho de más de 1 año de evolución, sin antecedente traumático previo, que es especialmente intenso a primera hora de la mañana, con los primeros pasos, junto con hormigueos. A la exploración objetivamos imposibilidad para la abducción del 5º dedo del pie derecho. No mejoró con fisioterapia ni ondas de choque e incluso empeoró con plantillas.

Resultados. Tras la realización de las pruebas complementarias pertinentes fue diagnosticada de neuropatía de Baxter: RM pie y tobillo derecho: atrofia asilada parcial y cambios grasos en la región superior de músculo abductor digiti minimi como manifestación de atrapamiento crónico del nervio calcáneo inferior. EMG: Compromiso axonal de la rama motora plantar lateral del nervio tibial posterior derecho, compatible con la sospecha clínica de neuropatía de Baxter. Tras fracaso de tratamientos conservadores se optó por la opción quirúrgica.

Conclusión. Las talalgias comprenden un amplio abanico de posibilidades diagnósticas y terapéuticas en función de su etiología. Suelen cursar con una clínica similar a la fascitis plantar o la del espolón calcáneo; que conlleva que en muchos casos se haya demorado su diagnóstico, con la consecuente evolución desfavorable. Es necesaria una anamnesis detallada y una exploración minuciosa. Las pruebas complementarias (RM y EMG), confirmarán la sospecha diagnóstica.

NOTALGIA PARESTÉSICA: ENEMISTADES CUTÁNEO-NERVIOSAS

Vizcaya Gaona, J.; Calabria Gallego, M.D.; González García, A.M.; González Terriza, F.J.; El Berdei Montero, Y.; Sierra Gómez, A.; Moran Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Describir dos casos clínicos de lesiones cutáneas en región espinal dorsal de etiología neuropática.

Material y métodos. CASO A) Paciente mujer de 68 años que comenzó en mayo de 2017 con prurito intenso en zona dorsal media izquierda, de inicio agudo y fluctuante. Mejoría notoria tras tratamiento con pregabalina. CASO B) Paciente de 50 años que comenzó en 2016 a presentar prurito continuo en región inmediatamente inferior a ángulo inferior escapular izquierdo, con exacerbaciones espontáneas y aliviándose con rascado. Se pautó gabapentina con mejoría.

Resultados. CASO A) Se realizan potenciales evocados somestésicos y electroneurograma, todo ello normal. Resonancia magnética medular dorsal, también sin alteraciones de interés. CASO B) Valoración por dermatología de la lesión generada por el rascado: Mácula hiperpigmentada cuadrangular infraescapular izquierda.

Conclusión. La notalgia parestésica es una neuropatía sensitiva causante de un intenso prurito, y en ocasiones de dolor neuropático, en región dorsal, que lleva al paciente con frecuencia al rascado intenso, provocando lesiones secundarias tipo máculas hiperpigmentadas.

REVISIÓN Y SEGUIMIENTO DE ICTUS CRIPTOGÉNICOS ASOCIADOS A FORMAN OVAL PERMEABLE(FOP) EN 2019

Pérez Imbernón, J.M.; Martí Sánchez, M.T.; Zambrano Vera, M.M.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; Julián Villaverde, F.; Gómez Eguílaz, M.; Reurich Gómez, N.; Castillo Álvarez, F.; Colina Lizuain, S.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos. Realizar un estudio descriptivo y seguimiento a 12 meses de los ictus isquémicos criptogénicos asociados a FOP ingresados en nuestra unidad de ictus en 2019.

Material y métodos. Se analizaron 13 pacientes con ictus criptogénico asociado a FOP que ingresaron en 2019: variables demográficas, clínicas, escalas ROPE, de NIHSS y modificada de RANKIN (mRS), neuroimagen, ecocardiograma, tratamientos, recurrencia de ictus.

Resultados. Los pacientes tenían una edad media de 63.6 años, el 61.5% hombres, Un 38.5% acudió por Emergencias 061y un 38.5% por propios medios. El 30.8% padecían hipertensión, 7.7% diabetes y el 38.5% eran fumadores. Cuatro (30.7%) padecían migraña y dos tenían antecedentes de ictus y estaban antiagregados. El tiempo medio síntomas-puerta fue de 142.3 minutos, la puntuación NIHSS basal de 2.54. Tres (23.1%) fueron fibrinolizados. En RMN nueve ictus fueron unilaterales en circulación anterior (PACI), tres en circulación posterior (POCI) y uno multiterritorial. Un RoPE medio de 4.87. Dos pacientes tenían trombosis venosa profunda. En nueve (69.2%) se objetivó aneurisma del septo interauricular con alto paso. Al alta tuvieron un NIHSS medio de 0.69 y mRS de 0.38. Al alta diez pacientes fueron antiagregados y tres anticoagulados. Solamente una recurrencia a 12m. En siete pacientes se realizó cierre percutáneo del FOP, uno de ellos diagnosticado de fibrilación auricular posteriormente.

Conclusión. La mayoría de los pacientes tenían aneurisma septal con alto paso y, pese a ello, un RoPE <6, sobre todo por la edad. En la mayoría se hizo cierre percutáneo y no hubo recurrencias. Destacar la fabricación auricular como complicación luego del cierre percutáneo, con incidencia de hasta el 4%.

Neurología General P4

VALORACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Naranjo Álamo, P.¹; Cabrera Naranjo, F.H.²; Quevedo Gutiérrez, E.G.³

¹Estudiante. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria;

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrin;

³Instituto Universitario de Microelectrónica Aplicada. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria

Objetivos. El objetivo principal de este estudio consiste en evaluar el perfil cognitivo de pacientes con migraña crónica de nuestra comunidad y, secundariamente, valorar los principales factores que pudieran estar asociados a deterioro cognitivo.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal por medio de la realización de una batería de pruebas neurocognitivas a pacientes con migraña crónica. Se excluyen aquellos que sufriesen deterioro cognitivo conocido o tuviesen más de 65 años. Para pruebas sin punto de corte definido se consideró patológico un percentil 10 o inferior según NEURONORMA. Los datos obtenidos fueron analizados por medio del software estadístico Jamovi versión 1.6.15.0.

Resultados. La memoria estuvo alterada en un 64.3% mientras que la velocidad de procesamiento fue deficitaria aproximadamente en un tercio de los participantes. En cuanto a la atención y funciones ejecutivas hasta la mitad de los participantes mostraron deterioro cuando la tarea requería habilidades visuo-motoras mientras que solo un tercio mostraba deterioro cuando la tarea era menos compleja. Finalmente, las personas con migraña crónica tuvieron peor uso del lenguaje cuando la tarea era más compleja y requería evocar palabras según su significado, estando la mitad de ellos por debajo del punto de corte establecido.

Conclusión. Las personas con migraña crónica de nuestra comunidad muestran un perfil cognitivo similar a estudios previos, con deterioro en memoria, uso del lenguaje, velocidad de procesamiento y atención, siendo más acusado en las dos primeras. Este deterioro no se asoció con factores clásicamente relacionados como los trastornos del sueño o depresión.

ENCEFALITIS LÍMBICA ASOCIADA A SARCOIDOSIS ¿CASUALIDAD O CAUSALIDAD?

Sustacha Zarraga, I.; Barquín Toca, A.; Fernández Soberon, S.; Arranz Martínez, J.J.; González-Pinto González, T.J.; Azkune Calle, I.; Vicente Olabarria, I.; Ruisanchez Nieva, A.; Gómez Beldarrain, M.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer un caso de encefalitis límbica (EL) en paciente con sospecha de neurosarcoidosis.

Material y métodos. Mujer de 46 años, natural de Senegal, sin antecedentes de interés. Ingresó por crisis focal derecha secundariamente generalizada con posterior amnesia global.

Un mes antes había presentado una parálisis facial periférica derecha y una pérdida de peso de 30 kgs en los últimos meses. En la exploración presenta amnesia retrógrada, anterógrada y parálisis facial periférica derecha. La punción lumbar mostró pleocitosis linfocitaria y BOC IGM +. En la RMN cerebral se observó una alteración de la señal del sistema límbico bilateral. La TAC BODY detectó adenopatías mediastínicas e hiliares sugestivas de sarcoidosis, confirmando la sospecha mediante EBUS. Los análisis de sangre, incluyendo autoinmunidad, ECA, onconeuronales y antineuronales de superficie neuronal fueron negativos. El PET-TC sin datos de malignidad. Finalmente, se llegó al diagnóstico de posible encefalitis límbica seronegativa asociada a sarcoidosis, iniciándose tratamiento corticoideo a dosis altas, con mejoría clínica y radiológica.

Resultados. La asociación de patologías autoinmunes sistémicas y encefalitis límbicas ya ha sido descrita previamente, aunque queda por determinar su relación. En la literatura se han descrito dos casos de EL seronegativas como manifestación neurológica de la sarcoidosis. Dado que se trata del 3º caso conocido hasta la fecha, planteamos la EL como posible manifestación de la neurosarcoidosis, debiendo incluirla dentro del estudio etiológico de EL.

Conclusión. Ante el tercer caso de similares características descrito, la EL debería considerarse como una potencial manifestación de la Neurosarcoidosis.

NEUROPATÍA VAGAL POR INFECCIÓN POR SARS-COV-2

Guirado Ruiz, P.A.¹; Dengra Maldonado, A.I.¹; Maldonado Contreras, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Inmaculada Concepción, S.A.

Objetivos. Presentamos el caso clínico de una paciente con neuropatía vagal tras COVID-19.

Material y métodos. Presentación de caso clínico, revisión bibliografía.

Resultados. Mujer de 42 años con antecedentes personales de Hepatitis B que en el contexto de cuadro febril de hasta 38,5°C compatible con infección por SARS-COV2 confirmada mediante PCR, comienza a la semana con clínica de disfonía y tos seca recurrente. Estudio por ORL, Neumología, y Digestivo normal. A la exploración destaca tos seca continua y disfonía no fatigable en voz bitonal, así como un reflejo nauseoso abolido bilateral. Se solicitó RM craneal con y sin civ con resultado normal. Se realizó estudio neurofisiológico (electroneurograma que incluyó estimulación repetitiva y estudio de fibra simple, electromiograma). Finalmente, la realización del estudio de la variabilidad de la frecuencia cardíaca tanto en reposo como durante la respiración profunda controlada con metrónomo, mostró una respuesta muy patológica, al no existir variación del intervalo HR adecuado con la respiración, compatible con disfunción vagal e indicativo de neuropatía grave vagal laríngea.

Conclusión. La neuropatía vagal tras una infección, normalmente viral, se ha asociado con cuadros de tos crónica en los que se han descartado las causas más frecuentes (tóxico-farmacológicas, reflujo gastroesofágico, asma bronquial y goteo postnasal). Esta afectación puede

confirmarse mediante el estudio electromiográfico directo del nervio laríngeo, procedimiento invasivo y que requiere de monitorización. Un estudio de la variabilidad de la frecuencia cardíaca con la respiración permite demostrar de manera sencilla la existencia de disfunción vagal. En este caso el cuadro fue precedido por infección COVID-19.

NEUROTOXICIDAD AGUDA POR METOTREXATO (STROKE-LIKE SYNDROME)

García Meléndez, D.D.; Lobato Casado, P.; Diezma Martín, A.M.; Tabar Comelles, G.; Sánchez Cano, N.; Jamilena López, Á.; Quintana Castro, P.; Ruiz Gómez, J.W.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos. Destacar la importancia del caso en el que un paciente con leucemia aguda linfoblástica sufre déficits neurológicos agudos (Stroke-like syndrome) debido a la quimioterapia intratecal y hacer una revisión bibliográfica sobre las formas de presentación de neurotoxicidad por metotrexato.

Material y métodos. Se presenta el caso de un paciente de 16 años que acude a urgencias por aparición de déficits neurológicos agudos donde una vez descartado ictus e infección del SNC, se le diagnostica de neurotoxicidad por metotrexato (se adjuntarán neuroimágenes típicas de este tipo de lesión) y que precisó de manejo intensivo.

Resultados. Paciente de 16 años que es traído a urgencias por afasia súbita, parálisis facial central izquierda y déficit motor con claudicación de MSI. Ante sospecha de ictus se activa Código Ictus y se realiza TAC multimodal en el que no se objetivan hallazgos agudos. Posteriormente se objetiva pico febril de hasta 38,5°C. Se decide traslado a UCI pediátrica para realizar punción lumbar que descarta infección de SNC. Analíticas, PCR COVID y Array LCR negativos. En RMN cerebral se objetivan lesiones típicas de afectación aguda por metotrexato. Tras ajuste de medicación presenta mejoría, pero vuelve a presentar la misma clínica de forma abrupta con EEG que descarta evento comicial. Se aplica tratamiento para dicha neurotoxicidad con posterior resolución del cuadro.

Conclusión. -Existen varios tipos de presentación de neurotoxicidad por metotrexato. Algunas pueden ser agudas y precisar un manejo intensivo (Stroke-like syndrome). -Los síntomas neurológicos aparecen de 3 a 10 días después del metotrexato IV o IT y fluctúan hasta su resolución.

SÍNDROME CLÚSTER-TIC ASOCIADO A CRUCE VASCULAR TRIGEMINAL

Velayos Galán, A.; Navarro Muñoz, S.; Velayos Galán, L.; González Manero, A.M.; Rueda Medina, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El síndrome clúster-tic (SCT) es una entidad reconocida en la ICHD-III, consiste en la coexistencia de ataques de cefalea en racimos (CR) y neuralgia del trigémino (NT) en el mismo paciente. Presentamos un caso de SCT asociado a cruce vascular trigeminal (CVT).

Material y métodos. Paciente varón de 73 años, que consulta por episodios de cefalea estrictamente unilateral derecha,

que describe como ataques de dolor periocular derecho, lacinante o quemante, asociando inyección conjuntival, edema palpebral, miosis, lagrimeo y rinorrea ipsilaterales con resolución espontánea en unas 2 horas y frecuencia de 9-10 ataques al día. Asocia inquietud psicomotriz y alodinia cutánea en región malar y puntos trigger, desencadenándose el dolor al afeitarse o masticar.

Resultados. La exploración física muestra edema palpebral, lagrimeo, inyección conjuntival y miosis derechos. No se aprecia focalidad en la exploración neurológica. Se realiza RM cerebral y de base craneal con secuencia SSFP en la que se objetiva CVT derecho con arteria vertebral. Durante el ingreso, la cefalea es refractaria al tratamiento con verapamilo, CBZ, TPM, LCS y BA de NOM derecho. Finalmente, presenta franca mejoría al iniciarse perfusión de VPA y posterior tratamiento de mantenimiento con 3 comprimidos de VPA 500 mg al día, permaneciendo libre de dolor.

Conclusión. El diagnóstico de SCT es muy infrecuente, limitándose a escasos reportes en la literatura. A los pacientes con esta entidad se les debe de asignar tanto el diagnóstico de CR como el de NT, dado que han de ser tratados los dos trastornos para lograr liberar al paciente del dolor.

VISIÓN EN DÁMEROS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE DISECCIÓN VERTEBRAL

Horna Cañete, L.; Marta Moreno, E.; Serrano Ponz, M.; Rodríguez Gascón, D.; Pardiñas Barón, B.; Blasco Fresco, C.
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. La disección arterial supone una causa inhabitual de ictus (<5%), más frecuente la extra que la intracraneal, causa más frecuente de ictus en jóvenes. Pueden producirse tras traumatismos, conectivopatías, infecciones, HTA, factores genéticos... La disección vertebral es menos frecuente que la carotídea. El estudio se realiza a través de angioTC/RM (signo de la cuerda, estenosis en llama, flap intimal, hematoma intramural).

Material y métodos. Se presenta caso e imágenes de un varón con trastorno visual de aparición brusca consistente en visión en dámara central.

Resultados. Varón de 59 años, antecedente de VIH bien controlado, cuadro brusco de alteración visual que define como "visión en dámara" en la mirada central en todos los campos, en visión monocular y binocular. Presentó cefalea hemicraneal izquierda autolimitada. Oftalmología descartó patología macular y de nervio óptico. Infecciosas descartó toxicidad por antiretrovirales (ritonavir y darunavir). En RM, se objetivan lesiones occipitales, cerebelosas bilaterales e infracalcarinas hiperintensas en FLAIR, con brillo en difusión, sugestivas de lesiones isquémicas agudas. Se realizó angioTC cerebral y TSA objetivándose disección en arteria vertebral izquierda (V3). Se inició antiagregación con AAS.

Conclusión. Analizando el tipo de lesión que presentaba el paciente, y la normalidad de la exploración oftalmológica, se planteó la hipótesis diagnóstica de que se tratara de una lesión occipital bilateral con afectación simultánea de un lóbulo occipital por encima de la cisura calcarina y otro por debajo dando a lugar a este defecto campimétrico en dámara, hallazgo que se confirmó en la RM realizada a nuestro paciente.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD POR VIH Y LINFOMA GERMINAL EN PACIENTES CON LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS

Gómez Fernández, F.J.¹; Mayorga Morón, C.¹; García Roldán, E.¹; Ainz Gómez, L.²; Palomino García, A.¹; Hernández Ramos, F.¹

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

Objetivos. Se presentan dos casos clínicos con diagnóstico de LMP como debut de infección por VIH y linfoma. Se trata de una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central por reactivación del poliomavirus JC, en personas con inmunodepresión celular.

Material y métodos. C1: varón de 55 años, marroquí, sin antecedentes. Ingresó por crisis convulsiva y síndrome febril, con estudio de neuroimagen urgente con lesión subcortical fronto-parieto-occipital izquierda. Durante el ingreso, se diagnosticó de infección por VIH no conocida. C2: varón de 55 años, hipertenso, ingresado por alteración visual progresiva que evoluciona a ceguera cortical. Lesiones temporo-occipitales bilaterales. Durante el ingreso, se diagnosticó de linfoma de zona marginal.

Resultados. C1: en RM craneal se objetivó lesión inflamatoria de localización fronto-parieto-occipital izquierda subcortical con afectación de cuerpo calloso. Se diagnosticó de VIH durante el ingreso. Punción lumbar con virus JC positivo. C2: lesiones temporo-parietales bilaterales en RM con primera punción lumbar negativa para virus JC. Se realizó body-TC y PET-TC con esplenomegalia y adenopatías hepáticas. Segunda punción lumbar con positividad para JC y biopsia de médula ósea con diagnóstico de linfoma marginal.

Conclusión. La LMP es una complicación de estados de inmunodepresión celular actualmente poco frecuente gracias a los tratamientos dirigidos contra dichas situaciones. En pacientes sin antecedentes, puede ser confundida con lesiones tumorales o vasculares de forma frecuente. Para establecer el diagnóstico, es necesario demostrar la presencia de ADN del virus JC en LCR. Dada la posibilidad de falsos negativos, ante alta sospecha está indicado repetir la punción lumbar o realizar biopsia cerebral.

DOS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS CON IMAGEN EN ANILLO EN UN MISMO PACIENTE

Almeida Zurita, P.M.; Cheli Gracia, D.; Rodríguez Montolio, J.; Muñoz Farjas, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. Varias patologías que afectan al parénquima cerebral pueden presentarse como lesiones con realce periférico en anillo tras la administración de contraste. Es de gran importancia su identificación para su diagnóstico oportuno y tratamiento.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Varón, 67 años, antecedente de Endocarditis infecciosa afebril sobre válvula mitral nativa por *Streptococcus Bovis* complicada con múltiples embolismos

sépticos que debutó con clínica neurológica (hemiparesia derecha y disartria) y se resolvió sin secuelas, descartándose enfermedad neoplásica subyacente. Un año después, acude a urgencias por cuadro de alteración del comportamiento y hemianopsia homónima izquierda varios días después una manipulación dentaria sin profilaxis antibiótica. La neuroimagen estructural craneal (TC/RM) objetivó múltiples lesiones ocupantes de espacio con realce periférico tras la administración de contraste temporoparietales (la de mayor tamaño 3cm) y el ecocardiograma la presencia de vegetación en velo anterior de la válvula mitral, la cual disminuyó de tamaño en relación al ingreso previo. En el contexto clínico se estableció el diagnóstico de embolismos sépticos. A pesar del tratamiento antibiótico adecuado según PROA el paciente empeoró clínicamente. Se planteó tratamiento neuroquirúrgico para aplicación local del antibiótico y exéresis subtotal de la lesión. La muestra remitida a Anatomía patológica confirmó que se trataba de un Glioblastoma multiforme de alto grado de malignidad.

Conclusión. Las lesiones focales con realce en anillo son frecuentes y su diagnóstico diferencial es amplio y en ocasiones difícil. El contexto clínico es fundamental para una correcta aproximación diagnóstica, permitiendo orientar el mismo y determinar el manejo adecuado.

AURAS VISUALES DIARIAS, EL DESAFORTUNADO EFECTO DE LA DISRUPCIÓN DEL LOCUS COERULEUS POR DEXMEDETOMIDINA

González Terriza, F.J.¹; Vizcaya Gaona, J.A.²; González García, A.M.²; Sierra Gómez, A.²; el Berdei Montero, Y.²; Morán Sánchez, J.C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar el caso de un paciente que presenta un cuadro de auras visuales tras ablación por FA.

Material y métodos. Se trata de un hombre de 52 años, con antecedentes personales de migraña con auras visuales y sensitivas, que, tras ablación de venas pulmonares por FA, presentó episodios frecuentes (3-4 diarios, previamente 1 al año) de escotomas oculares centelleantes crecientes y rotatorios, bilaterales, con pérdida de visión, de 30 minutos de duración, y que no se acompañan de cefalea.

Resultados. Durante el procedimiento se administró dexmedetomidina, un agonista selectivo alfa-2 con efecto simpácolítico a través de la disminución de liberación de noradrenalina en el locus coeruleus. Se realizó estudio complementario con EEG y RMN cerebral, sin encontrarse alteraciones relevantes en ambas pruebas. Se pautó tratamiento con Lamotrigina 25 mg durante 4 meses con buena respuesta, y posteriormente se retiró el fármaco.

Conclusión. Dada la implicación del locus coeruleus en la patología de la migraña y teniendo en cuenta la secuencia temporal, parece razonable que la Dexmedetomidina haya desencadenado estas auras visuales diarias. Este no es un efecto adverso del fármaco descrito hasta la fecha.

ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI, UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA

Rozas Fernández, P.; Miranda Méndez, S.; Cordero Novo, A.; Pinzón Benavides, P.A.; Fañez Kertelj, M.; González Rodríguez, C.; Solar Sánchez, D.N.D.M.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos. La Enfermedad de Marchiafava-Bignani (EMB) es una entidad inusual, que se presenta con sintomatología muy variada y lesiones características a nivel del cuerpo calloso en resonancia magnética (RM), asociada a hábito enólico crónico o carencias nutricionales, en especial vitamina B12 y ácido fólico.

Material y métodos. Mujer, 61 años, fumadora y consumidora de 7.5 UBE/día, sin otros antecedentes. Ingresó por deterioro cognitivo rápidamente progresivo, con semiología afásico-aprática, trastorno conductual e incapacidad para la marcha. En la exploración, se apreció desorientación tiempo-espacial, afasia de predominio motor, acalculia, agafia y apraxia constructiva, apraxia de la marcha y desconexión interhemisférica parcial. En RM se objetivó lesión con restricción en la difusión en cuerpo calloso, compatible con espectro de lesiones citotóxicas. Analítica completa objetivó folicopenia. Serologías en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR), marcadores tumorales y perfil de deterioro cognitivo en LCR (B-amiloide, Tau, proteína 14.3.3, RT-QuIC) resultaron normales. Se realizó EEG, compatible con encefalopatía leve inespecífica y TC toraco-abdomino-pélvico sin hallazgos relevantes.

Resultados. Ante sospecha de EMB, se instauró tratamiento con complejo vitamínico y metilprednisolona intravenoso. La evolución fue lentamente favorable, con disminución del edema citotóxico en RM y restablecimiento de la marcha, del lenguaje y de la cognición. Al año, persistían secuelas conductuales leves no incapacitantes.

Conclusión. La EMB es una entidad a considerar ante disfunción neurológica severa con antecedentes de hábito enólico crónico o carencias nutricionales. La afectación del cuerpo calloso es clave en su diagnóstico. El tratamiento vitamínico y corticoideo precoz favorece la potencial reversibilidad de la clínica.

ERITROMELALGIA EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Carmona Moreno, B.¹; Velayos Galán, A.¹; Calvo Alzola, M.¹; Pacheco Jiménez, M.¹; Fernández-Bravo Martín, C.J.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Medicina física y Rehabilitación. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. La eritromelalgia es un síndrome clínico raro caracterizado por presentar regiones eritematosas, calientes y dolorosas de forma intermitente, predominantemente en extremidades inferiores. Originariamente asociada a enfermedades mieloproliferativas, también se han descrito casos relacionados con procesos autoinmunes, aunque no está bien establecido. Presentamos un caso de eritromelalgia en un paciente con Esclerosis Múltiple Secundariamente progresiva (EMSP).

Material y métodos. Mujer de 78 años con diagnóstico de EMSP desde hace más de 20 años. Refiere aparición de forma ocasional de sensación de dolor acompañado de enrojecimiento y aumento de temperatura de extremidades

inferiores (Figura 1) que se resuelven de manera espontánea, por lo que es valorada por Servicio de Reumatología.

Resultados. Tras estudio dirigido, no se ha evidenciado síndrome mieloproliferativo crónico u otra patología asociada hasta la fecha. La paciente es diagnosticada de Eritotrimelalgia de etiología desconocida, sin poder descartar relación con contexto disímune y/o por disautonomía asociada a su Esclerosis Múltiple.

Conclusión. La eritotrimelalgia es un síndrome infrecuente cuya etiología y patogenia no está del todo esclarecida. Reportamos este caso excepcional con el objetivo de considerar la asociación de esta enfermedad a otros procesos, como es la esclerosis múltiple.

MERALGIA PARESTÉSICA (MP) SECUNDARIA A TUMORACIÓN RENAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ruiz-Escribano Menchén, L.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.; Martín Sobrino, I.; Franco Salinas, A.; Flores Barragán, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos. La MP, caracterizada por dolor y parestesias en la cara anterolateral del muslo, es una mononeuritis del nervio femorocutáneo lateral (FMCL) puramente sensitivo. Generalmente, es secundaria a compresión o traumatismo favorecidos por el largo recorrido desde su origen en las raíces L2-L3 hasta llegar al muslo por debajo del ligamento inguinal. Presentamos un caso de meralgia parestésica secundaria a compresión por tumoración renal.

Material y métodos. Varón de 30 años, obeso. Con 23 años presentó acorchamiento en región lateral del muslo izquierdo. En estudio neurofisiológico se evidenció afectación del NFCL izquierdo más lesión radicular L5-S1, sin hallazgos patológicos en analítica, TAC abdominopélvico, RM medular ni LCR. Consulta nuevamente por hipoestesia en cara lateral de muslo izquierdo refractaria. Se solicita estudio de imagen y neurofisiológico.

Resultados. EMG: signos de mononeuropatía del NFCL izquierdo. RM lumbar: protrusión discal foraminal izquierda en nivel L5-S1 que contacta con raíz L5. Lesión renal izquierda incidental. TAC abdominopélvico: Lesión captante de contraste en labio anterior del hilio de 44x41x39mm. Se sometió a resección quirúrgica. Estudio histológico: carcinoma cromóforo.

Conclusión. El diagnóstico de MP es clínico. Según su etiología se divide en espontánea o iatrogénica (generalmente tras procedimientos intervencionistas). Entre las espontáneas: idiopáticas, metabólicas, tóxicas, infecciosas y mecánicas por compresión sobre el NFCL. La compresión secundaria a obesidad, embarazo o prendas ajustadas son las más frecuentes indicándose disminución ponderal, evitar compresión +/- tratamiento del dolor neuropático. No obstante la compresión a nivel intrabdominal secundaria a masas retroperitoneales (en nuestro caso carcinoma renal cromóforo de crecimiento lento) ha de sospecharse en casos refractarios.

NEUROPATÍA DEL NERVO PERONEO PROFUNDO: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galan, A.²; Carmona Moreno, B.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El nervio peroneo profundo es un nervio mixto, motor y sensitivo, rama del nervio peroneo común. Puede comprimirse a varios niveles; cuando se comprime por debajo del retináculo extensor inferior se denomina Síndrome del túnel del tarso anterior (afectación sólo sensitiva); si la compresión es proximal al retináculo se produce afectación sensitiva y motora.

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 36 años que refiere dolor urente, como quemazón, en el dorso del pie que se extiende hacia el primer espacio interdigital, junto con sensación de adormecimiento y parestesias. Como antecedentes destaca extirpación de melanoma estadio Ia (Breslow 0.27 mm) en tobillo izquierdo, sin bordes afectos, y adenopatías reactivas objetivadas en estudio ecográfico, con PET-TAC negativo.

Resultados. A la exploración neurológica dirigida destaca hipoestesia en dorso del pie y en primer espacio interdigital, junto con debilidad moderada para extensión de los primeros dedos de pie izquierdo. Se realizaron radiografías del pie y ecografía para descartar lesiones óseas y de partes blandas. El diagnóstico certeza viene dado por el estudio electrofisiológico. EMG: aumento de la duración de los potenciales de unidad motora, con aumento de la polifasia en músculo pedio izquierdo. ENG: Se objetiva trastorno de conducción del nervio peroneo profundo izquierdo.

Conclusión. Como en cualquier otra neuropatía compresiva es fundamental una anamnesis minuciosa y una exhaustiva exploración clínica para localizar con precisión la disfunción neurológica, junto con el apoyo de las pertinentes pruebas complementarias. Indagar sobre la etiología, realizar un adecuado diagnóstico diferencial y evitar la progresión de la lesión son prioritarios.

SOPLO OCCIPITAL Y ACÚFENO QUE DESAPARECE A LA PRESIÓN COMO PRESENTACIÓN DE UNA FÍSTULA ARTERIOVENOSA CEREBRAL EXTENSA

Beltrán Rodríguez, I.; Riveira Rodríguez, C.; Tejada García, J.; Durán Borrella, Ó.; de la Fuente Blanco, R.; Fernández López, J.F.; González Feito, P.

Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Exponer la curiosa presentación de una fístula arteriovenosa cerebral y mostrar las interesantes imágenes de una extensa malformación en diploe occipital bilateral e intraparenquimatosa cerebelosa izquierda.

Material y métodos. Paciente de 75 años que acude a la Consulta de Neurología por presentar un acúfeno pulsátil de un año de evolución, coincidente con los latidos cardiacos, que desaparecía al presionar en la región occipital. Posterior a ello, comenzó con síntomas visuales: neblina blanquecina en todo el campo visual en ocasiones, visión de "pompas de jabón y destellos rojizos" menos habitualmente. Además, cefalea frontal que se incrementaba al agacharse. Exploración física: a la palpación, se detectan vasos anómalos

en región occipital bilateral, auscultándose intenso soplo local. Pruebas complementarias: Analítica sin alteraciones relevantes. TC craneal: Vascularización anómala en calota occipital izquierda. Angio-Resonancia Magnética craneal: Malformación arteriovenosa en dioploe occipital bilateral e intraparenquimatosa cerebelosa izquierda. Arteriografía: Extensa malformación vascular tipo fistula arteriovenosa.

Resultados. Dados los hallazgos de neuroimagen, se realiza interconsulta a Neurocirugía, con intervención para la malformación descrita.

Conclusión. Las fistulas arteriovenosas pueden presentar presentaciones benignas o malignas. Dentro del primer grupo se encuentran los síntomas auditivos o visuales, como los presentados por nuestro paciente descrito. Debemos, por tanto, sospechar esta patología ante presenta de tinnitus pulsátil o alteraciones visuales variadas, especialmente si se asocia con cefalea, vómitos u otra focalidad neurológica.

SÍNDROME DE RAMSAY HUNT: HETEROGENEIDAD EN SU MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO EN UNA SERIE DE CASOS CONSECUTIVOS

Domínguez Gallego, M.; Quintas Gutiérrez, S.; Iriarte Uribe-Echeverría, P.; Hervas Testal, C.; Aizpun Armendaiz, A.; Alonso, J.; Valiente, E.; Romero Del Rincón, C.; Paños Basterra, P.; González Ávila, C.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos. El síndrome de Ramsay Hunt (SRH) como reactivación del virus varicela zoster (VVZ) cursa con parálisis facial, otalgia y vesículas en pabellón auricular. No existe consenso acerca de la dosis y vía de administración de la medicación. Nuestro objetivo es describir su manejo en una serie de pacientes.

Material y métodos. Se describe una serie de casos consecutivos de pacientes con SRH de un hospital terciario desde 01/01/2014 al 31/05/2021. Se revisaron las historias clínicas de forma retrospectiva y se recogieron variables demográficas, clínicas y radiológicas.

Resultados. N=14. La mediana de edad fue 70,5 años (41-82), 50% mujeres. Solo uno de los pacientes se encontraba con tratamiento inmunosupresor. La mediana de tiempo hasta el diagnóstico fue de 4,5 días (2-8). Los síntomas fueron inestabilidad (71,4%), otalgia (64,2%) y cefalea (50%). 78,5% presentaban vesículas en pabellón auricular. 92,8% fueron ingresados, con una mediana de ingreso de 8 días (6-14). Solo en 4 pacientes se realizó punción lumbar y resonancia magnética. En los 5 pacientes con resonancia magnética existía neuritis del VII y VIII nervios craneales. La punción lumbar mostró proteinorraquia y pleocitosis linfocitaria en 5/5 y VVZ en LCR en 4/5 pacientes. 11 pacientes recibieron desde el inicio antiviral intravenoso con una mediana de duración de 9,5 días (6-14). 13 pacientes recibieron corticoterapia, 7 por vía intravenosa con una mediana de 4,5 días (2-7). 9 casos presentaron mejoría significativa al mes de valoración.

Conclusión. El manejo diagnóstico-terapéutico del SRH es heterogéneo, aunque es habitual el uso de tratamiento corticoideo y antiviral por vía intravenoso. Es necesaria la creación de nuevos protocolos que uniformicen su abordaje.

Neurología General P5

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS ASOCIADOS A ANTICUERPOS ANTIGAD. SERIE DE CASOS

Ripoll Calafat, A.; Villalonga Massutí, A.; Ivanovski, T.; Vega Carro, A.; Espino, A.M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos. La ácido glutámico descarboxilasa (GAD) es una enzima intracelular cuya función fisiológica es la descarboxilación del glutamato a GABA, principal neurotransmisor inhibitorio dentro del sistema nervioso central. Los anticuerpos anti-GAD se han asociado con múltiples síndromes neurológicos, debido a una reducción de la transmisión GABAérgica, entre los que destacan el síndrome de la persona rígida, la ataxia cerebelosa y la encefalitis límbica. Estos síndromes se asocian con frecuencia a otros trastornos autoinmunes, como la Diabetes Mellitus o el hipotiroidismo. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico asociado a la detección de títulos elevados de anticuerpos antiGAD en suero y/o en LCR. Presentamos una serie de pacientes con síndromes neurológicos asociados a anticuerpos antiGAD atendidos en nuestro centro.

Material y métodos. Se han revisado 5 pacientes con trastornos neurológicos asociados a anticuerpos antiGAD atendidos en nuestro centro en los últimos años, revisando la forma de presentación clínica, los títulos de anticuerpos presentes en el momento diagnóstico, comorbilidades y evolución/respuesta al tratamiento.

Resultados. Del total de los pacientes revisados, hay dos casos con encefalitis extralímbica, un síndrome de la persona rígida focal (pierna) y dos pacientes con ataxia cerebelosa.

Conclusión. Hay una gran heterogeneidad en la forma de presentación de los síndromes neurológicos asociados a la presencia de anticuerpos antiGAD, probablemente en relación a la distribución generalizada de neuronas GABAérgicas dentro del sistema nervioso central. Debido a la relativa rareza de estos síndromes, no existen unos esquemas de tratamiento y predictores de respuesta bien establecidos.

METAMORFOPSIA INVERTIDA Y ALUCINOSIS PEDUNCULAR COMO SÍNTOMAS AISLADOS DE UN ICTUS TRONCOENCEFÁLICO

González Ortega, G.; Rodríguez López, A.; Morales García, E.; San Pedro Murillo, E.; Muñoz García, M.I.; Roca Rodríguez, L.; Herrero San Martín, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Los fenómenos visuoperceptivos complejos sintomáticos a una lesión neurológica focal están escasamente descritos en la literatura médica y probablemente se encuentren infradiagnosticados. La complejidad de los procesos de integración y percepción visual a nivel cerebral, los escasos reportes que existen sobre sus síntomas y la variedad de las topografías descritas para cada uno han

hecho muy difícil hasta el momento el conocimiento de su sustrato fisiopatológico.

Material y métodos. Presentación del caso de un paciente que presentó de forma simultánea los fenómenos de metamorfopsia invertida y alucinosis peduncular, secundarios a una lesión vascular.

Resultados. Varón de 84 años, sin historia de deterioro cognitivo. Mientras se encontraba ingresado en urología por hematuria de difícil control, refirió un cuadro brusco y establecido de días de evolución de alteración visual consistente en la percepción del mundo a 180° y a 90° en la porción más extrema del hemicampo visual derecho, y concomitantemente, la visualización de forma reiterada de “hormigas gigantes que discuten entre ellas”, siendo plenamente consciente del carácter irreal de ambas percepciones. La exploración neurológica no evidenció datos de alteración del estado mental ni ninguna otra focalidad. El estudio con resonancia magnética cerebral confirmó la presencia de una lesión isquémica aguda en la región paramediana de la hemiprotuberancia derecha.

Conclusión. El conocimiento de los fenómenos visuo-perceptivos complejos, como la metamorfopsia invertida o la alucinosis peduncular, debe ser necesario por especialistas en neurología puesto que son síntomas que pueden traducir una lesión focal del sistema nervioso.

HEMATOMA SUBDURAL BILATERAL SECUNDARIO A SÍNDROME DE HIPERPERFUSIÓN CAROTIDEA

Carvalho Monteiro, G.¹; González Terriza, F.J.¹; Vizcaya Gaona, J.A.¹; González García, A.M.¹; Sierra Gómez, A.¹; García-Puente García, A.²; Borja Andrés, S.¹; Velázquez Pérez, J.M.¹; Redondo Robles, L.¹; López Agudelo, O.A.¹; Carvalho Monteiro, B.M.³; Ramos Araque, M.E.¹; López Mesonero, L.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ³Servicio de Rehabilitación-Fisioterapia. Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira

Objetivos. Reportamos caso poco frecuente de Hematoma subdural bilateral y hemorragia occipital secundario a síndrome de Hiperperfusión cerebral (SHC).

Material y métodos. Paciente varón de 75 años fumador activo que presenta de forma brusca 3 episodios de pérdida de consciencia seguido de disartria y hemiparesia izquierda. En urgencias presenta disartria y hemiparesia derecha con recuperación de hemiparesia izquierda. Se realiza TAC multimodal presentando ASPECT 9, aumento de tránsito medio, disminución de flujo y volumen conservado en territorio parietal y temporal posterior derecho. En angioTAC se visualiza Oclusión de carótida interna derecha y estenosis crítica de carótida interna izquierda. Dado presentar clínica carotídea izquierda se decide realizar Trombectomía primaria con angioplastia y stent en Carótida interna izquierda. Tras 8 horas de la angioplastia el paciente presenta empeoramiento neurológico con disminución del nivel de conciencia, depresión respiratoria y crisis Hipertensiva por lo que ingresa en UCI con intubación orotraqueal y medición de presión intracraneal.

Resultados. - TAC craneal precoz presenta Hemorragia occipital y frontal izquierda con Hematoma subdural

bilateral y hemorragia subaracnoidea compatible con SHC. - Doppler Transcraneal y TSA: Stent carotídeo izquierdo permeable con VPS 250 y aumento de VPS hasta 240 en Arteria cerebral media izquierda.

Conclusión. El SHC es una entidad infradiagnosticada siendo el evento más devastador y mortal la hemorragia cerebral secundaria a la hiperperfusión. El hematoma subdural bilateral es una entidad poco frecuente. El paciente al cabo de 1 mes fallece. Subrayamos la importancia de un control estricto de la presión arterial, por ser esto crucial para la prevención y el tratamiento precoz del SHC.

MENINGITIS REUMATOIDEA EN PACIENTE CON SÍNDROME OVERLAP

Lorenzo Barreto, P.¹; Buisán Catevilla, F.J.¹; Zarza Sanz, B.¹; de la Puente Bujidos, C.²; Pérez Trapote, F.¹; Sáez Marín, A.¹; Stiauren Fernández, E.S.¹

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

Objetivos. La meningitis reumatoidea es una rara complicación de la artritis reumatoide que puede manifestarse como un “stroke mimic”.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 63 años en seguimiento por Reumatología por conectivopatía mixta (solapamiento clínico y serológico entre dermatomiositis amiopática, artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico). Ingresa en Neurología por un cuadro de torpeza y acorchamiento de miembros derechos, de predominio crural e inicio brusco. Refería cefalea hemisférica izquierda de 2 semanas de evolución. En la exploración neurológica presentaba hipoestesia para las sensibilidades táctil, algésica y grafestésica en pierna derecha.

Resultados. Se realiza estudio analítico con autoinmunidad positiva (ANAs+, Anti-Ro+, FR+, anti péptido citrulinado +) así como punción lumbar con datos inflamatorios (10 leucocitos mononucleares) y microbiología negativa. Se determinan los anticuerpos anti péptido citrulinado en LCR con positividad en patrón compatible con síntesis intratecal. En la RM craneal se evidenció realce meníngeo fronto-parieto-occipital izquierdo con edema cortical asociado. Se inició tratamiento con Metilprednisolona 1mg/kg IV c/24h que se siguieron de tres bolos de metilprednisolona 125mg c/24h IV y Prednisona 0,5mg/kg VO c/24h posterior. La respuesta fue favorable quedando asintomática en días. Actualmente ha iniciado Rituximab.

Conclusión. Más de la mitad de casos de meningitis reumatoideas se presentan en forma de cefalea y episodios “stroke-like”. Ante un paciente con esta clínica y artritis reumatoide, sobre todo si se acompaña de pleocitosis linfocítica en LCR y realce leptomeníngeo en la resonancia, debemos pensar en esta entidad. En nuestro caso, atípicamente, se ha presentado en el seno del síndrome overlap.

DISTONÍA FOCAL TAREA ESPECÍFICA Y ESPASMO ESOFÁGICO, RELACIÓN CAUSAL O CASUAL

González Terriza, F.J.¹; Vizcaya Gaona, J.A.²; González García, A.M.²; Sierra Gómez, A.²; El Berdei Montero, Y.²; Morán Sánchez, J.C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Sevicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar una paciente con una distonía de la escritura que asocia espasmo esofágico distal.

Material y métodos. Paciente de 34 años que presenta en los últimos 2 años dificultad progresiva para la escritura manual a la que se ha añadido la mecánica, tanto en el móvil como en el teclado. El fenómeno es continuo, diario, y en alguna ocasión ha sentido dolor. Así mismo refiere episodios de atragantamiento, tanto con líquidos como con sólidos, asociado a dolor centrotorácico, prácticamente diarios, durante los cuales la paciente tiene que regurgitar el alimento, y que últimamente le está produciendo anorexia. Como antecedentes familiares tiene una abuela con Parkinson juvenil. En la exploración presenta distonía focal de la mano derecha al escribir manualmente, espontánea, a la copia y al dictado, al dibujar, y de los tres primeros dedos de la misma mano y carpo, al escribir con el móvil y el teclado. Durante dichas tareas no refiere sensación de atragantamiento al ingerir su saliva.

Resultados. Se realiza estudio neurofisiológico normal incluido ENG/EMG y estimulación nerviosa repetitiva, RMN cerebral sin alteraciones, y analítica que incluye autoinmunidad, metabolismo del cobre, anticuerpos onconeuronales, bioquímica, perfil lipídico, férrico, hemo-grama, frotis, coagulación y orina normales.

Conclusión. El espasmo del escribiente es la distonía focal tarea específica más frecuente en el adulto. Su asociación con el espasmo esofágico no ha sido descrita. Dada la infrecuencia de ambas entidades creemos que su asociación es poco probable que sea casual.

FÍSTULA DURAL COMO CAUSA INHABITUAL DE HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA

González Terriza, F.J.¹; González García, A.M.²; Vizcaya Gaona, J.A.²; Sierra Gómez, A.²; Carvalho Monteiro, G.²; Borja Andrés, S.²; López Mesonero, L.²; Ramos-Araque, M.E.²; Velázquez Pérez, J.M.²; Redondo Robles, L.²; Castaño Blázquez, M.A.³; de las Heras García, J.A.³; López Agudelo, O.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Sevicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ³Sevicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar una paciente que acudió a Urgencias con alteración del lenguaje.

Material y métodos. Mujer, 72 años, que presentó alteración brusca para la emisión del lenguaje. A la exploración se apreció una afasia mixta de predominio sensitivo y una hemianopsia homónima derecha, y un soplo sistólico en foco aórtico.

Resultados. Se activó el Código Ictus. En el TAC multimodal se objetivaron dos hemorragias intraparenquimatosas, una frontal y otra temporal izquierdas. Se administró contraste intravenoso, y no se apreció trombosis de senos venosos ni aparentes malformaciones vasculares. Durante su estancia en Urgencias presentó pico febril de 38,1 °C que respondió a la administración de Paracetamol y Metamizol. Se extrajo analítica general con hemograma, bioquímica y coagulación,

sin alteraciones. Ante la sospecha de endocarditis se solicita ecocardiograma urgente, que descartó patología valvular. Para completar el estudio se solicitó arteriografía diagnóstica, que puso en evidencia una fistula dural a vena cortical con drenaje a seno esfenoparietal y reflujo a vena cortical con drenaje a seno sagital superior y a vena basal de Rosenthal, todo ello correspondiente a una fistula dural tipo III. Durante el procedimiento se produjo una disección iatrogénica de arteria carótida interna izquierda, que se trató de forma conservadora. La fistula fue tratada mediante embolización, sin complicaciones.

Conclusión. Las fistulas durales son malformaciones arteriovenosas raras (10%). Las tipo II y III pueden presentarse como hemorragia intraparenquimatosas y son de curso agresivo. La arteriografía es el gold standard para el diagnóstico. En estos casos es necesario el tratamiento urgente, ya sea mediante radiología intervencionista, o intervención neuroquirúrgica.

MENINGOENCEFALITIS POR PARECHOVIRUS UN RARO SIMULADOR DE ENTEROVIRUS. A PROPOSITO DE UN CASO CLÍNICO

Medranda Corral, J.; García García, M.; Martín Ávila, G.; Piquero Fernandez, C.; Escolar Escamilla, E.; Méndez Burgos, A.; Pinel González, A.; Saenz Lafourcade, C.; Urtiaga Valle, S.; Terrero Carpio, R.; Martínez Menéndez, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos. Los Enterovirus y los Parechovirus son virus de tipo RNA pertenecientes a la familia de los Picornaviridae. El primero de ellos es agente etiológico conocido y relativamente frecuente de enfermedad febril y meningitis aséptica en niños más otras afecciones de mayor gravedad como miocarditis y meningoencefalitis con subsecuente retraso en el neurodesarrollo. Los Parechovirus de tipo 1 y 2 más raramente descritos, se han informado de infecciones gastrointestinales y respiratorias leves. No hace mucho se han descrito otros dos subtipos 3 y 4 siendo el primero de ellos vinculado al desarrollo de infección neonatal grave incluyendo la afectación de SNC. La distinción clínica y analítica entre la infección grave por estos dos tipos de virus es prácticamente imposible por lo que la única forma de distinguirlos es la realización de reacción en cadena de polimerasa (PCR) específica para cada virus.

Material y métodos. Caso Clínico: Niña de 2 meses de edad que a los 13 días de nacimiento ingresa a unidad de cuidados intensivos neonatales por presentar cuadro febril y crisis convulsivas prolongadas (status epiléptico), en analítica sanguínea presenta leucocitosis con predominio linfocítico, LCR sin hallazgos relevantes salvo mínima hiperproteínorraquia. En RM craneal se visualiza afectación difusa de sustancia blanca periventricular sugerente de leucoencefalitis.

Resultados. Se realizó PCR viral siendo positivo para infección por Parechovirus. Realizo tratamiento de soporte sintomático y antiepiléptico. Actualmente asintomática en retirada de antiepiléptico. Retraso en el desarrollo del lenguaje.

Conclusión. Ante la sospecha de meningoencefalitis viral en niños se debe incluir a los Parechovirus dentro del diagnóstico diferencial.

NEUROPATÍA COMPRESIVA DEL NERVO INTERÓSEO POSTERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galán, A.²; del Saz Saucedo, P.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El nervio interóseo posterior es rama motora del nervio radial. La neuropatía compresiva del nervio interóseo posterior es infrecuente. Se calcula que representa menos del 0-7% de todos los síndromes periféricos por compresión nerviosa, con una incidencia anual que se estima de 0.003%.

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 73 años que refería dificultad para la extensión de los 2 primeros dedos de la mano derecha, de evolución lentamente progresiva, sin asociar dolor. Antecedente de fractura-luxación de codo derecho. En la exploración neurológica destaca la incapacidad para la extensión de dedos índice y pulgar de la mano derecha. Sensibilidad conservada en todo el miembro.

Resultados. Radiografías y ecografía no mostraron alteraciones relevantes. El estudio electrofisiológico confirmó la sospecha clínica y ayudó a localizar el nivel y el grado de compresión. ENG: Lesión axonal moderada del nervio interóseo posterior derecho. EMG: Signos de denervación en territorio dependiente (músculos extensor propio del índice, extensor común de los dedos y cubital posterior). El síndrome del nervio interóseo posterior (SNIP) clásicamente produce el signo de “finger drop” sin “wrist drop” y una característica desviación radial de la mano a la extensión del puño por debilidad del músculo cubital posterior.

Conclusión. La neuropatía compresiva del nervio interóseo posterior o síndrome del NIP, es una entidad poco frecuente, muchas veces infradiagnosticada, probablemente por la posibilidad de evolución lenta y una sintomatología que puede ser errática en algunos casos. Un diagnóstico precoz y un tratamiento quirúrgico oportuno serán claves de cara a la recuperación y al pronóstico funcional.

SÍNDROME DE ÁPEX ORBITARIO DE INICIO BRUSCO COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UN MENINGIOMA DEL SENO CAVERNOSO

Lorenzo Barreto, P.; Buisán Catevilla, F.J.; Pérez Trapote, F.; Sáez Marín, A.; Stiauren Fernández, E.S.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. El síndrome del ápex orbitario (afectación variable de los pares craneales II, III, IV, VI y V1) puede estar causado por múltiples etiologías inflamatorias, infecciosas, traumáticas, neoplásicas, etc. Describimos la presentación atípica de una paciente con un meningioma del seno cavernoso.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 54 años en seguimiento por Reumatología por policondritis recidivante que acude a urgencias por un cuadro brusco de caída del párpado derecho y disminución de agudeza visual ipsilateral.

Resultados. A la exploración se objetiva AV de 20/40 en el OD con dolor a la movilización ocular pero sin restricciones, diplopía, miosis o enoftalmos. Presenta ptosis palpebral derecha casi completa (Margin Reflex Distance, MRD: 0mm), así como hipoestesia en territorio V1 derecho. Se realiza estudio etiológico en sangre y LCR que fue normal (incluyendo IgG4 y perfil miasténico). También estudio de imagen con angioTC sin anomalías vasculares y RM cerebral donde se visualizaba un meningioma de la pared lateral del seno cavernoso derecho. Dada la localización de la tumoración y la mejoría espontánea en los primeros días de ingreso, se decidió seguir una actitud conservadora con vigilancia clínica. Actualmente persiste únicamente con ptosis palpebral más leve.

Conclusión. La patología tumoral debe descartarse como parte del diagnóstico diferencial del estudio del síndrome del ápex orbitario. La afectación compresiva del III par craneal sin alteración pupilar y con afectación exclusiva del elevador del párpado, además de la presentación súbita del cuadro, constituyen una presentación atípica en nuestro caso.

SÍNDROME DE EAGLE COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Diezma Martín, A.M.; Segundo Rodríguez, J.C.; Comellas Tabar, G.; Sánchez Cano, N.; García Meléndez, D.D.; Quintana Castro, P.; Ruiz Gómez, J.W.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo

Objetivos. El síndrome de Eagle se produce por una elongación de la apófisis estiloides o por mineralización del ligamento estilohioideo o estilomandibular. Es una entidad poco frecuente. Suele cursar con dolores de garganta, dolor facial, de cuello o disfagia. Menos frecuentemente produce eventos isquémicos por compresión carotídea. Sin embargo, este síndrome como causa de trombosis de senos cerebrales por compresión ósea de la vena yugular interna, ha sido descrito raramente, estando descritos escasos casos en la literatura. Lo que resalta lo excepcional del cuadro y el interés del mismo.

Material y métodos. Presentamos un caso clínico de trombosis de senos venosos cerebrales en relación con Síndrome de Eagle y realizamos una revisión bibliográfica al respecto, aportando imágenes.

Resultados. Presentamos el caso de un varón de 22 años sin antecedentes. Acude por presentar un episodio compatible con crisis tónico-clónica generalizada además de cefalea la semana previa. En TAC cerebral aparece ingurgitación de venas corticales parieto-occipitales posteriores. Con RMN se confirma el diagnóstico de trombosis de senos transversos, sigmoide y yugular izquierdos, con transformación hemorrágica leve. El estudio de extensión muestra calcificaciones de ambos ligamentos estilo-hioideos, de hasta 7 cm, en relación con Síndrome de Eagle bilateral. No aparecen otras alteraciones en el estudio como etiología de la trombosis. El tratamiento fue anticoagulación, tras lo cual presentó una evolución satisfactoria hasta quedar asintomático a día de hoy.

Conclusión. En casos de trombosis venosas cerebrales de origen desconocido el síndrome de Eagle ha de tenerse en cuenta como etiología poco frecuente.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ TRAS HEPATITIS E

Guirado Ruiz, P.A.; Carrasco García, M.; Rodríguez Camacho, M.; Barrero Hernández, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos. Presentación de un caso clínico de Síndrome de Guillain Barré tras Hepatitis E.

Material y métodos. Presentación de caso clínico, revisión literatura.

Resultados. Mujer de 63 años sin antecedentes de interés que ingresa a cargo de Enfermedades infecciosas por cuadro febril de hasta 40°C, tinte icterico y coluria. Analíticamente presenta hepatitis con colestasis disociada. Presenta positividad IgM e IgG para Virus de Hepatitis E. Tras este cuadro la paciente vuelve a consultar por alteración de la marcha y debilidad progresiva de miembros inferiores. A la exploración destaca debilidad 4/5 en miembros inferiores y arreflexia. Se comienza tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días, con mejoría posterior del déficit neurológico. Se solicita EMG donde se confirma polirradiculoneuropatía en grado moderado. El estudio en LCR fue normal. En sangre se determinaron anticuerpos antigangliósidos, negativos. La evolución del cuadro clínico fue favorable.

Conclusión. Estudios recientes sugieren que la infección por Virus de la Hepatitis E puede inducir Síndrome de Guillain Barré mediante mecanismos de daño neuronal directo. En otras ocasiones la positividad de anticuerpos antigangliósidos en síndrome de Guillain Barré en el contexto de Hepatitis E sugiere que la infección puede desencadenar el cuadro activando respuesta autoinmune. El tratamiento no difiere de cualquier otra forma de Guillain Barré. Actualmente se estudia si es útil el empleo de terapia antiviral.

SÍNDROME DE RECHAZO GENERALIZADO: NO SE DIAGNOSTICA LO QUE NO SE PIENSA

García Ruiz, M.; Palliotti, L.; Sánchez Boyero, M.; Portocarrero Sánchez, L.; Alcalá Ramírez del Puerto, J.M.; Gómez Mayordomo, V.A.; García-Ramos García, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. - Describir un caso clínico de una patología infrecuente pero de creciente reconocimiento diagnóstico. - Destacar el potencial buen pronóstico de los pacientes afectados en relación con el manejo multidisciplinar de dicha patología.

Material y métodos. El síndrome de rechazo generalizado es una enfermedad caracterizada por el rechazo a comer, caminar, hablar, autocuidarse y recibir ayuda, que afecta principalmente a pacientes pediátricos. Se trata de un trastorno de origen funcional que suele asentarse sobre una personalidad perfeccionista, habitualmente con un desencadenante estresante, y que requiere un manejo multidisciplinar, asociándose la rapidez en la intervención a un mejor pronóstico. Presentamos el caso de un paciente de 22 años que, en relación con ansiedad derivada del inicio de estudios universitarios, presenta un cuadro de distonía cervicolingual y trastornos paroxísticos no epilépticos, ambas de probable origen funcional. Poco después desarrolla

un cuadro de rechazo a la ingesta y al autocuidado, así como un mutismo brusco, requiriendo ingreso hospitalario en Psiquiatría.

Resultados. Se realiza un estudio etiológico extenso, incluyendo análisis de sangre y líquido cefalorraquídeo, neuroimagen, vídeo-electroencefalograma y panel genético, sin hallazgos relevantes. En base al diagnóstico de síndrome de rechazo generalizado, se inicia terapia multidisciplinar, con respuesta progresiva. A los 3 años del diagnóstico, el paciente se encuentra sin tratamiento, con trabajo estable y relaciones personales satisfactorias.

Conclusión. - El síndrome de rechazo generalizado es una enfermedad infrecuente pero potencialmente grave, que requiere un amplio diagnóstico diferencial. - El inicio precoz de la terapia multidisciplinar implica un mejor pronóstico, por lo que requiere un alto índice de sospecha.

TROMBOSIS SÉPTICA DEL SENO CAVERNOSO SECUNDARIA A EXTRACCIÓN MOLAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.¹; Riveira Rodríguez, C.¹; Clavera de la Gándara, B.¹; Arés Luque, A.¹; Durán Borrella, Ó.¹; García-Tuñón Villaluenga, L.²; Fernández López, J.F.¹; González Feito, P.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de León; ²Sección de Neurociencias. Hospital de León

Objetivos. Exponer el curioso caso de una trombosis séptica del seno cavernoso tras un proceso odontogénico a pesar de antibioterapia.

Material y métodos. Mujer de 58 años, antecedentes de dislipemia y artritis reumatoide, que consulta por dolor a nivel de maxilar superior y edema periorbitario bilateral secundario a la extracción de segundo molar derecho una semana antes. No fiebre ni sensación distérmica, a tratamiento con Cefuroxima desde la intervención. Exploración: dolor intenso a la palpación en ambas órbitas, edema periorbitario bilateral y en maxilar superior bilateral, con conservación de movimientos oculares. Proptosis ocular izquierda. Secreción purulenta a nivel de la extracción (hemiarcada superior). Resto de exploración neurológica sin alteraciones. Analítica: 17.000 leucocitos. Hemoglobina 9.1. Resto normal. TC craneal: hallazgos de trombosis de vena oftálmica superior izquierda y trombosis de seno cavernoso izquierdo.

Resultados. Ante el diagnóstico presentado, se interconsulta a cirugía maxilofacial, con drenaje de la secreción purulenta del maxilar superior. Se comienza con anticoagulación y antibioterapia de amplio espectro: Ceftriaxona + Vancomicina + Metronidazol.

Conclusión. La trombosis séptica del seno cavernoso es una entidad poco habitual, que se debe sospechar tras procesos odontogénicos, incluso ante tratamiento con antibioterapia tras los mismos, dado que esta complicación puede sobrevenir pudiendo afectar a los pares craneales que discurren por el seno cavernoso, así como a la carótida interna. Es por ello que es preciso valorar esta patología ante dolor, exoftalmia, oftalmoplejia, edema de papila o fiebre, confirmar el diagnóstico con neuroimagen y tratar precozmente con antibioterapia y anticoagulación, por su elevada morbimortalidad.

RESPUESTA A PEMBROLIZUMAB EN PACIENTE CON LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA TRAS TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA

Madera Fernández, J.¹; García Hernández, A.¹; Rodríguez Rodríguez, E.M.¹; Ortega Valín, F.¹; Cortés Vázquez, M.Á.²; Bermúdez Rodríguez, M.A.²; Marco de Lucas, E.³; Manrique Arregui, L.¹; Gallo Valentín, D.¹; González Quintanilla, V.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección oportunista del sistema nervioso central causada por el virus JC, favorecida por estados de inmunodeficiencia. Presentamos un caso de LMP post-trasplante de médula ósea y su respuesta a pembrolizumab. **Material y métodos.** Mujer de 54 años con síndrome mielodisplásico tratado con trasplante alogénico de médula ósea. Como complicaciones presentó una enfermedad injerto contra huésped (EICH) cutánea y pulmonar, por la que recibía tratamiento con prednisona (dosis máxima: 20mg). Las cifras de CD4 se normalizaron a partir del 6º mes. Veintiún meses después, inicia clínica de dificultad para realizar tareas automatizadas como conducir o escribir y desorientación derecha-izquierda. En la exploración se objetivó una leve agrafia y apraxia ideomotora. La RM cerebral mostró una afectación asimétrica de la sustancia blanca biparietal que sugería LMP. La determinación de virus JC en sangre fue positiva, confirmando LMP mediante biopsia.

Resultados. La evolución fue rápidamente progresiva, tanto clínica como radiológicamente, decidiéndose iniciar tratamiento con pembrolizumab. Fue suspendido tras la primera dosis por aparición de una hepatitis inmunomediada y empeoramiento del EICH cutáneo. Sin embargo, la evolución neurológica fue positiva con mejoría clínica y la RM a los 3 meses mostró una estabilización de las lesiones.

Conclusión. La LMP es una complicación infrecuente pero mortal en pacientes sometidos a trasplante hematopoyético. Su aparición tardía, a pesar de cifras normales de CD4, podría estar en relación con una disminución de la respuesta celular T dependiente. Fármacos inhibidores de PD-1 como el pembrolizumab podrían ayudar a su control, mediante reactivación inmunitaria.

Neurología General P6

HIDATIDOSIS VERTEBRAL: UNA CAUSA RARA DE COMPRESIÓN MEDULAR.

Barbero Jiménez, D.E.; Celi Celi, J.; Hernández Ramírez, M.R.; López-Zuazo Arca, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. La hidatidosis vertebral (HV) es un subtipo de hidatidosis muy poco frecuente (2%), alcanzando en el 18% de los casos un compromiso medular secundario. Nuestro objetivo es poner de manifiesto dicha patología con afectación medular a través de 2 casos en distinto punto de progresión.

Material y métodos. Exponemos 2 casos de HV con afectación medular y una breve revisión de la literatura.

Resultados. Caso 1: Varón, 76 años, con cervicodorsalgia progresiva desde 1 año, asociado paraparesia por mielopatía secundaria a masa vertebral con destrucción de vertebrales dorsales. Se descartó proceso tumoral con cultivo negativo para bacterias, obteniendo serología positiva para *Equinococcus*. No se objetivó ningún quiste a otro nivel. Caso 2: Varón, 48 años, que presenta hidatidosis diseminada (pulmonar, hepático) comienza con cuadro de paraparesia progresiva secundaria mielopatía dorsal debido a HV. A lo largo de su evolución durante 20 años tuvo tres recidivas requiriendo siempre tratamiento quirúrgico urgente

Conclusión. La hidatidosis vertebral debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de compresión medular. Presentamos un caso al comienzo del diagnóstico, sin encontrar otros focos de hidatidosis manteniéndose asintomático tras la cirugía y otro en el que la HV apareció años después tras diagnóstico de hidatidosis diseminada con múltiples complicaciones manteniendo una paraparesia incapacitante. La descompresión quirúrgica es el tratamiento de elección aunque se suele asociar tratamiento médico, sin embargo, debido a la naturaleza invasiva de la enfermedad rara vez se alcanza la curación. A pesar de los tratamientos suele tener una alta recurrencia con empeoramiento del cuadro neurológico y pobre pronóstico a largo plazo.

ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA: SERIE DE TRES CASOS CLÍNICOS

Ivanovski, T.; Figuerola Roig, A.; Villalonga Massuti, A.; Ripoll Calafat, A.; Espino Ibáñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos. La enfermedad de Moya-Moya es una enfermedad cerebrovascular infrecuente, de etiología desconocida, caracterizada por estenosis crónica y progresiva de la arteria carótida interna (ACI) y sus ramas principales. El objetivo del estudio es describir las características clínicas, hallazgos de imagen, tratamiento, así como evolución de 3 pacientes con enfermedad de Moya-Moya.

Material y métodos. Estudio descriptivo de 3 casos con enfermedad de Moya-Moya, estudiados y seguidos en nuestro servicio.

Resultados. Se presentan 3 casos de raza caucásica, dos mujeres y un varón, edad al diagnóstico de 42, 62 años y 52 años respectivamente. Dos de los pacientes presentaron episodios sugestivos de ataques isquémicos transitorios (AIT) previamente a desarrollar infarto cerebral establecido. Todos los casos presentaban puntuación baja en la escala NIHSS al ingreso. Una paciente además asociaba cefalea intensa. Los tres pacientes presentaban afectación bilateral de las ACI y/o sus ramas principales. Un paciente presentaba además oclusión de la arteria vertebral derecha. Los tres casos fueron sometidos a tratamiento quirúrgico mediante bypass directo, con evolución favorable en dos de los pacientes,

sin embargo una paciente falleció en el postoperatorio inmediato debido a infarto hemisférico derecho maligno.

Conclusión. La enfermedad de Moya-Moya supone causa inhabitual de enfermedad cerebrovascular que suele ocurrir en edad más joven. El AIT es comúnmente la primera manifestación clínica en adultos. Es imprescindible diagnóstico temprano para manejo adecuado de los pacientes. El tratamiento quirúrgico, aunque no exento de complicaciones, probablemente reduce el riesgo de futuros eventos vasculares y mejora el pronóstico a largo plazo.

DETERIORO COGNITIVO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO POR MENINGOENCEFALITIS POR STAPHYLOCOCCUS HAEMOLYTICUS

López Gata, L.; Morales Bacas, E.; Bermejo Casado, I.; Moreno Pulido, S.; Duque Holguera, M.; Romero Cantero, V.; Portilla Cuenca, J.C.; Martínez Acevedo, M.; García Gorostiaga, I.; Falcón García, A.M.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos. Bajo el término deterioro cognitivo rápidamente progresivo (DCRP) se incluyen múltiples condiciones neurológicas que se desarrollan de forma subaguda, o raramente de forma aguda, en días. Constituyen un reto diagnóstico, siendo fundamental evaluar sin demora al paciente, ya que puede tener una afección tratable. Presentamos el que, en nuestro conocimiento, es el primer caso de DCRP secundario a meningoencefalitis por *Staphylococcus haemolyticus*, un germen que forma parte de la microbiota normal de piel y mucosas.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Mujer de 88 años diabética y dislipémica, con infecciones del tracto urinario en los últimos meses. Ingresó por DCRP, presentando desde las semanas previas confusión, alucinaciones visuales y alteración de la marcha. En su examen destacaba un estado de bradipsiquia con desorientación e inatención. El estudio RMN cerebral fue anodino. El EEG mostró datos de encefalopatía leve al inicio con empeoramiento progresivo durante el ingreso. El estudio analítico fue normal, los hemocultivos y urocultivos negativos. Se realizó punción lumbar que mostraba líquido de aspecto claro y transparente, sin pleocitosis, con hiperproteinorraquia y glucorraquia normal. El estudio microbiológico del líquido cefalorraquídeo fue positivo para *Staphylococcus haemolyticus*. La paciente completó tratamiento con linezolid durante 14 días con mejoría clínica progresiva, hasta su situación basal.

Conclusión. La infección por *Staphylococcus haemolyticus* se asocia a bacteriemia, endocarditis, infecciones del tracto urinario y osteomielitis, siendo muy infrecuente la meningoencefalitis y aún más rara la presentación como DCRP. Presenta alto índice de resistencia a antimicrobianos aunque, con tratamiento dirigido, el pronóstico suele ser favorable.

HIPOMAGNESEMIA: ¿IMITADOR O CAUSA DE ICTUS?

Bargay Pizarro, E.; Díaz Navarro, R.; Jiménez Martínez, C.; Tur Campos, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos. El Magnesio (Mg) es un electrolito abundante en el organismo, juega un papel fundamental en numerosas funciones celulares incluidas la función endotelial, la agregación plaquetaria y la reactividad vascular. Su déficit puede originar manifestaciones neurológicas. Describimos 4 casos en los que la hipomagnesemia podría haber tenido una relación en la etiopatogenia de la enfermedad cerebrovascular aguda.

Material y métodos. Cuatro pacientes ingresaron en Neurología entre diciembre de 2019 y enero de 2021 por sospecha de ictus isquémico en los que se detectó un déficit de Mg. Describimos los hallazgos radiológicos, analíticos y la evolución clínica.

Resultados. Las 4 pacientes fueron mujeres de 60 años de media, con clínica sugestiva de ictus isquémico. 3 de ellos con posible afectación de ACM izquierda y 1 de territorio vertebro-basilar. La mediana de NIHSS basal fue de 9 puntos y al alta de 1. La mRS a los 3 meses fue menor o igual a 1. En 2 casos se confirmó un infarto cerebral. Las 4 precisaron reposición de magnesio por déficit grave. Ninguna recibió tratamiento de reperfusión y la evolución neurológica fue favorable en todas tras la mejoría de los niveles de Mg. Se realizó un estudio etiológico amplio que descartó otros diagnósticos.

Conclusión. El Mg podría ser un ion fundamental en la fase aguda del ictus isquémico dada su implicación en el flujo cerebral, a pesar de estar descrito como causa de “stroke mimics”. La detección precoz de hipomagnesemia, incluyendo este electrolito en la analítica inicial, podría mejorar el pronóstico de estos pacientes.

LA UTILIDAD DE LA INSPECCIÓN Y LA PERCUSIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DE LA CEFALEA

González Terriza, F.J.¹; González García, A.M.²; Vizcaya Gaona, J.A.²; Sierra Gómez, A.²; Alañá García, M.²; El Berdei Montero, Y.²; Morán Sánchez, J.C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar el caso de un paciente con mieloma múltiple, que presentó cefalea secundaria a lesión craneal.

Material y métodos. Paciente de 62 años con mieloma múltiple que no ha respondido a 5 líneas de tratamiento, con lesiones óseas en calota, destacando una lesión que produce una deformidad craneal. El paciente presenta una cefalea localizada en la zona de dicha lesión. A la exploración no se encuentran otros hallazgos relevantes. La percusión no es dolorosa.

Resultados. Se realiza RMN cerebral en la que se describen innumerables lesiones infiltrativas en calota, y una lesión que rompe la cortical y afecta a partes blandas, protruyendo discretamente hacia cavidad endocraneal. Por tanto, se trata de una masa extradural.

Conclusión. En este caso tanto la inspección como la palpación, nos ayudan a valorar la masa como extradural, por lo que creemos fundamental realizar exploraciones físicas completas de la calota craneal, tanto inspección, palpación, auscultación y percusión.

MIOPATÍA INFLAMATORIA Y TRASTORNO DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR ACOMPAÑADO DE MIOCARDITIS SECUNDARIO A INMUNOTERAPIA CON PEMBROLIZUMAB

Zunzunegui Arroyo, P.; Criado Antón, A.; López López, B.; Molina Gil, J.; Reguera Acuña, A.; Vergas Mendoza, A.K.; Díaz Castela, M.; González Velasco, G.; Fernández Vega, I.; Carbajal García, P.; Amorín Díaz, M.; Heres Brück, S.; Morís de la Tassa, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. Los inhibidores de los puntos de control inmunitario (IPCI) se han relacionado con efectos secundarios sobre el sistema nervioso periférico. Presentamos el caso de una paciente a tratamiento con IPCI con afectación muscular y de la unión neuromuscular.

Material y métodos. Mujer de 47 años con timoma estadio IV a tratamiento con pembrolizumab. Tras la segunda administración comienza con diplopia binocular, síntomas bulbares y disnea. En la exploración predomina una oftalmoplejía compleja, ptosis palpebral derecha, disartria y disfagia.

Resultados. Presentaba elevación de enzimas musculares (CK: 1117 U/L) y cardíacos (TrpT: 352 ng/L), presencia de anticuerpos antiRACH (1,08 nmol/L). El estudio neurofisiológico evidenció potenciales de características miopáticas y jitter aumentados. La biopsia muscular demostró infiltrados inflamatorios. Se iniciaron esteroides y piridostigmina, asociados a inmunoglobulinas endovenosas y recambio plasmático con estabilización clínica.

Conclusión. El creciente uso de IPCI en patología oncológica está dando lugar a trastornos autoinmunes con afectación compleja del sistema nervioso. Es importante su identificación temprana para su tratamiento precoz.

NEUROPATÍA DEL III NERVO CRANEAL IZQUIERDO DE CAUSA HERPÉTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.¹; Vidal de Francisco, D.¹; Rodríguez Martínez, E.¹; Durán Borrellá, Ó.¹; García-Tuñón Villaluenga, L.¹; García Morán, A.M.²; Fernández Bermúdez, M.J.¹; Antolín Pérez, C.¹; Fernández López, J.F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de León; ²Servicio de Geriátrica. Hospital de León

Objetivos. Exponer el curioso caso de una paresia del tercer par craneal completa debido a un Herpes Zóster con afección de V1, así como mostrar las imágenes y las lesiones presentadas por la paciente en su debut.

Material y métodos. Paciente de 62 años con antecedente de artritis reumatoide, que 24h después de ser diagnosticada de Herpes Zóster en región V1 izquierda por dolor frontal izquierdo y lesiones compatibles, y habiéndose descartado afección ocular por parte de Oftalmología, comienza con ptosis y diplopia al levantar el párpado con ayuda externa (se aportarán imágenes). No cefalea, síndrome meníngeo ni otra clínica asociada. Exploración: muy buen estado general, lesiones costrosas a nivel frontal izquierdo, afectación de III nervio craneal izquierdo con ptosis completa y respeto

pupilar; conserva leve grado de movimiento en supra, infra y aducción. Abducción conservada. Reflejos rotulianos vivos, reflejos cutáneo-plantares flexores, resto normal. Leve hipoestesia algésica V1 izquierda. Pruebas complementarias: Analíticas normales. TC sin patología aguda. RMN craneal: sin alteraciones. Punción lumbar: pendiente.

Resultados. Ante sospecha de afectación de III nervio craneal izquierda, precedida de V1 izquierdo, probablemente herpética, se inicia tratamiento con Aciclovir intravenoso.

Conclusión. La neuropatía del III par craneal debido al VVZ es una causa rara pero que es preciso tener en cuenta ante una oftalmoparesia precedida por aparición de lesiones típicas en la primera rama del trigémino. Es preciso realizar una Resonancia Magnética Craneal para descartar afectación del seno cavernoso u otra patología compresiva del mismo.

CRÓNICA DE UNA BACTERIA ANUNCIADA: TUBERCULOSIS EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Jiménez Jara, E.¹; Espinosa Rueda, J.¹; Ballesta Martínez, S.¹; Rodríguez Montolio, J.¹; Matovelle Ochoa, P.J.²; Cobos Domínguez, M.²; Almeida Zurita, P.M.¹; Cheli Gracia, D.¹; Martín Alemán, Y.¹; Muñoz Farjas, E.¹; Solanas Letosa, E.¹; Olmos Francisco, E.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La tuberculosis meníngea es un problema infrecuente en países desarrollados, generalmente debido a una reactivación postprimaria facilitada por inmunodeficiencia celular, y de potencial difícil abordaje.

Material y métodos. Varón de 40 años, natural de Rumanía, que consulta repetidas veces en Urgencias por cefalea holocraneal, motivando una de ellas su ingreso en Medicina Interna por pico febril y dándose de alta tras estudio exhaustivo con punción lumbar (PL), serologías, TC craneal y RM normales. Tres semanas después reingresa en Neurología presentando diplopía horizontal a la dextroversión, rigidez nuchal y anorexia.

Resultados. Una primera PL muestra presión de apertura de 2 cmH₂O y citobioquímica normal, sospechándose hipotensión licuoral. La segunda reveló una presión de 21 cmH₂O y una pleocitosis mononuclear que en dos estudios posteriores viró a mixta junto con progresiva hiperproteínorrea y ADA de 10 U/L, siendo todas las muestras negativas a un estudio microbiológico extenso. Se inició tratamiento antibiótico, antifúngico y tuberculostático. Tras un TC y RM normales iniciales se repite RM tras hemiparesia izquierda brusca que objetiva hiperintensidad capsular contralateral en difusión y realce de cisternas basales. El empeoramiento del nivel de consciencia con aparición de hidrocefalia precisó derivación ventricular en dos ocasiones, siendo una biopsia meníngea ciega durante la segunda intervención la que otorga el diagnóstico por PCR y cultivo.

Conclusión. La meningitis tuberculosa es una enfermedad grave cuyo pronóstico depende de la edad y el nivel de consciencia al inicio del tratamiento, cuya administración precoz debe valorarse en caso de alta sospecha dadas las limitaciones y lentitud de los medios diagnósticos.

INMUNOGLOBULINAS ENDOVENOSAS COMO TRATAMIENTO AGUDO DE LA POLINEUROPATÍA POR EL SÍNDROME DE SJÖGREN

González García, A.M.; Sierra Gómez, A.; González Terriza, F.J.; Vizcaya Gaona, J.A.; Borja Andrés, S.; López Agudelo, O.A.; López Mesonero, L.; Redondo Robles, L.; Ramos Araque, M.E.; Velázquez Pérez, J.M.; Carvalho Monteiro, G.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Considerar el tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas como parte del tratamiento agudo de la polineuropatía sensitivomotora como manifestación neurológica del síndrome de Sjögren.

Material y métodos. Describimos un caso poco frecuente de polineuropatía sensitivomotora como debut del síndrome de Sjögren en un varón de 55 años. Presentó parestesias en las cuatro extremidades, inicialmente en miembros inferiores y posteriormente en los superiores, junto con paresia de distal e hipoestesia de las mismas. En la exploración neurológica se evidenció paresia de los grupos musculares distales de los cuatro miembros, hipoestesia C7, C8 y L5 bilateral, REM aquileos y patelares disminuidos y marcha en estepaje.

Resultados. Primero, se realizaron TC cerebral, punción lumbar y serologías, sin encontrar hallazgos relevantes y una TC toraco-abdomino-pélvica que descartó patología tumoral. Posteriormente, la RM de columna solo evidenció espondiloartrosis difusa. La elevación de reactantes de fase aguda (PCR 15 mg/L y VSG 100 mm) junto con el desconocimiento del síndrome de Sjögren subyacente, hizo que se decidiera administrar inmunoglobulinas endovenosas empíricamente, presentando importante mejoría clínica y detención de la progresión de la sintomatología. Posteriormente, se continuó el estudio del paciente, objetivando anemia de trastornos crónicos, presencia de anticuerpos anti-RO y un estudio neurofisiológico compatible con polineuropatía sensitivomotora, axonal y desmielinizante, de intensidad leve-moderada en todos los miembros. Finalmente, en el interrogatorio dirigido, el paciente refirió xerostomía y artralgias de meses de evolución.

Conclusión. Actualmente, las inmunoglobulinas están reservadas para casos refractarios al tratamiento corticoideo. No obstante, su administración en el momento agudo de esta patología puede ser una opción terapéutica con buenas respuestas.

LESIÓN DEL NERVO TIBIAL POSTERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO PECULIAR

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galán, A.²; Carmona Moreno, B.²; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. El atrapamiento del nervio tibial posterior a nivel del hueco poplíteo es una localización poco frecuente. Las causas más frecuentes son traumáticas o por masas que comprimen el nervio.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 64 años, que ingresó por infección por COVID-19 y que como complicaciones en este contexto presentó TEP. Durante su estancia hospitalaria el paciente presenta edema en miembro inferior izquierdo, enrojecimiento, aumento de temperatura y del diámetro circunferencial respecto a miembro contralateral y dolor en reposo que aumenta notablemente al intentar caminar (sobre todo en dorsiflexión del pie). Además el paciente reporta sensación de hormigueo y adormecimiento junto con debilidad de miembro inferior izquierdo.

Resultados. A la exploración destaca debilidad de los músculos flexores del pie e imposibilidad para la marcha de puntillas. Reflejo aquileo izquierdo abolido. Eco-doppler de miembro inferior izquierdo confirma el diagnóstico de sospecha de trombosis venosa profunda. ENG: Compromiso axonal moderado-severo del nervio tibial posterior izquierdo, probablemente residual por edema en zona poplíteo tras TVP. El dato clínico diferencial de esta lesión es la paresia de la flexión plantar y de la inversión del pie, ausentes en el síndrome del túnel del tarso. La debilidad del músculo tibial posterior (inversor plantar) la diferencia de una radiculopatía S1.

Conclusión. La neuropatía compresiva del nervio tibial posterior a nivel de la pierna es una entidad poco frecuente. Debe realizarse una exploración clínica minuciosa, con apoyo de pruebas complementarias, para un adecuado diagnóstico clínico y diferencial con lesión del nervio ciático común, plexopatía lumbosacra o radiculopatía.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE NOONAN EN EL ADULTO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Gómez López, T.¹; Díaz Marín, C.¹; Vaamonde Esteban, Y.¹; Guevara Dalrymple, N.¹; Moliner Castellano, S.¹; Serrano Serrano, B.²; Elvira Soler, E.¹; Ros Arlanzon, P.¹; Aledo, C.¹; Sánchez Pérez, R.M.¹; Beltrán Blasco, I.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; ²Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos. Considerar el síndrome de Noonan como una posibilidad diagnóstica ante algunos síntomas neurológicos en el adulto.

Material y métodos. Se revisa un caso clínico, mujer de 59 años, remitida a la consulta de enfermedades neuromusculares por ortopnea. Se detalla el estudio realizado y la literatura al respecto.

Resultados. Había consultado previamente por quejas mnésicas sin deterioro cognitivo y por síntomas sensitivo-motores hemicorporales. Unos 10 años antes comenzó a tener disnea de esfuerzo de intensidad creciente y ortopnea. Además de esto, tenía disfagia para líquidos e inestabilidad de la marcha y RGE (confirmado por PHmetria). Las repetidas pruebas de imagen (RM), neurofisiológicas (EMG) y analíticas (CK, anticuerpos anti R ACHO y otros) no ofrecieron resultados concluyentes. Ante la sospecha de un síndrome miasténico, se realizó un estudio genético amplio con hallazgo de mutación c.794G>A (p.R265Q) en el gen PTPN11 asociado a síndrome de Noonan. La hija de la paciente, con sintomatología leve, también era portadora de dicha mutación.

Conclusión. El síndrome de Noonan es una enfermedad de origen genético con herencia autosómica dominante cuya causa son mutaciones en genes que codifican proteínas de la vía de señalización de las RAS-MAPKinasas. Tiene una gran heterogeneidad clínica, y las formas leves pueden no llegar a ser diagnosticado hasta la edad adulta. A pesar de tener alteraciones morfológicas características, podemos no reparar en ellas si son leves y si no se piensa en la posibilidad de esta patología.

MENINGITIS TUBERCULOSA: LA IMPORTANCIA DE LA NEUROIMAGEN

Gil Luque, S.; Echavarría Íñiguez, A.; Madrigal Lkhov, E.; Sánchez Chillón, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos. Niña de 4 años con desarrollo psicomotor normal, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Padre diagnosticado TBC pulmonar 6 meses antes, la paciente no recibió profilaxis. Presenta cuadro febril de 3 semanas de evolución con predominio vespertino, asociando vómitos, dolor abdominal y cefalea intermitentes. Posteriormente bradipsiquia, dificultad para la vocalización, torpeza motora y marcada astenia. Las horas previas al ingreso varios episodios de desconexión del medio con mirada perdida y rigidez de las extremidades de segundos de duración con somnolencia posterior. En la exploración se objetiva un Glasgow 11-12, fluctuante. Apertura ocular espontánea, sin fijar ni seguir con la mirada. Emite sonidos incomprensibles. Localiza el dolor. Paresia de extremidad superior izquierda.

Material y métodos. En el estudio de Neuroimagen realizado (TC y RM con contraste) se objetivan algunas de las características radiológicas más representativas de la meningitis tuberculosa: dilatación del sistema ventricular, realce leptomeníngeo en tronco del encéfalo y el trayecto cisternal de múltiples pares craneales, componente inflamatorio en torno a segmento M1 de ambas ACM e infartos bilaterales en ganglios basales y corticales.

Resultados. El estudio microbiológico (LCR y jugo gástrico) confirma el diagnóstico de meningoencefalitis tuberculosa. Tras el tratamiento tuberculostático, mejoría del estado general y del nivel de alerta, persistiendo el déficit motor hemicorporal izquierdo.

Conclusión. La meningitis tuberculosa representa el 1% de las TBC totales y aproximadamente un 5% de las TBC extrapulmonares, siendo más común en pacientes pediátricos o inmunodeprimidos. En países desarrollados la prevalencia de la TBC ha disminuido drásticamente en las últimas décadas, siendo la meningitis tuberculosa un diagnóstico excepcional.

SÍNDROME DE PERSONA EN BARRIL ASOCIADO A ICTUS BIHEMISFÉRICO ATEROTROMBÓTICO DE MECANISMO DUAL: HEMODINÁMICO Y EMBÓLICO

Muñoz García, M.I.; Martín Jiménez, P.; Seoane Fernández, D.; Roca Rodríguez, L.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Martínez Salio, A.; Ostos Moliz, F.; Calleja Castaño, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. El síndrome de persona en barril (SPB, diplegia braquial proximal) se asocia a ictus en territorios frontera bilateral ACA-ACM a través de un mecanismo hemodinámico tras un bajo gasto cardíaco, hipovolemia significativa. Los ictus en territorios frontera unilaterales se asocian a estenosis carotídea severas.

Material y métodos. Presentamos un paciente con síndrome persona en barril por afectación carotídea severa bilateral.

Resultados. Varón de 85 años con antecedentes de FRCV, con mRS 0 que acude a urgencias por clínica de debilidad bbraquial de inicio al despertar. A la exploración se observa paresia asimétrica (I>D) de ambos MMSS de predominio proximal, con conservación de fuerza a nivel de MMII sin datos de otra focalidad neurológica. Se realiza una RMN medular cervical inicial y a las 48h que descartan lesión isquémica o mielopatía compresiva. Se realiza AngioTC en el que se observa oclusión de la ACI izquierda con estenosis severa (80-90%) de la ACI derecha y en la RMN craneal se confirma ictus bihemisférico que incluye territorio frontera ACA-ACM y territorios de la ACM posteriores a nivel bilateral. Evolutivamente el paciente presenta mejoría de la debilidad del MSD, manteniendo la plejía en MSI. Se decide realizar endarterectomía carotídea derecha, tras decisión conjunta con C. Vascular.

Conclusión. La afectación de corteza motora primaria en territorios frontera afecta predominantemente a las fibras que se encargan de la musculatura proximal de miembros superiores, lo que genera el SPB si se produce un ictus bihemisférico. En este paciente el mecanismo es probablemente dual (hemodinámico y embólico), sin un claro desencadenante hipovolémico.

PARÁLISIS DEL NERVO HIPOGLOSO COMO MANIFESTACIÓN ÚNICA DE UNA ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE PIROFOSFATO CÁLCICO DE LA UNIÓN CRÁNEO-CERVICAL

Molina Gil, J.¹; López López, B.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Criado Antón, A.¹; Reguera Acuña, A.¹; González Velasco, G.¹; González Fernández, L.¹; Fernández Díaz, Á.²; García-Cabo Fernández, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ²Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo

Objetivos. Dar a conocer la enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico (EDPC) como una causa inhabitual de una entidad poco frecuente y de etiología diversa como es la parálisis del nervio hipogloso (NH).

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 80 años sin antecedentes de interés que consulta por un cuadro progresivo de dificultad para la masticación, disartria y dolor hemicraneal derecho. En la exploración se objetivó una paresia del NH derecho, con atrofia hemilengual y fasciculaciones.

Resultados. Dentro del estudio etiológico se solicitaron: analítica, serologías, autoinmunidad y estudio Doppler de troncos supraaórticos y transcraneal, que fueron normales. La RM craneal detectó una masa fibrótica-inflamatoria alrededor de la apófisis odontoides con extensión al agujero condíleo derecho, comprometiendo la salida del NH. Posteriormente la TC cráneo-cervical con contraste

constató la presencia de calcificaciones en los ligamentos periodontales, imagen compatible con condrocalcinosis como causante de la clínica de la paciente.

Conclusión. Los síntomas de presentación más frecuentes de la EDPC de la unión cráneo-cervical son la cervicalgia y las parestesias en extremidades, no habiéndose descrito previamente una parálisis aislada del NH como única manifestación. Dadas las complejas relaciones anatómicas del NH, el estudio de su patología debe incluir una amplia batería de pruebas que descarten patología diversa.

Neurología General P7

LINFOHISTIOCIDIOSIS HEMOFAGOCÍTICA RECURRENTE CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y BUENA RESPUESTA A TRATAMIENTO CRÓNICO CON ANAKINRA

Guerra Hiraldo, J.D.¹; Domínguez Mayoral, A.²; Sánchez Fernández, F.¹; Fuerte Hortigón, A.¹; Navarro Mascarell, G.¹

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

Objetivos. La linfocitosis hemofagocítica (LHH) es una enfermedad autoinmune con mal pronóstico, caracterizada por una inflamación descontrolada inducida por una mala función de las células Natural Killer y de los linfocitos T citotóxicos. La afectación del sistema nervioso central (SNC) es rara y cuando ocurre empeora el pronóstico. Diferentes fármacos (corticoides, Inmunoglobulinas o etopósido) han sido utilizados con pobres resultados. Reportamos el primer caso clínico de LHH con afectación de SNC y buena respuesta a Anakinra, un antagonista del receptor IL-1.

Material y métodos. Reportamos un caso clínico de LHH con afectación del SNC y buena respuesta a Anakinra.

Resultados. Varón 43 años con historia de fiebre recurrente en los últimos dos años, astenia y pérdida de peso. Ingresa en planta para estudio de fiebre de origen desconocido asociado a paresia progresiva de hemicuero izquierdo, episodios de desorientación y varios episodios compatibles con crisis epiléptica generalizada tónico-clónica. En pruebas de imagen seriadas se observa gran masa heterogénea hemisférica derecha en crecimiento. En estudios de laboratorio y biopsias no se aísla agente infeccioso. El paciente cumple criterios diagnósticos de LHH. (HLH-2004 criteria). Es refractario a tratamiento con corticoides se pauta Anakinra logrando estabilización clínico-radiológica durante un seguimiento de 6 años.

Conclusión. La LHH es una patología con una elevada morbilidad siendo probablemente infradiagnosticada. En un 10% de los casos hay afectación de SNC. Un diagnóstico temprano podría suponer un incremento en la eficacia terapéutica y mejorar el pronóstico de estos pacientes. En este sentido Anakinra podría ser un tratamiento efectivo incluso cuando se afecta el SNC.

STROKE MIMIC COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA EN PACIENTE VIH POSITIVO

Sánchez Boyero, M.J.; Portocarrero Sánchez, L.; Lara González, M.; Hidalgo Valverde, B.; Egido, J.; Simal Hernández, P.; Gómez-Escalonilla Escobar, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Los stroke mimics representan un 20-25% de los cuadros evaluados inicialmente como ictus agudo. Dentro de ellos la purpura trombocitopenia trombótica (PTT) es una entidad rara, cuyo reconocimiento es de vital importancia por su elevada mortalidad sin tratamiento.

Material y métodos. Presentamos un varón de 45 años VIH+, en tratamiento con Abacavir/Lamivudina/Dolutegravir, que presenta cuadro brusco de hemianopsia homónima derecha y afasia global (NIHSS 6).

Resultados. El TC craneal y angio-TC no mostraron datos relevantes. Ante la ausencia de contraindicaciones se realiza fibrinólisis i.v. Durante la infusión de alteplasa se objetiva anemia hemolítica aguda (Hb 5.9 g/dL) con plaquetopenia severa (5000 plaquetas/uL) por lo que se suspende la perfusión, y se realiza transfusión de concentrados hematíes y plaquetas. La negatividad del test de Coombs y la presencia de esquistocitos aislados en el frotis de sangre plantean la posibilidad de una microangiopatía trombótica como causa del cuadro. Durante las horas siguientes se produce deterioro del nivel de conciencia y presenta dos crisis de inicio focal hacia tónico-clónicas generalizadas que requieren ingreso en UCI. Se inicia tratamiento con levetiracetam, corticoterapia y plasmáferesis. Tras confirmar el diagnóstico, monitorizando la actividad de la ADAMTS-13 (0%), se inicia caplacizumab y rituximab. El paciente presenta evolución favorable con realización de RMN craneal de control sin lesiones.

Conclusión. La PTT es una causa infrecuente de Stroke Mimic, cuyo reconocimiento es importante debido a la coexistencia habitual de plaquetopenia severa que limitaría la utilización de la fibrinólisis intravenosa, y a las implicaciones pronósticas de iniciar tratamiento específico precoz.

MUJER JOVEN CON DEBILIDAD Y ATROFIA PROGRESIVA DE LA MANO: ALGO QUE NUNCA SE NOS DEBE OLVIDAR

Durán Borrella, Ó.¹; Beltrán Rodríguez, I.²; González Feito, P.³; De la Fuente Blanco, R.²; Riveira Rodríguez, M.D.C.²; De Lario Fernández, C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo; ²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León;

³Servicio de Neurología. Hospital de León

Objetivos. Presentamos el caso de una mujer de 39 años con debilidad y atrofia progresiva de mano derecha.

Material y métodos. Clínica: parestesias ocasionales en región medial de brazo y antebrazo derechos de más de 10 años de evolución acompañadas de torpeza progresiva, dolor y pérdida de masa muscular en mano ipsilateral que se habían incrementado en las últimas semanas. Exploración física: atrofia de músculos interóseos de mano derecha y eminencia

tenar con debilidad para la separación/aproximación de dedos, flexo/extensión de muñeca e imposibilidad para hacer la pinza manual. Arreflexia en miembro superior derecho (MSD).

Resultados. a) EMG/ENG: neuropatía crónica de nervio cubital (NC) (componente sensitivo) y nervio mediano (NM) (componente motor); b) RM craneal normal; c) TC torácico: costilla cervical derecha próxima a apófisis transversa de C7 que compromete la emergencia de la raíz C8 ipsilateral en su origen. Diagnóstico: Síndrome de outlet torácico (SOT) secundario a costilla cervical.

Conclusión. El SOT afecta con más frecuencia a mujeres jóvenes. Se caracteriza por dolor/parestias intermitentes en región medial del MSD y de 4º y 5º dedos, y amiotrofia y paresia de musculatura intrínseca de mano, mayor en región tenar. La compresión, angulación o estiramiento por estructuras anómalas (costillas cervicales, megaapófisis transversa) del tronco inferior del plexo braquial explican la clínica. La EMG/ENG suele revelar denervación crónica en miotomos C8-T1, NM con disminución de amplitud del potencial motor y normalidad del potencial sensitivo, y disminución del potencial sensitivo con normalidad del potencial motor en el NC. La imagen confirma la estructura anómala causal. El tratamiento es quirúrgico.

PARAPARESIA AGUDA COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DEL SÍNDROME DE LERICHE

González Terriza, F.J.¹; Vizcaya Gaona, J.A.²; González García, A.M.²; Sierra Gómez, A.²; Martín Polo, J.¹; Manso Calderón, R.¹; El Berdei Montero, Y.²; Morán Sánchez, J.C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar el caso de un paciente que acudió Urgencias con paraparesia de inicio brusco y curso progresivo.

Material y métodos. Se trata en un varón de 60 años, hipertenso, diabético y dislipémico, con insuficiencia cardíaca congestiva, que presentó de forma brusca al levantarse una paraparesia indolora, asociada a retención urinaria, motivo por el que acudió a Urgencias.

Resultados. Durante su estancia en urgencias se realizó analítica, gasometría venosa (acidosis metabólica con ácido láctico >8 mmol/L), y se avisó a Neurología. En la exploración presentó una paraparesia simétrica 3/5 con arreflexia de MMII, RCP indiferente bilateral, nivel sensitivo en D10, y retención de orina. Se solicitó RMN medular urgente, que no mostró alteraciones. El paciente empeoró progresivamente, alcanzando unos niveles de láctico de 11mmol/L, y en la exploración se objetivó una paraplejía, y frialdad con cianosis en EEII. Se solicitó TAC de aorta urgente, donde se apreció una obstrucción a nivel de la aorta infrarrenal, así como un tromboembolismo pulmonar. Fue valorado por cirugía vascular, realizándose de forma urgente trombectomía iliaca bilateral con buena recuperación de flujo sanguíneo distal y de la fuerza. Durante su estancia en planta se mantuvo estable, hasta que a los 10 días presentó muerte súbita de etiología indeterminada.

Conclusión. En este caso, teniendo en cuenta el nivel sensitivo en D10 y la mejoría de la clínica tras el procedimiento, parece razonable atribuir la etiopatogenia del cuadro a una

obstrucción aguda de la arteria de Adamkiewicz. Se trata de una presentación excepcional del síndrome de Leriche.

DEBUT AGUDO DE MENINGIOMA COMO OFTALMOPLEJÍA DOLOROSA

Berrio Suaza, J.E.; Gil Armada, P.; Caballero Sánchez, L.; Cerdán Santacruz, D.M.; Castrillo Sanz, A.; Rodríguez Sanz, F.; Duarte García-Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos. Describir un paciente con vacunación reciente SARS-CoV-2 y debut agudo como oftalmoplejía dolorosa, simulando una trombosis de senos venosos, con diagnóstico definitivo de meningioma.

Material y métodos. Paciente vacunado con Astra-Zeneca para SARS CoV-2. Cinco días después con inicio agudo de cefalea hemifrontal derecha constante y progresiva con poca respuesta a analgésicos. Posteriormente con inicio agudo de diplopía y visión borrosa, se confirma paresia incompleta del tercer par derecho con ptosis y midriasis media arreactiva. Sin signos de congestión venosa a nivel ocular.

Resultados. Plaquetas y dímeros D dentro de límites normales. En TC y RM craneal se aprecia lesión que expande el seno cavernoso derecho con captación heterogénea de contraste y sin defectos de repleción en vasculatura craneal. Angiografía cerebral sin estrechamientos de la pared de la ACI intracavernosa. Estudio de extensión normal.

Conclusión. Resección amplia de la lesión que confirma meningioma grado I de la OMS.

DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA MEDULAR SECUNDARIA AL CONSUMO CRÓNICO DE ÓXIDO NITROSO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Peral Quirós, A.; Rodríguez Martín, A.; Costa Valarezo, A.F.; Labella Álvarez, F.; Viñals Torras, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos. Describimos a través de un caso clínico una de las complicaciones neurológicas del consumo continuado de óxido nítrico inhalado, gas con acción euforizante que, al interferir en el metabolismo de la vitamina B12 puede ocasionar alteraciones derivadas de su déficit.

Material y métodos. Presentamos un varón de 32 años, consumidor habitual de óxido nítrico (N2O) desde hace años que consulta por sensación de hormigueos en manos desde hacía un mes que en la última semana añadió en ambos miembros inferiores a nivel proximal y anterior, sin síntomas motores ni esfinterianos. En exploración, objetivó hipoalgesia en ambas manos con gradiente ascendente, sin nivel medular, reflejos hipercinéticos en ambos miembros inferiores, signo de Hoffman bilateralmente y signo de L'Hermitte. La sensibilidad profunda y grafestésica resultaron normales.

Resultados. El estudio analítico reveló un VCM 193 y niveles de vitamina B12 275 pg/ml (normal: 211- 911 pg/ml). En estudio de Potenciales Evocados Somatosensoriales: alteración de respuesta a nivel de miembro inferior izquierdo por aumento de latencia de la misma, compatible con afectación cordonal posterior. En RM cervicodorsal:

alteración de intensidad de señal desde C1 a C5 bilateral y simétrica, compatible con degeneración combinada subaguda. Se prescribe, por ello, tratamiento con cianocobalamina.

Conclusión. El N2O oxida el átomo de cobalto de la vitamina B12, provocando deficiencia funcional de la misma, repercutiendo a nivel de la mielinización de diversas estructuras del Sistema Nervioso, ocasionando cuadros como el descrito, entre otras entidades neurológicas que pueden resultar graves y secuelas, de ahí la importancia de una identificación y manejo precoces.

ENCEFALITIS POR REACTIVACIÓN DE VHH-6 TRAS INMUNOSUPRESIÓN

González García, A.M.; González Terriza, F.J.; Sierra Gómez, A.; Vizcaya Gaona, J.A.; López Mesonero, L.; Velázquez Pérez, J.M.; Ramos Araque, M.E.; Redondo Robles, L.; Borja Andrés, S.; López Agudelo, O.A.; Carvalho Monteiro, G.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Realizar un amplio diagnóstico diferencial cuando se encuentran hallazgos de lesiones probablemente desmielinizantes en SNC, teniendo en cuenta causas infecciosas o tumorales, además de las autoinmunes.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 29 años con antecedentes crisis comiciales fasciobraquiales y una lesión inespecífica frontoparietal derecha, en seguimiento por Neurología. Tras ingresar por infección por SARS-COV2 que requirió tratamiento inmunosupresor, desarrolló un síndrome mononucleósico con hepatoesplenomegalia, evidenciando una PCR positiva para VHH6 en la biopsia hepática. Posteriormente, presenta hemianopsia derecha y aparecen nuevas lesiones subcorticales occipital y temporal izquierdas desmielinizantes, objetivando nuevamente positividad de PCR para VHH6 en LCR.

Resultados. Se realizó RM cerebral, visualizando la previa lesión frontal derecha y nuevas lesiones que ejercían efecto masa en lóbulos occipital y temporal izquierdos con captación irregular, de predominio anular interrumpida y signos de restricción parcial en secuencias de difusión. En el estudio de LCR se objetivó positividad de PCR para VHH6, junto con elevación de elementos mononucleares e hiperproteinorraquia. Además, se realizó PET-TC corporal que descartó enfermedad tumoral u otras lesiones no objetivadas en la RM. Por ello, se inició tratamiento corticoideo y con Foscarnet, conllevando la resolución del cuadro. Finalmente, se evidenció mejoría del estudio del LCR, una citometría de flujo sin alteraciones, junto con normalización de la PCR para VHH-6.

Conclusión. La encefalitis por VHH-6 es poco frecuente en pacientes inmunocompetentes, siendo normalmente una reactivación del virus. No obstante, debe ser descartada en presencia de clínica y lesiones en RM compatibles pues, sin tratamiento adecuado, puede tener un pronóstico fatal.

“MOVING TOES” SECUNDARIO A POLINEUROPATÍA AXONAL

Vizcaya Gaona, J.; González Terriza, F.J.; Sierra Gómez, A.; González García, A.M.; el Berdei Montero, Y.; Moran Sánchez, J.C.; Calabria Gallego, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos. Exponer un caso de un paciente con “moving toes” asociado a polineuropatía.

Material y métodos. Paciente de 70 años con antecedente de interés de carcinoma microcítico de pulmón en estadio T3N2M0 tratado con quimioterapia (cisplatino y etopósido) y radioterapia que refiere un cuadro de “temblor” en miembros superiores e inferiores. A la exploración neurológica destaca temblor leve de intención y más levemente aún postural. Además, “moving toes” evidente. Resto sin hallazgos reseñables de interés.

Resultados. Electromiograma: el paciente presenta una polineuropatía sensitivo-motora de carácter axonal longitud de axón dependiente de probable origen tóxico-metabólico, con la abolición del potencial del nervio sural y la disminución de la amplitud tanto para el nervio peroneo común como tibial posterior, con respeto de la conducción en miembros superiores.

Conclusión. El síndrome de “moving toes” es una entidad rara caracteriza por movimientos estereotipados de los dedos de los pies. Se ha asociado a alteraciones del sistema dopaminérgico. Además, se han descritos casos secundarios a lesiones medulares, polineuropatías (hasta en el 28% de los casos) y quistes de Tarlov. Este caso refuerza la teoría polineuropática como etiología posible de esta entidad probablemente infradiagnosticada en la práctica clínica habitual.

OCLUSIÓN ARTERIAL BASILAR SECUNDARIA A DISECCIÓN ARTERIAL VERTEBRAL TRAS LA REALIZACIÓN DE CROSSFIT

Viscassillas Sancho, M.¹; Saldaña Inda, I.¹; Garcés Antón, E.¹; Moreno Loscertales, C.¹; Tejada Meza, H.¹; Palacín Larroy, M.²

¹*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;*

²*Servicio de Neurología. Hospital Ernest Lluch Martín*

Objetivos. La oclusión de la arteria basilar supone el 1% de todos los ictus y el 8% de los ictus de territorio vertebro-basilar. Las causas más frecuentes son aterosclerosis (26-36%), embolismos (30-35%) u otras como la disección vertebral (6-8%).

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 39 años con antecedentes de tabaquismo y migraña con aura. Seguía tratamiento con Finasteride por alopecia. Acude a urgencias por cuadro de cervicgia derecha de 3 días de evolución con inicio tras una clase de CrossFit. Progresivamente asoció cefalea occipital y otalgia derechas, diplopía binocular con nistagmo horizontal a la dextroversión, vértigo y ataxia de la marcha. Posteriormente, disminución brusca del nivel de conciencia, hemiparesia y hemihipoestesia izquierdas.

Resultados. La TC cerebral mostró una arteria basilar hiperdensa, así como pérdida de diferenciación cortico-subcortical en el hemisferio cerebeloso derecho, sugestivo de infarto isquémico subagudo. En la angioTC se objetivó un extenso defecto de repleción en la arteria basilar, desde la unión de las arterias vertebrales hasta la salida de las arterias cerebelosas superiores. Se realizó trombectomía mecánica primaria, consiguiendo su recanalización, y revelando una posible disección en la arteria vertebral derecha. La angioRM

posterior mostró variante de la normalidad ausencia de PICA derecha con compensación parcial por la AICA ipsilateral y vertebral izquierda hipoplásica.

Conclusión. La disección arterial vertebral es una entidad rara que puede suceder tras un traumatismo o espontáneamente; a este respecto, se ha señalado como posible factor de riesgo la realización de ejercicio físico intenso, posiblemente sin una preparación adecuada.

SÍNDROME DE BROWN-SÉQUARD SECUNDARIO A HEMATOMA EPIDURAL CERVICAL ESPONTÁNEO

Carmona Moreno, B.¹; García Feijoo, P.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Paz

Objetivos. El síndrome de Brown-Séquard o de hemisección medular se caracteriza por debilidad y disminución de la sensibilidad profunda ipsilateral así como disminución de la sensibilidad superficial o tacto-algésica contralateral por debajo del nivel de la lesión, cuya etiología es habitualmente traumática, tumoral o desmielinizante, entre otras. Presentamos un caso de Brown-Séquard secundario a hematoma epidural no traumático en región cervical.

Material y métodos. Varón de 66 años, en tratamiento médico con doble antiagregación por stent cardiaco, que inicia cuadro súbito de dolor cervical izquierdo seguido de debilidad de extremidades izquierdas. En la exploración se objetiva pares craneales conservados, hemiparesia izquierda (balance muscular 2/5) con reflejo cutáneo plantar extensor izquierdo, disminución de la sensibilidad tactoalgésica leve-moderada en extremidades derechas y alteración de la sensibilidad propioceptiva izquierda.

Resultados. Se realizó RM urgente con evidencia de hematoma epidural posterior izquierdo desde C3 a C5 con desplazamiento y compresión medular (Figura 1). El tratamiento fue quirúrgico de forma urgente mediante laminectomía bilateral C4 y C5, con mejoría clínico-radiológica. Al alta presenta hemiparesia izquierda (BM 4/5) e hipoestesia derecha leve, con resolución de la sensibilidad propioceptiva.

Conclusión. Se reporta un caso de síndrome de Brown-Séquard, siendo un tipo de síndrome medular infrecuente cuya etiología es habitualmente traumática. El presente caso se añade a la literatura por su excepcionalidad, recordándonos que debe descartarse un hematoma epidural espinal espontáneo como origen del cuadro, aunque no sea la presentación habitual de una hemorragia de estas características.

CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICO, PRESENTACIÓN CLÍNICA DE DOS CASOS

González Terriza, F.J.¹; González García, A.M.²; Vizcaya Gaona, J.A.²; Sierra Gómez, A.²; Redondo Robles, L.²; Velázquez Pérez, J.M.²; Ramos-Araque, M.E.²; López Mesonero, L.²; López Agudelo, O.²; Borja Andrés, S.²; Carvalho Monteiro, G.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Presentar dos casos que cumplen los criterios diagnósticos para probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica.

Material y métodos. El primero es un paciente varón de 78 años que ingresa en Neurología por ataxia y dismetría izquierda con RMN cerebral y estudio de LCR sin hallazgos significativos, que reingresa a los dos meses por crisis focal con alteración de consciencia, distonía de MSI y mioclonías, además de deterioro cognitivo rápidamente progresivo. La segunda es una mujer de 81 años que ingresa en Medicina Interna con cuadro confusional, que progresa a status mioclónico con distonía de MSI, y posteriormente mutismo acinético.

Resultados. El estudio de imagen con RMN cerebral aportó resultados similares, en forma de hiperintensidad en secuencia DWI en ganglios de la base derechos y corteza ipsilateral. El EEG del varón tenía un patrón de descargas periódicas generalizadas con ondas trifásicas, y en el de la mujer un patrón de descargas epilépticas generalizadas, periódicas y de intervalo corto, en ambos casos compatible con ECJ. La 14.3.3 fue positiva en el caso del varón. En la mujer se identificó el polimorfismo Met/Met 129. El resto de estudios complementarios (bioquímica, hemograma, coagulación, proteínas, serologías, microbiología, autoinmunidad, anticuerpos onconeuronales y antineuronales de superficie, y citología) fueron normales. Ambos pacientes fallecieron en menos de un mes desde el ingreso. Se solicitó autopsia para confirmar el diagnóstico, pero los familiares no accedieron.

Conclusión. Se trata, por tanto, de dos casos con presentación clínica similar, que junto con las pruebas complementarias cumplen los criterios diagnósticos para probable ECJ.

ANOSMIA: NO TODO ES COVID-19

González García, A.M.; González Terriza, F.J.; Vizcaya Gaona, J.A.; Sierra Gómez, A.; El Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Realizar un adecuado diagnóstico diferencial de las posibles etiologías del síntoma anosmia, teniendo en cuenta tanto los agentes que afecten a las estructuras involucradas en las vías olfatorias (ya sea el bulbo olfatorio, corteza o sistema límbico), como las causas que ocasionan alteraciones locales a nivel de las fosas nasales, incluyendo la infección por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Describimos el caso de una mujer de 79 años con antecedente de deterioro cognitivo leve que presentó anosmia de forma brusca sin otros síntomas asociados. Debido a la persistencia de esta clínica, la paciente acudió al servicio de urgencias.

Resultados. Tras la realización de la anamnesis y las pruebas complementarias iniciales, no se identificó agente etiológico. En la exploración neurológica solo se identificó la anosmia, sin otros datos de déficit focal neurológico. Posteriormente, se realizó una TC de cráneo, objetivando lesión ocupante de espacio de 2,5 x 2,5 x 2,6 cm localizada en fosa craneal anterior, centrada en el tubérculo selar. Finalmente, la paciente se sometió a una intervención quirúrgica para obtener una muestra para la biopsia, la cual demostró la presencia de un meningioma meningotelial grado I.

Conclusión. Aunque según los actuales estudios de prevalencia la anosmia está producida en su mayoría por la infección por SARS-COV-2, no se pueden olvidar otras posibles etiologías.

CASO CLÍNICO: CÁNCER DE COLON E INFECCIÓN POR ESTREPTOCOCCO BOVIS

Cheli Gracia, D.; Almeida Zurita, P.M.; Muñoz Farjas, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. Las manifestaciones neurológicas son en ocasiones el primer síntoma de una neoplasia subyacente. Es importante realizar todas las exploraciones complementarias para la detección de estas patologías para lograr un diagnóstico precoz.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Mujer de 57 años con antecedentes de tabaquismo activo, enolismo e histerectomía con doble anexectomía. Ingresó en planta de Neurología para estudio de dolor lumbar bajo irradiado por la zona glútea bilateral y por la cara anterolateral de extremidad inferior izquierda hasta la rodilla de un mes de evolución, refractario al tratamiento analgésico que dificultaba la deambulación. No refería compromiso esfinteriano. A la exploración física destacaba: caquexia, exoftalmos, paraparesia en extremidades inferiores 4/5, hiporreflexia rotuliana y aquilea, reflejo cutaneoplantar izquierdo en extensión, imposibilidad para mantener bipedestación. No fasciculaciones ni amiotrofias. Lasegue + a 60° y Bragard negativo. En la RM lumbar se objetivó patología ósea infiltrativa a nivel de vértebras sacras, confirmándose en la gammagrafía una osteomielitis sacra y en el TC abdominal se confirma la presencia de múltiples abscesos pélvicos. En las pruebas analíticas no había ningún reactante de fase aguda alterado. El estudio microbiológico identificó *Streptococcus Bovis*. Ante este hallazgo se realiza cribado con colonoscopia que objetiva neoplasia rectal avanzada no estenosante, sin diseminación metastásica.

Conclusión. La clínica neurológica es con frecuencia la primera manifestación de un proceso neoplásico subyacente.

ALUCINACIONES VISUALES E HIPOINTENSIDAD SUBCORTICAL OCCIPITAL EN SECUENCIA T2 DE RM COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE DEBUT DIABÉTICO

Velayos Galán, A.; Domingo Santos, A.; Carmona Moreno, B.; Calvo Alzola, M.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Las manifestaciones neurológicas con semiología occipital asociadas hipointensidad en secuencias de RM T2 en la sustancia blanca occipital en relación con hiperglucemia no cetósica son poco frecuentes, existiendo escasos reportes en la literatura. El mecanismo fisiopatológico es desconocido, aunque podría estar en relación con alteraciones osmóticas. Se presenta un caso de alucinaciones visuales e hipointensidad subcortical occipital en T2 como forma de presentación de debut diabético.

Material y métodos. Mujer de 52 años con antecedente de infección COVID19 reciente, que consulta por sintomatología visual abigarrada, con alucinaciones visuales complejas múltiples preferentemente en hemisferio visual derecho.

Resultados. En la exploración neurológica se evidencia bradipsiquia y hemianopsia homónima derecha. En el análisis de sangre, glucemia de 460 en relación con debut diabético. La RM craneal muestra, en secuencias T2, hipointensidad occipital subcortical izquierda. En el EEG se objetiva anomalía inespecífica a nivel parieto-occipital izquierdo. Ante la sospecha de crisis occipitales asociadas a DD se inicia tratamiento con levetiracetam e insulino terapia, con mejoría de la bradipsiquia y disminución de la duración y frecuencia de los episodios de alucinaciones visuales. A las 5 semanas del inicio de la clínica se repitió la RM, con mejoría de los hallazgos previos.

Conclusión. La hiperglucemia no cetósica ha de considerarse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con semiología occipital. La presencia de hipointensidad subcortical occipital en T2 sugiere el diagnóstico. El tratamiento consiste en el control glucémico la administración de fármacos antiepilépticos, con la remisión de la clínica y reversibilidad de la alteración de señal en RM.

ARTERIOPATÍA INTRACRANEAL ESTENOCCLUSIVA POSTRÁDICA

Horna Cañete, L.; Pérez Lázaro, É.; Lázaro Romero, A.; Carilla Sanromán, A.; Rodríguez Gascón, D.; Serrano Ponz, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. Las arteriopatías intracraneales no arterio-escleróticas es una causa de ictus en pacientes jóvenes. La radioterapia es un factor de riesgo reconocido para estas arteriopatías siendo responsable de importante morbilidad.

Material y métodos. Se describe caso de paciente joven con infarto cerebral secundario a arteriopatía postrádica.

Resultados. Varón de 30 años con antecedente de craneofaringioma tratado con cirugía y RT a los 12 años de edad. Ingresó en Neurología con TACI izquierdo. Se realizan: estudio cardiológico (normal), RM cerebral (infartos sincrónicos hemisferio cerebral izquierdo), angioTC cerebral y TSA (engrosamiento mural concéntrico de carótidas comunes) y arteriografía informada como vasculitis con afectación de arterias proximales y distales y múltiples estenosis intracraneales (tipo Moya-Moya). Se plantea diagnóstico diferencial entre arteriopatía postrádica y vasculitis aislada de SNC. LCR sin alteraciones; biopsia cerebral-meníngea con engrosamiento focal de la íntima, sin depósitos anómalos y ausencia de signos de vasculitis. Diagnóstico de arteriopatía intracraneal estenocclusiva postrádica con datos de Moya Moya.

Conclusión. Los fenómenos de estenosis y oclusión progresiva de las arterias intracerebrales, es un efecto tardío descrito, aunque poco frecuente de la RT. Los principales factores para su desarrollo son la edad al tratamiento (más en infancia-adolescencia) y las dosis altas. A nivel histológico, se caracteriza por engrosamiento de la íntima y la necrosis de la media que afecta tanto a vaso pequeño como a grande y puede desarrollar síndrome de Moya-Moya.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Manrique Arregui, L.; Martínez Dubarbie, F.; Gallo Valentín, D.; Madera Fernández, J.; Cano Abascal, Á.; Rivera Sánchez, M.; Martín Arroyo, J.; Rodríguez Rodríguez, E.M.; Sedano Tous, M.J.; González Quintanilla, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. El síndrome hipereosinofílico idiopático (SHE) cursa con eosinofilia ($>1500/\mu\text{L}$) y afectación multiorgánica sin otra causa evidente. Las complicaciones neurológicas son infrecuentes. Puede producir patología cerebrovascular, encefalopatía o polineuropatía sensitiva. Presentamos dos casos de SHE con afectación neurológica.

Material y métodos. Varón de 30 años con cuadro subagudo de estupor, ceguera cortical autolimitada y alteración conductual. Episodio previo de infiltrados pulmonares bilaterales y polimiositis, ambos en el contexto de eosinofilia y con buena respuesta a corticoides e inmunosupresores, interpretado como posible Síndrome de Churg-Strauss. Mujer, de 71 años ingresada por síndrome coronario agudo en el contexto de angioedema de repetición de causa no filiada. Durante ingreso episodio de confusión objetivando en la exploración una afasia sensitiva, ceguera cortical y claudicación sensitiva de extremidades izquierdas.

Resultados. En el primer caso, la analítica mostró una leucocitosis de 21500, eosinofilia de 4500 y CK 3395. La RMN craneal mostró múltiples lesiones isquémicas agudas-subagudas en territorio frontera de diferentes territorios vasculares. En el segundo, se observó una leucocitosis de 33400, 13900 eosinófilos y elevación de troponinas. La RMN craneal mostró infartos isquémicos subagudos en territorio frontera. En ambos casos bodyTAC, v-EEG, BMO, serologías y estudio inmune fueron normales. Buena respuesta inicial con bolos de corticoides, con tratamiento posterior con Hidroxiurea, Interferón-alfa y Mepolizumab dado corticodependencia/resistencia. Estabilización clínica en los meses siguientes, manteniendo monoterapia con Mepolizumab.

Conclusión. El síndrome hipereosinofílico idiopático puede tener afectación neurológica, siendo su manifestación clínica más frecuente la cerebrovascular por mecanismo tromboembólico, presentando en estos casos buena respuesta con corticoides, hidroxiurea, interferón-alfa y Mepolizumab.

Neurología General P8

MENINGIOMA NASOSINUSAL (MNS): ¿MENINGIOMA ECTÓPICO PRIMARIO O RECURRENCIA DE MENINGIOMA DEL SURCO OLFATORIO (MSO)? REVISIÓN A PROPÓSITO DE UN CASO

Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.; Martín Sobrino, I.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Hernández González, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos. Los meningiomas representan el 25% de los tumores intracraneales, y sólo el 1-2% tienen localización extracraneal (meningiomas ectópicos). Son tumores de crecimiento lento, con riesgo bajo de recurrencias, mayor tras resecciones incompletas. Comunicamos un caso de MNS detectado 21 años tras extirpación de MSO.

Material y métodos. Mujer de 63 años intervenida de MSO derecho en 1998 con epilepsia controlada, y área malálica fronto-basal residual. En RMN control (2019): formación organizada en el techo de la fosa nasal derecha que no rebasa la lámina cribosa, con extensión al suelo del seno etmoidal, sin recidiva intracraneal.

Resultados. Neuroimagen sugestiva de meningioma, que es confirmado por biopsia nasal: grado I (OMS) con inmunohistoquímica positiva para Antígeno de la Membrana Epitelial y receptores de progesterona (expresión de Ki-67 $<5\%$). La paciente sigue asintomática pero pendiente de cirugía por persistir la lesión nasosinusal en sucesivas RMN.

Conclusión. El MSO tiene muy bajo riesgo de recurrencias aunque se han descrito hasta 20 años después, desconociéndose los factores implicados, postulándose mayor riesgo en mujeres jóvenes, con edema, cola dural o hiperostosis. Adicionalmente, los MNS pueden ser primarios (provenientes de meningocitos que rodean las vainas nerviosas o desde células mesenquimales) o secundarios (metástasis, o extensión directa). En nuestro caso, dada la larga evolución (21 años) entre el MSO y el MNS (sin recidiva intracraneal), consideramos que sería un meningioma ectópico primario, y más improbablemente secundario a implante celular de crecimiento lento (tras cirugía inicial). Destacamos la necesidad de un largo seguimiento de los meningiomas y considerarlos en el diagnóstico diferencial de tumores nasosinuales.

SIGNO DE LOS TRES TERRITORIOS EN RMN CEREBRAL DE ICTUS ISQUÉMICOS ASOCIADO A MALIGNIDAD

Zambrano Vera, M.M.; Pérez Imbernón, J.M.; Martí Sánchez, M.T.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; Gómez Eguilaz, M.; Julián Villaverde, F.J.; Reurich Gómez, N.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos. Describir el signo de los tres territorios (circulación anterior bilateral y posterior) en RMN cerebral de pacientes con ictus isquémico agudo asociado a neoplasia maligna. Revisión de la bibliografía.

Material y métodos. Revisamos las historias clínicas y resonancias cerebrales de pacientes entre mayo del 2020 a mayo del 2021 que habían sufrido ictus isquémico agudo con afectación en la circulación anterior de forma bilateral y posterior “signo los tres territorios”, a los que se les diagnosticó tras el ictus agudo alguna neoplasia maligna.

Resultados. Presentamos tres pacientes con Ictus isquémico en tres territorios vasculares en la RMN-DWI, que en el estudio de la causa del ictus se evidenció neoplasia esofágica, pulmonar y vesical, a los que se les asoció elevación de la proteína C reactiva y el dímero D, estando los tres pacientes

en ritmo sinusal en el EKG. Sin evidenciarse otras posibles causas de ictus.

Conclusión. Los eventos cerebrovasculares en pacientes con cáncer pueden derivar de una plétora de mecanismos que difieren de los no cancerosos e incluyen, entre otros, efectos tumorales directos, hipercoagulabilidad, infecciones y los efectos del tratamiento del cáncer quimio y radioterapia. Se ha encontrado asociación con niveles altos de dímero D en plasma y varios otros marcadores, como PCR y productos de degradación de fibrina. En pacientes con ictus isquémico agudo y signo de los tres territorios, debe considerarse la búsqueda de alguna neoplasia, particularmente cuando no hay ninguna etiología definida.

MIASTENIA GRAVIS CON ANTICUERPOS ANTITITINA INDUCIDA POR TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DE LOS PUNTOS DE CONTROL INMUNITARIO

Gil Luque, S.¹; Echavarría Íñiguez, A.¹; López Veloso, M.²; Vázquez Sánchez, F.¹; Martín Santidrián, M.A.¹; Madrigal Lkhrou, E.¹; Sánchez Chillón, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos. Varón de 69 años diagnosticado de carcinoma no microcítico de pulmón por el que recibió tratamiento con carboplatino-taxol-pembrolizumab. Días después de la administración de la primera dosis de pembrolizumab comienza con diplopía binocular y disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. En la exploración se objetiva ptosis palpebral bilateral que empeora con la fatigabilidad, oftalmoparesia con limitación de la abducción bilateral y limitación de la mirada vertical y debilidad facial inferior bilateral simétrica.

Material y métodos. En la analítica se objetiva elevación de la CPK. Se realizó RM cerebral con infarto lacunar crónico cerebeloso derecho, sin otras anomalías. En el EMG no se objetivó respuesta decremental, si bien la clínica era muy sugestiva de miastenia gravis-miositis en el contexto de tratamiento con inhibidores de los puntos de control inmunitario. Los anticuerpos anti-receptor de acetilcolina y anti-MUSK fueron negativos, por lo que se amplió el estudio, con resultado positivo de anticuerpos anti-titina.

Resultados. Tras la retirada del tratamiento con pembrolizumab, el inicio de corticoterapia, la administración de varias tandas de inmunoglobulinas y el inicio de tratamiento sintomático con piridostigmina, se objetivó mejoría significativa de la clínica.

Conclusión. Los eventos adversos neurológicos secundarios al tratamiento con inhibidores de los puntos de control inmunitario suponen el 7,7-11% de todos los efectos adversos inmunomediados. Acontecen en torno al 6,1% de pacientes en tratamiento con anti-PD1/PD-L1. Habitualmente comienzan en los tres primeros meses tras el inicio del tratamiento. El más frecuente es la afectación del SNP. La miastenia gravis puede aparecer asociada con otras entidades como miositis o miocarditis.

NEUROSÍFILIS, ¿UNA ENFERMEDAD DEL PASADO, O DEL PRESENTE?

Cordero Novo, A.¹; Jimeno Hermoso, A.I.¹; Solar Sánchez, D.N.D.M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cabueñes;

²Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos. En las últimas dos décadas se ha observado un marcado incremento de las ETS, entre ellas la infección producida por *Treponema pallidum*. Secundariamente a ello están reapareciendo pacientes con síntomas neurológicos atribuibles a dicha infección.

Material y métodos. Paciente de 78 años, diabético, hipertenso, afecto de cardiopatía isquémica revascularizada, y que había estado hospitalizado en noviembre de 2020 por TEPA, que ingresa para estudio de alteración visual en ojo izquierdo. Además, llama la atención un marcado estado confusional, con alteración conductual asociada.

Resultados. Se realiza RM cerebral que muestra un infarto isquémico agudo capsulotálámico izquierdo, así como lesiones crónicas en ganglios de la base bilateralmente. En el estudio angiográfico se detectan dos estenosis segmentarias en la ACM derecha. Se realiza estudio etiológico destacando positividad de serologías luéticas treponémicas y no treponémicas en suero. En LCR se evidencian 2 leucocitos y 105 proteínas, obteniéndose positividad de VDRL. Ante la orientación de neurolúes con afectación meningovascular se instaura tratamiento con penicilina G benzatina durante 14 días, tras lo que el paciente presenta marcada mejoría del estado confusional y alteración conductual. Por otra parte se realizan PEV que muestran una neuropatía axonal del II par izquierdo, que podría ser secundaria al mismo proceso.

Conclusión. El diagnóstico de la neurosífilis fue y sigue siendo un auténtico desafío para el neurólogo, teniendo un alto valor la sospecha clínica y estudio microbiológico de LCR. Remarcar que un estudio serológico en suero negativo no nos descarta esta entidad, así como tampoco lo hace una bioquímica de LCR, donde las alteraciones sean mínimas.

VASCULITIS CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN LA EDAD ADULTA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Pastor Yvorra, S.¹; García Arratibel, A.¹; Núñez Cuerda, E.²; Montero Roblas, J.I.³; Ochoa Mulas, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario HM Puerta del Sur (Móstoles); ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario HM Puerta del Sur (Móstoles); ³Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario HM Puerta del Sur (Móstoles)

Objetivos. Presentamos dos pacientes con vasculitis con afectación del sistema nervioso central (SNC) que debutan después de los 60 años. El primero: mujer de 61 años con catatonia; el segundo: varón de 70 años con AIT carotídeo izquierdo, emergencia hipertensiva y bajo nivel de conciencia. Los antecedentes personales del caso 1: xerostomía, xeroftalmia, enfermedad pulmonar intersticial, síndrome depresivo de 10 años, ANAs y antiRo positivos; los del caso 2, obesidad y apneas nocturnas.

Material y métodos. Se realizó un estudio etiológico exhaustivo: laboratorio inmunológico e infeccioso en sangre y LCR, ecocardiografía, Holter, resonancia magnética (RM), angioRM y arteriografía cerebral, y PET-RM body.

Resultados. En la RM de los 2 casos se observaron infartos cerebrales recientes en varios territorios vasculares. En el caso 2 la angioRM mostró estenosis proximales de múltiples arterias que se confirmaron con la arteriografía. La punción lumbar de los 2 casos evidenció proteinorraquia (caso 1 257.2mg/dL, caso 2 400 mg/dL). La PET-RM del caso 1 reveló captación patológica en las glándulas salivares. Se administró metilprednisolona en bolos seguido de prednisona y ciclofosfamida, objetivándose mejoría clínica pasadas 2 semanas. En el caso 1, el diagnóstico fue de posible vasculitis inflamatoria por síndrome de Sjögren (SS); en el caso 2, vasculitis primaria del SNC.

Conclusión. Las vasculitis con afectación del SNC pueden debutar a partir de los 60 años. El SS aunque involucra excepcionalmente el SNC, lo puede hacer en forma de vasculitis. Los síntomas neuropsiquiátricos y el deterioro cognitivo pueden preceder en años a los ictus. La mejoría clínica con ciclofosfamida se objetiva tardíamente.

COMA POR CADASIL: UNA ENCEFALOPATÍA AGUDA INFRADIAGNOSTICADA CLAVE PARA TODA UNA FAMILIA

Manso Calderón, R.; Sevillano García, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) constituye la forma monogénica más frecuente de ictus. Se caracteriza por migraña con aura, infartos lacunares y deterioro cognitivo. Describimos un caso con encefalopatía aguda como forma de presentación de la enfermedad.

Material y métodos. Mujer de 59 años ingresa en UCI por crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG) y disminución del nivel de conciencia durante 14 días, sin cefalea o fiebre. TC cerebral: áreas hipodensas subcorticales temporales y frontales. Punción lumbar: LCR normal. Se diagnostica posible encefalitis por herpes simple y se trata con aciclovir y levetiracetam. Al alta, alteración de memoria y atención. Posteriormente, hijo de 40 años consulta por déficit motor en pierna derecha; con 32 años había presentado CTCG.

Resultados. RM cerebral de hijo y madre: lesiones difusas de sustancia blanca profunda y subcortical en ambos hemisferios cerebrales -predominio temporal y frontal-, tálamos y mesencéfalo-protuberancia. Estudio genético: hijo y madre portadores heterocigotos de la mutación c.328C>T (p.Arg110Cys) en el gen NOTCH3, así como 2 de 3 hermanos del hijo (2 con ictus y 1 con migraña con aura) y 2 hermanos de la madre (1 con ictus y epilepsia). La madre evolucionó con deterioro cognitivo escalonado, ictus y crisis epilépticas de repetición y falleció 9 años después.

Conclusión. El CADASIL se debe considerar en el diagnóstico diferencial de encefalopatías agudas de etiología incierta, especialmente en caso de afectación de sustancia blanca en RM, migraña con aura previa, o historia familiar de ictus y demencia. La encefalopatía suele ser autolimitada, pero puede recurrir.

NEURITIS ÓPTICA PARANEOPLÁSICA: DEBUT CLÍNICO DE LINFOMA NO HODGKIN Y CARCINOMA NEUROENDOCRINO

Sanjuán Pérez, M.T.¹; Gil de Castro, R.²; Peinado Cantero, M.L.²; Todorova Petrova, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; ²Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa

Objetivos. La neuritis óptica (NO) paraneoplásica es poco común y se asocia con más frecuencia a neoplasias como el melanoma y carcinoma pulmonar (células pequeñas). El cuadro se presenta como una pérdida visual monocular e indolora. Presentamos un caso de NO en asociación con Linfoma No Hodgkin y tumor neuroendocrino, con presentación simultánea.

Material y métodos. Paciente de 64 años que consulta por pérdida brusca de visión central del ojo izquierdo, con aparición concomitante de una tumoración laterocervical izquierda. En la exploración se detectó edema de papila en ojo izquierdo y el bultoma referido. Se efectuaron estudios analíticos (incluyendo marcadores tumorales y onconeuronales) y serología con resultados normales. La RMN craneal con contraste fue anodina, y la cervical mostró la existencia de adenopatías yugulodigástrica e intraparotídeas izquierdas. La TAC toracoabdominopélvica mostró una masa pleural subcostal derecha posterior que infiltraba la pared torácica y un nódulo pulmonar derecho. Se efectuaron PEV con afectación axonal y desmielinizante en ojo izquierdo. Se inició tratamiento con corticoterapia oral durante el ingreso con mejoría del déficit visual.

Resultados. El paciente fue diagnosticado de Linfoma No Hodgkin B folicular, y carcinoma neuroendocrino de células grandes de pared costal derecha (intervenido mediante exéresis en bloque). En meses posteriores se produjo progresión neoplásica (metástasis hepáticas, suprarrenales y vertebrales), con evolución tórpida y éxitus por shock séptico intercurrente.

Conclusión. La etiología paraneoplásica debe ser siempre contemplada en el diagnóstico diferencial de Neuritis óptica cuando se han descartado otras causas. En esos casos deben efectuarse exploraciones encaminadas a buscar una neoplasia subyacente.

NEUROPATÍA SÚBITA DEL VIII PAR CRANEAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Doncel-Moriano Cubero, A.¹; Esteller Gauxax, D.¹; Sarto Alonso, J.¹; Cabrera Maqueda, J.M.¹; Fonseca, E.G.²; Llufríu Durán, S.¹; Amaro Delgado, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neurología. Pontificia Universidad Católica de Chile

Objetivos. La vasculitis primaria del SNC (VPSNC) es un trastorno infrecuente caracterizado por la inflamación de arterias de pequeño-mediano calibre leptomenígeas e intraparenquimatosas, produciendo multitud de síntomas neurológicos. Presentamos un caso con presentación atípica en forma de hipoacusia neurosensorial.

Material y métodos. Presentación de caso clínico.

Resultados. Mujer de 64 años sin antecedentes médicos que consultó por vértigo e hipoacusia izquierda súbita; tras orientarse como una sordera neurosensorial idiopática, se inició corticoterapia oral e intratimpánica con

mejoría discreta. Dos meses después ingresó por cefalea progresiva con características de hipertensión endocraneal, síndrome disejecutivo y diplopia horizontal binocular. La punción lumbar reveló hipertensión endocraneal, hiperproteinorraquia, hiper celularidad linfocitaria y bandas IgG positivas (patrón 3). La RM objetivó una leptomeningitis y varias lesiones inflamatorias con componente isquémico. El estudio microbiológico, autoinmunidad, anticuerpos onconeuronales y de superficie neuronal fueron negativos. La RM medular, arteriografía y el PET-TAC fueron normales. Con la orientación de posible VPSNC se inició corticoterapia (megabolus y pauta descendente) y ciclofosfamida con mejoría notable.

Conclusión. La VPSNC tiene una incidencia de 2.4 casos/millón. Los síntomas más frecuentes son cefalea subaguda (60%), síntomas ictales y deterioro cognitivo. La afectación aislada de pares craneales es rara (2%) siendo extremadamente infrecuente la presentación en forma de sordera neurosensorial. El diagnóstico se realiza por exclusión y para la confirmación se requiere la biopsia cerebral. El tratamiento se basa en corticoterapia, ciclofosfamida y rituximab con pronóstico variable.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE NEUROSÍFILIS EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Morales Bacas, E.¹; Bermejo Casado, I.²; Casado Naranjo, I.²; Duque Holguera, M.²; Gorostiaga García, I.²; López Gata, L.¹; Martínez Acevedo, M.²; Moreno Pulido, S.²; Portilla Cuenca, J.C.²; Romero Cantero, V.²; Vidal Acuña, M.R.³

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres;

²Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario de Cáceres;

³Servicio de Medicina. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos. La neurosífilis es la infección del sistema nervioso central por *Treponema pallidum*. Afecta predominantemente a pacientes VIH positivos.

Material y métodos. Análisis descriptivo de las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de 10 pacientes con diagnóstico de neurosífilis en un servicio de Neurología.

Resultados. Se registraron 10 pacientes diagnosticados de neurosífilis desde abril de 2017 hasta abril de 2021. La edad media al diagnóstico era 44.3 años. El 90% eran varones y 1 era un neonato (transmisión vertical). 2 pacientes presentaban co-infección por VIH. Se registró clínica ocular en 3 pacientes, 1 sufrió un ictus isquémico occipital, 1 alteración conductual, 2 tabes dorsal y 3 eran asintomáticos. Se detectó RPR en suero de todos los pacientes (título medio 1/125). En LCR se determinó VDRL en 7 pacientes siendo positivo en un caso y RPR en 3, siendo positivo en dos pacientes. El 90% tenía hiperproteinorraquia en LCR y 40% pleocitosis. Todos los pacientes fueron tratados con penicilina intravenosa presentando mejoría clínica significativa, pero el 40% tuvo alguna secuela.

Conclusión. Hasta 4-10% de los pacientes con sífilis no tratada pueden desarrollar neurosífilis, que todavía constituye un desafío diagnóstico. La sospecha clínica y el examen de LCR son claves. Dadas las frecuentes manifestaciones atípicas de la enfermedad, se debe considerar la detección de neurosífilis en todos los pacientes con síntomas neurológicos

o psiquiátricos. El tratamiento precoz de esta entidad es primordial para reducir la tasa de secuelas neurológicas permanentes, siendo el mejor indicador de buena evolución la respuesta clínica.

BERIBERI Y ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE SECUNDARIO A HIPERÉMESIS GRAVÍDICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Vidal Mena, D.¹; Fages Caravaca, E.¹; Espinosa Oltra, T.¹; Carreón Guarnizo, E.¹; Serrano Velasco, L.²; Albaladejo Bermejo, T.³; Conesa García, E.¹; García Carmona, J.A.¹; Fajardo Sanchís, J.M.¹; Díaz Jiménez, I.¹; Pérez Vicente, J.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; ²Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Santa Lucía; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos. Describir dos casos de déficit de tiamina asociados a hiperémesis gravídica.

Material y métodos. Caso 1: Mujer, 32 años, gestante de 19 semanas sin otros antecedentes. Presenta múltiples vómitos desde el inicio del embarazo. Tres días previos a su ingreso presenta dificultad para la marcha, astenia y dificultad respiratoria, precisando intubación e ingreso en UCI. Comienza después con tetraparesia. En exploración destacaba paresia facial inferior bilateral, mutismo, tetraparesia arrefléxica, moderada en MMSS y grave en MMII (1/5). Caso 2: Mujer, 28 años, gestante 20+3, con hiperémesis gravídica y acidosis metabólica que provocó óbito fetal y legrado evacuador posterior. Acude a Urgencias por malestar, apatía que progresa a incapacidad para la marcha y alteración del nivel de conciencia. En exploración destaca estupor, estrabismo divergente y tetraparesia severa flácida arrefléxica.

Resultados. Caso 1: RM con alteraciones de señal en FLAIR-T2, mediales bitalámicas, periacueductal y tercer ventrículo, compatibles con Wernicke. RM medular con engrosamiento de raíces de la cola de caballo. EMG con polirradiculoneuropatía sensitiva-motora axonal distal de fibra gruesa de grado moderado. Resto de pruebas sin hallazgos relevantes. Caso 2: RM con hiperseñal FLAIR-T2 de pulvinar y tálamo postero-medial bilateral, compatible con Wernicke. EMG con polineuropatía sensitiva-motora axonal distal de fibra gruesa, moderado-severo y predominio en miembros inferiores.

Conclusión. La encefalopatía de Wernicke y la polineuropatía aguda son presentaciones frecuentes en el déficit de tiamina asociado a hiperémesis gravídica. La reposición con tiamina produce su mejoría, sobre todo si se administra precozmente, por lo que ante este contexto clínico es vital pensar en esta patología.

ENFERMEDAD DE ALEXANDER DEL ADULTO: UN "MIMIC" INUSUAL DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cabrera Muras, A.¹; García-Moncó Carra, J.C.¹; Roncero Colina, N.¹; Llàrena González, M.C.¹; López Muga, J.J.²;

Oyarzun Irazu, Í.¹; Martínez Córdor, D.¹; Gutiérrez Albizuri, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos. Descripción de una entidad muy infrecuente, englobada dentro del diagnóstico diferencial de enfermedad desmielinizante.

Material y métodos. Varón de 35 años con neurorretinitis bilateral en la infancia que dejó como secuela disminución importante de agudeza visual. Presenta una paraparesia espástica subaguda asimétrica (derecha>izquierda) de un año de evolución. En exploración: Paraparesia leve, reflejos vivos generalizados, clonus aquileo y RCP extensor bilateral. La RM cerebro-medular mostró una afectación extensa de la sustancia blanca subependimaria/periventricular supratentorial bilateral, bulbo-medular (con leve captación de contraste), y de médula cervical alta. Multitest con potenciales retrasados en todas las modalidades. Estimulación magnética patológica de predominio en EEII. Estudio analítico de sangre y LCR tóxico-carencial, infeccioso e inflamatorio (incluyendo BOC, índice-IgG, y Ac. anti-AQP4 y Ac.Anti-MOG) negativos. Ante sospecha de posible trastorno del espectro de Neuromielitis Óptica (NMOSD) seronegativo, se indica pulso de MPIV sin respuesta y se inicia tratamiento inmunosupresor con Azatioprina.

Resultados. Durante el seguimiento posterior, se descarta la relación entre la vasculitis retiniana (sin afectación del SNC) y el cuadro a estudio. La ausencia de progresión clínico-radiológica, y especialmente las características de las lesiones en RM (localización y persistencia de captación), llevaron a la sospecha de Enfermedad de Alexander del adulto, que se confirma con diagnóstico genético dirigido: mutación de novo en el gen de GFAP. Se decide retirada de Azatioprina y seguimiento con tratamiento sintomático.

Conclusión. La Enfermedad de Alexander es una leucodistrofia genética infrecuente cuya presentación en el adulto tiene unas características clínico-radiológicas definidas que pueden mimetizar las de otras enfermedades desmielinizantes del SNC.

CAUSA INHABITUAL DE ATAXIA SECUNDARIA A DIARREA POR SARS-COV-2

Carvalho Monteiro, G.¹; Povedano Margarit, B.²; Celi Celi, J.M.²; Barbero Jiménez, D.E.²; García-Puente García, A.³; Romero Delgado, F.²; Carvalho Monteiro, B.M.⁴; Hernández Cristóbal, J.²; Yusta Izquierdo, A.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara; ³Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; ⁴Servicio de Rehabilitación-Fisioterapia. Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira

Objetivos. Reportamos caso poco frecuente de Ataxia truncal por hipomagnesemia e hipocalcemia secundaria a diarrea por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Varón de 81 años que acude a Urgencias por cuadro progresivo de inestabilidad sin giro de objetos hasta imposibilitarle la bipedestación. A la exploración, únicamente destacaba ataxia con aumento de la base de sustentación y tendencia a la caída sin ayuda.

Previamente, el paciente comenzó con diarrea, presentando de forma secundaria hipocalcemia e hipomagnesemia. Durante su ingreso hospitalario se confirma infección por SARS-CoV-2, descartándose otras causas subyacentes, quedándose asintomático tras la corrección de dichas alteraciones electrolíticas y negativización de PCR.

Resultados. -Analítica (08/03/2020): Leucocitos: 8500/microL, Neutrófilos: 6600/microL, Linfocitos: 700/microL, Calcio: 5.7mg/dL, Calcio Corregido por Albúmina: 6.1mg/dL, PCR: 15.6mg/L. -PCR SARS-CoV-2 (13/03/2020): positivo. -TC cerebral (08/03/2020): estudio sin sangrado intracraneal. No se definen lesiones ocupantes de espacio. Sin desviación de estructuras de la línea media. Atrofia córtico-subcortical difusa. -RM cerebral (11/03/2020): atrofia córtico-subcortical difusa.

Conclusión. La aparición en diciembre de 2019, del SARS-CoV-2 ha llevado a la OMS a declarar la situación de pandemia convirtiéndose en un problema mundial. Aunque la infección respiratoria sea el cuadro clínico más característico, la diarrea por COVID-19 se presenta entre un 2 y un 50%. También se han descrito manifestaciones neurológicas hasta en un 36,4% de los pacientes, siendo las más frecuentes anosmia, dolor de cabeza, debilidad y alteración del nivel de consciencia, siendo la Ataxia una manifestación poco frecuente.

ENCEFALITIS DE BICKERSTAFF SIN ANTICUERPOS ANTI GQ1B

Murillo Espejo, E.¹; Baena Palomino, P.¹; Méndez Barrio, C.²; Rodrigo Herrero, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez;

²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos. Describir un caso de encefalitis de Bickerstaff con ac antiGQ1B negativos.

Material y métodos. Varón de 46 años, sin AP de interés. Consulta por inestabilidad de la marcha y disartria de 3 días de evolución. La semana previa había presentado GEA. A su llegada a urgencias febrícula, disartria leve y marcha atáxica. Tras realización de TC de cráneo (normal) se realiza PL que muestra hiperproteínorraquia y pleocitosis a expensas de mononucleares, sin consumo de glucosa. PCR de virus negativas. Se inicia tratamiento empírico con Aciclovir. Posteriormente tetraparesia y disminución del nivel de conciencia progresivos llegando a situación de coma (GCS 3) que precisa IOT e ingreso en UCI. En la exploración arreflexia global. Se realiza EMG con datos de polirradiculoneuropatía axonal.

Resultados. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, con mejoría del nivel de conciencia. En examen paresia de VI par bilateral, nistagmo multidireccional, tetraparesia, hiperreflexia, Hoffman bilateral y RCP indiferente bilateral. La RMN de cráneo muestra lesiones a nivel troncoencefálico, pedúnculos cerebelosos y tálamo. Estudio analítico sin alteraciones significativas. Ac antigangliósidos negativos. Se diagnostica encefalitis de Bickerstaff probable (Koga et al).

Conclusión. La encefalitis de Bickerstaff es una entidad poco frecuente incluida en el espectro del síndrome de Guillain Barré. Hasta el 68% de los pacientes presentan anticuerpos antiGQ1B. Característicamente estos pacientes presentan disociación albúmino-citológica en LCR. Únicamente

el 11% presentan lesiones en RMN. No obstante, según lo descrito en la literatura, los pacientes con anti GQ1B negativos, presentan con mayor frecuencia hiper celularidad en LCR y lesiones en RMN, como ocurre en el caso de nuestro paciente.

LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE INDUCIDA POR BEVACIZUMAB

Sanjuán Pérez, M.T.¹; Peinado Cantero, M.L.²; Gil de Castro, R.²; Todorova Petrova, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; ²Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa

Objetivos. El Síndrome de Leucoencefalopatía Posterior Reversible (PRES –posterior reversible encephalopathy syndrome–) es una encefalopatía que afecta a la sustancia blanca cerebral, fundamentalmente en áreas posteriores. Aunque clásicamente se ha relacionado con Encefalopatía Hipertensiva y Eclampsia, son múltiples y diversas las causas y factores precipitantes descritos. Presentamos el caso de un PRES en relación con tratamiento inmunosupresor en una paciente oncológica.

Material y métodos. Paciente de 74 años con Carcinoma de Colon con metástasis hepáticas, en tratamiento quimioterápico de segunda línea con FOLFOX y Bevacizumab. Consulta por vómitos, y estando en área de urgencias sufre dos crisis comiciales generalizadas tónico-clónicas. Mantenía temperatura y tensión arterial en límites normales, y en exploración solo presentaba leve paraparesia. Se realizó TC Craneal urgente, sin hallazgos patológicos, y la paciente ingresó para estudio.

Resultados. Se realizó RM Cerebral con contraste, donde se objetivaron múltiples lesiones bihemiféricas, predominantemente en regiones parieto-occipitales, sugestivas áreas de edema en relación con PRES. En valoración conjunta con Oncología se cambió la pauta de tratamiento con suspensión de Bevacizumab. La paciente presentó una franca mejoría clínica (del déficit motor, y sin nuevas crisis), y radiológica (desaparición de las lesiones en control neuroimagen tras dos semanas). Posteriormente, la enfermedad oncológica progresó (obstrucción hepatobiliar), y la paciente finalmente falleció.

Conclusión. La relación causal de numerosos fármacos citotóxicos con el PRES, debe ser contemplada, pues su potencial reversibilidad obliga a un diagnóstico precoz, incluso a la adopción de medidas preventivas en situaciones que pudieran ser precipitantes.

MANIFESTACIÓN EXCEPCIONAL DE LA SÍFILIS: AFECTACIÓN DEL NERVO ÓPTICO

González García, A.M.; Vizcaya Gaona, J.A.; Sierra Gómez, A.; González Terriza, F.J.; El Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos. Sospechar el diagnóstico de sífilis ante manifestaciones atípicas de la infección por Treponema.

Material y métodos. Varón de 36 años que acude al servicio de urgencias por presentar visión borrosa y miodesopsias en ojo derecho de 2 semanas de evolución, presentando al inicio del episodio dolor con los movimientos oculares. Como antecedentes, refería infección por Treponema pallidum con manifestaciones dérmicas resuelta tras tratamiento con una dosis Benzetacil intramuscular dos años antes. En la exploración únicamente se evidenció edema de papila bilateral.

Resultados. Se realizó neuroimagen cerebral (TC y RM) y analítica sin alteraciones significativas, excepto 3 tres focos de alteración de la señal en secuencia FLAIR, en sustancia blanca subcortical supratentoriales. El LCR mostró proteinorraquia (50,9 mg/dL), bandas oligoclonales positivas y EIA específica frente a Treponema pallidum positiva.

Conclusión. La neuropatía óptica anterior como manifestación de neurosífilis es excepcional, sobre todo en pacientes adecuadamente tratados de infección sifilítica.

MIELOPATÍA POR INTOXICACIÓN DE ZINC

Horna Cañete, L.; Lázaro Romero, A.; Moreno Loscertales, C.; Saldaña Inda, I.; Canasto Jiménez, P.A.; Alarcia Alejos, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. La mielopatía por déficit de cobre es una patología cuya patogenia no está claramente definida. Se ha demostrado la gran importancia del cobre en el correcto funcionamiento del sistema nervioso. Más frecuente en mujeres. Entre las causas están: cirugía gástrica, ingesta excesiva de zinc, malabsorción, etc.

Material y métodos. Se presenta el caso de un paciente con déficit de cobre en sangre y manifestaciones clínico-radiológicas de mielopatía.

Resultados. Varón de 66 años, cuadro progresivo de hipoestesia y parestesias distales en EESS con posterior afectación de EEII y necesidad de un apoyo para la deambulación. En la exploración, hipoestesia táctil, hipopalestesia leve y gran afectación artrocinética. En sangre, déficit de cobre (3µg/dl) y ceruloplasmina (2.79mg/dl) junto con elevación de zinc (158µg/dl). En orina, elevación de zinc (2676µ/24h) con cobre normal. En RM, mielopatía cervical cordonal posterior (C4-C7). Nuestro paciente presenta déficit de cobre secundario a intoxicación por Zn. Se descubre que el paciente utiliza pegamento de dentadura con alto contenido en Zn. Se retira el mismo y en colaboración con Endocrinología, se inicia tratamiento con cobre oral e intravenoso con mejoría progresiva analítica y clínica.

Conclusión. La manifestación neurológica más frecuente es la mielopatía o la mieloneuropatía. Afectación típica medular cordonal posterior de forma similar a la encontrada en el déficit de vitamina B12. Presentan típicamente afectación subaguda de la marcha con ataxia sensitiva y/o espasticidad. Frecuentemente se asocia a signos y síntomas de neuropatía periférica (más tardía). Muchas veces, es imposible distinguirla clínica y radiológicamente de la mielopatía por déficit de vitamina B12.

Neurooftalmología + Trastornos de la Vigilia y el Sueño P

TROMBOSIS VENOSA RETINIANA DE REPETICIÓN Y APÓFISIS ESTILOIDES: UNA ASOCIACIÓN INESPERADA

Gómez Enjuto, S.¹; Molina Seoane, V.²; González García, N.³; García Ruiz, M.³; Lozano Caballero, M.O.⁴; Lapeña Motilva, J.⁵; Porta Etesam, J.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa;

²Servicio de Oftalmología. Clínica Santa Elena; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. Presentamos un caso de trombosis venosa retiniana recurrente en relación con compresión extrínseca de la vena yugular por apófisis estiloides elongadas, una entidad inusual.

Material y métodos. Se trata de una mujer de 42 años con antecedentes de mutación en el gen de la protrombina y trombosis venosa retiniana además de prótesis de arteria aorta y válvula aórtica biológica, en tratamiento con dabigatán. Presenta cuadro de larga evolución de episodios repetidos de pérdida de visión brusca con el ojo izquierdo, autolimitados a 15 minutos con recuperación progresiva posterior y sin otra clínica asociada. Se observaron trombosis venosas en el fondo de ojo durante alguno de los episodios, siendo el contralateral normal. Además asociaba cefalea ocasional hemisférica izquierda, de cualidad opresiva y/o pulsátil junto con un acúfeno de características venosas que aparecía exclusivamente durante los episodios de cefalea. La exploración neurológica era normal.

Resultados. La resonancia magnética cerebral y de senos venosos no mostró alteraciones y el estudio de trombofilias no presentaba nuevos hallazgos. Se realizó angioTC en fase venosa, observándose trombosis de las venas yugulares en relación con afectación por elongación de las apófisis estiloides. Se realizó intervención quirúrgica con extirpación de las apófisis, obteniéndose clara mejoría clínica y radiológica.

Conclusión. Las lesiones estructurales en las venas yugulares son una causa inusual de trombosis venosa de repetición, y la presencia de acúfeno venoso debe hacernos sospecharlas. Éste es el primer caso descrito de compresión yugular por las apófisis estiloides, mostrando además la buena respuesta al tratamiento quirúrgico.

NEUROPATÍA ÓPTICA POSTERIOR COMPRESIVA POR RINOSINUSITIS CRÓNICA RELACIONADA CON IGG4

García Egea, G.¹; Herrero Bastida, P.¹; Lozano Caballero, M.O.¹; Pérez Navarro, V.M.¹; Morales de la Prida, M.¹;

Canovas Inieta, M.¹; Martínez Zarco, M.²; Alba Isasi, M.T.³; Vázquez Lorenzo, J.³; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Arnaldos Illán, P.L.¹; Hernández Clares, R.¹; García Molina, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital General

Universitario Reina Sofía; ³Servicio de Neurología. Hospital

Virgen del Castillo

Objetivos. Presentar un caso clínico de una paciente que presenta una neuropatía óptica posterior compresiva como complicación de una rinosinusitis crónica relacionada con IgG4.

Material y métodos. Paciente mujer de 58 años, con antecedente de rinosinusitis alérgica en tratamiento con antihistamínicos. Consulta en Neurología por cuadro de un mes de evolución de pérdida de visión generalizada por el ojo izquierdo, de curso progresivo y no doloroso. A la exploración presenta leve exoftalmos y DPAR izquierdo con disminución franca de AV y fondo de ojo normal.

Resultados. La RM cerebral muestra signos de pansinupatía crónica con disrupción ósea en pared lateral izquierda del seno esfenoidal, extensión y ocupación del vértice orbitario, hendidura esfenoidal y seno cavernoso izquierdo que se extiende alrededor de la porción posterior del nervio óptico izquierdo. Se decide abordaje quirúrgico con estudio anatomopatológico que muestra un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con alta expresión para IgG4. Esto, junto con la determinación de IgG4 en suero elevada, nos da el diagnóstico de una rinosinusitis crónica relacionada con IgG4 complicada por extensión hacia el espacio retroorbitario con una neuropatía óptica compresiva.

Conclusión. La enfermedad por IgG4 es una condición fibroinflamatoria inmunomediada que puede afectar a múltiples órganos, estando descrita la afectación orbitaria. Sin embargo, la afectación de senos nasales y paranasales (rinosinusitis) relacionada con IgG4 es una entidad recientemente descrita, sin haberse descrito casos con compromiso del nervio óptico. Dado lo infrecuente de esta patología, se requiere una alta sospecha diagnóstica ante lesiones locales de apariencia inflamatoria, con un correcto diagnóstico diferencial.

DISMINUCIÓN DE AGUDEZA VISUAL DE ORIGEN CEREBELOSO

San Pedro Murillo, E.; Rodríguez López, A.; González Ortega, G.; Morales García, E.; Blanco Palmero, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La disminución de agudeza visual normalmente responde a una causa oftalmológica o neurológica de la vía/córtex visual. No obstante, existen importantes topografías alternativas a considerar.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico ilustrativo de lo previo y discusión de los mecanismos involucrados.

Resultados. Presentamos el caso de una mujer de 23 años previamente sana que acude a urgencias por una disminución de agudeza visual rápidamente progresiva a lo largo de escasas semanas. La exploración era normal salvo por un nistagmo downbeat típico (se describe). Se objetivó una disminución de agudeza visual dinámica,

peor en aquellas posiciones de la mirada en las que el downbeat era más pronunciado (supra y lateroversiones). En la neuroimagen se objetivó una malformación Chiari tipo 1, con compresión del cerebelo a nivel del lóbulo flóculo-nodular. Tras la cirugía descompresiva, la agudeza visual mejoró significativamente de manera paralela al downbeat, aunque a los 2 años de seguimiento todavía persiste cierta alteración. Además, aunque no se correlacionaba claramente con la disminución de agudeza visual, el downbeat de nuestra paciente presentaba un componente gravedad-dependiente, empeorando con la cabeza en prono. Este dato semiológico característico se produce por la pérdida de la influencia inhibitoria flóculo-nodulares sobre el reflejo otolito-vestibular (se aportan videos y esquemas de los mecanismos involucrados).

Conclusión. Los movimientos anormales de los ojos, si se instauran con la suficiente levedad y lentitud, pueden (por supresión central) no manifestarse como oscilopsia, sino solo como disminución de agudeza visual.

SÍNTOMAS VISUALES DURANTE EL PERITRASPLANTE AUTOLÓGO EN PACIENTE ONCOHEMATOLÓGICO: HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL POR CITARABINA

Criado Antón, Á.; Zunzunegui Arroyo, P.; Molina Gil, J.; López López, B.; González Velasco, G.; Reguera Acuña, A.; Vargas Mendoza, A.K.; Díaz Castela, M.; Siso García, P.; González Fernández, L.; Suárez San Martín, M.E.; Fuentes Castañón, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. La aparición de síntomas visuales en el paciente oncohematológico peritrasplante, supone un reto diagnóstico por la variada farmacia que reciben estos pacientes. La citarabina es una causa de hipertensión intracraneal más frecuente en edades pediátricas e inusual en adultos.

Material y métodos. Hombre de 26 años diagnosticado de LBDCG estadio IVB sin afectación intracraneal, propuesto para quimioterapia (6 ciclos R-CHOP), y posterior trasplante autólogo, previo acondicionamiento tipo BEAM. El día 11 postrasplante comienza con cefalea, fotofobia y miodesopsias, apareciendo en el fondo de ojo un edema de papila hemorrágico bilateral.

Resultados. La RM muestra un aplanamiento del espacio perióptico, como signo de hipertensión intracraneal, que junto al análisis del LCR descarta progresión tumoral o procesos infecciosos, aprovechando a determinar la presión de apertura, discretamente elevada en nuestro caso. Desde el punto de vista oftalmológico presenta una OCT con una RFNL de 366 en OD y 405 en OI y unos PEV dentro de la normalidad. Se instaura tratamiento con acetazolamida y 40mg de prednisona, con mejoría clínica y progresiva en los controles mediante OCT, si bien precisa el ajuste de dosis por acidosis hipopotasémica sintomática como efecto secundario.

Conclusión. Para un abordaje práctico es interesante diferenciar entre cuadros de neuropatía óptica provocados por fármacos como carmustina, etopósido o vincristina, frente a la afectación secundaria a un cuadro de hipertensión intracraneal, causado por fármacos comunes como la

codeína, quinolonas o menos habituales como la supresión de dosis altas de corticoesteroides o la citarabina, a la cual por relación temporal se atribuye la etiología de nuestro caso.

PTOSIS CORTICAL, UN DESCONOCIDO CONFUSOR

Rodríguez López, A.; Morales García, E.; González Ortega, G.; San Pedro Murillo, E.; Blanco Palmero, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. El ictus isquémico agudo, más frecuente en territorio de la arteria cerebral media (ACM) derecha, puede provocar de modo infrecuente una ptosis cortical por afectación de la corteza premotora dominante para el control de la apertura ocular.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico (imágenes pre y post trombectomía)

Resultados. Varón de 65 años con fibrilación auricular no anticoagulada, que presenta un déficit hemisférico derecho brusco con National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) de 10. En la exploración el paciente se encuentra consciente, abre los ojos a la orden y se objetivan pupilas isocóricas normorreactivas con motricidad ocular conservada; en el ojo derecho existe una ptosis con oclusión parcial de la pupila y hendidura palpebral de 4 mm (en ojo izquierdo 9 mm), que no corrige con la supraversion. Se realiza tomografía computerizada (TC) craneal sin alteraciones agudas y angio TC de troncos supraaórticos que muestra oclusión de la porción M1 de la arteria cerebral media derecha, por lo que se indica trombectomía mecánica con apertura arterial completa. Se reevalúa al paciente inmediatamente después del procedimiento con mejoría del déficit neurológico y resolución de la ptosis descrita, que se justifica por la isquemia cortical.

Conclusión. La ptosis cortical puede ser bilateral o unilateral, tanto contralateral como ipsilateral al ictus isquémico agudo (según las variantes neuroanatómicas), asociando otros déficits neurológicos con remisión en pocos días. El diagnóstico diferencial con la somnolencia, apraxia de la apertura ocular y las ptosis nucleares o infranucleares es de interés clínico y etiológico.

¡OJO CON EL AZÚCAR! DEFECTO DEL CAMPO VISUAL COMO SÍNTOMA DE HIPERGLUCEMIA NO CETÓSICA

Cordero Novo, A.¹; Rozas Fernández, P.²; Pinzón Benavides, P.A.¹; Miranda Méndez, S.²; Suárez Moro, R.¹; Solar Sánchez, D.N.D.M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cabueñes;

²Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos. Describir el caso de un paciente con reducción concéntrica del campo visual bilateral como debut de diabetes mellitus tipo 2.

Material y métodos. Varón, 73 años, con antecedentes de hipertensión y obesidad, que consulta por cefalea hemisférica izquierda de una semana de evolución y pérdida subjetiva de visión en ambos ojos. Valoración oftalmológica en Urgencias con hallazgos sugestivos de hemianopsia bitemporal, sin otros datos patológicos. En la exploración

nerológica muestra datos sugestivos del susodicho defecto campimétrico. El paciente ingresa para continuar estudios. Destacan a nivel analítico glucemia de 450 mg/dL (sin cetosis) y HbA1c 12,5 %. Resonancia magnética cerebral y potenciales evocados visuales sin alteraciones significativas. Se realiza campimetría visual reglada, mostrando retracción concéntrica de campo visual de ambos ojos, con ojo izquierdo presentando, además, defecto compatible con hemianopsia nasal izquierda.

Resultados. Se comienza tratamiento antidiabético con insulino terapia junto con metformina y sitagliptina. La glucemia alcanza valores de 200-250 mg/dL en 3 días. Concomitantemente, el paciente refiere importante mejoría en su visión, efectuándose campimetría de control mostrando práctica resolución de los defectos campimétricos previos. Tampoco presenta recurrencia de cefalea. El paciente es alta encontrándose prácticamente asintomático.

Conclusión. Los defectos del campo visual no siempre se deben a lesiones sobre la vía visual; también pueden tener un origen metabólico. La hiperglucemia no cetósica en contexto de diabetes mellitus tipo 2 puede producir diversos signos y síntomas neurológicos, como crisis parciales y hemicorea; pero también puede originar defectos del campo visual como el descrito en nuestro paciente, que se resuelven con la normalización de la glucemia.

MIGRAÑA CON MIDRIASIS UNILATERAL BENIGNA O MIGRAÑA CILIAR OFTALMOPLÉJICA

Marín Gracia, M.¹; González Fernández, M.²; Medina Díaz, A.²; Martínez Camellín, V.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; ²Servicio de Medicina. Hospital Santa Bárbara

Objetivos. La midriasis benigna episódica (MUBE) es una de las causas de anisocoria que debemos tener presentes en Urgencias y consultas de Neurología/Oftalmología; su diagnóstico es de exclusión. MUBE consiste en episodios de midriasis unilateral con respuesta conservada o disminuida a la luz, asociando o no cefalea ipsilateral.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico.

Resultados. Mujer de 19 años con antecedente de migraña episódica sin aura y fumadora que acude a urgencias por cefalea ipsilateral de inicio agudo, periorbitaria derecha opresiva de intensidad moderada, asociando sensación disestésica en territorio trigeminal ipsilateral, visión borrosa, fotofobia y náuseas de 12 horas de evolución. En la exploración se objetivaban mioquimias en el párpado derecho, midriasis unilateral arreactiva a luz sin oftalmoparesia ni diplopia. El estudio mediante TC, angio-TC, RM, angio-RM cerebral (Figura 1), analítica y LCR fue anodino. La valoración oftalmológica, incluyendo test de pilocarpina fue normal. La paciente presentó una evolución favorable de forma progresiva (Figura 2) con duración de síntomas de 96 horas.

Conclusión. Se han descrito variantes de migraña como la migraña oftalmopléjica (MO). La versión tres de International Classification of Headache Disease de 2018 (ICHD-III), la reclasifica como neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente (NODR). Consiste en episodios reiterados de parálisis de uno, dos o tres nervios oculomotores con cefalea ipsilateral. MUBE ha sido propuesta como una variante

de MO o NODR con una afectación selectiva de las fibras parasimpáticas del III nervio craneal, proponiendo una disfunción ciliar ganglionar como mecanismo subyacente y dando lugar al término de migraña ciliar gangliopléjica

SÍNDROME DE HENDIDURA ESFENOIDAL COMO DEBUT DE MUCORMICOSIS RINOORBITARIA EN TRASPLANTADO CARDÍACO

Pérez Navarro, V.M.¹; Alba Isasi, M.T.²; Cánovas Iniesta, M.¹; García Egea, G.¹; Herrero Bastida, P.¹; Lozano Caballero, M.O.¹; Vázquez Lorenzo, J.²; Valero López, G.³; Morales De la Prida, M.¹; García Molina, E.¹; Díaz Pérez, J.¹; Fuentes Rumí, M.L.¹; Arnaldos Illán, P.L.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Rodríguez Oquién, C.⁴; Marín Conesa, E.⁵; Hernández Clares, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo; ³Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos. Presentar un caso de mucormicosis rinoorbitaria en un paciente inmunodeprimido que debuta clínicamente con un síndrome neurooftalmológico, incidiendo en el mal pronóstico asociado a pesar de tratamiento correcto.

Material y métodos. Varón de 67 años con antecedentes de miocardiopatía dilatada isquémica que precisó trasplante cardíaco. El paciente ingresa por sospecha de rechazo agudo con disfunción del injerto, a pesar de tratamiento con glucocorticoides, micofenolato mofetilo y tacrolímus. Se decide iniciar tratamiento con timoglobulina, inmunoglobulinas intravenosas y, finalmente, Rituximab. En este contexto, el paciente comienza con disminución de agudeza visual derecha y diplopía. A la exploración neurológica, destaca una amaurosis derecha con pupila media arreactiva asociada a una oftalmoplejía completa ("ojo congelado") sin otra focalidad.

Resultados. Se realiza una RM cerebral y centrada en órbitas, que objetiva una sinusitis etmoidal con extensión orbitaria izquierda y celulitis asociada, destacando restricción en secuencias de difusión del nervio óptico sugestiva de isquemia de este. Se practica drenaje quirúrgico del absceso sinusoidal, objetivando material de aspecto fúngico, por lo que se inicia tratamiento con Anfotericina B concomitante. En los cultivos obtenidos se ratifica el crecimiento del género *Mucor*, practicándose drenajes quirúrgicos sucesivos junto al tratamiento antifúngico. A pesar de ello, el paciente acaba falleciendo por complicaciones asociadas.

Conclusión. La mucormicosis es una infección invasiva infrecuente que se produce en pacientes inmunodeprimidos, afectando a senos paranasales, órbita y sistema nervioso central, con lesiones muy destructivas. Su presentación clínica como síndrome de hendidura esfenoidea está escasamente descrita y su evolución puede ser fatal a pesar de tratamiento correcto.

HIPERTENSION INTRACRANEAL IDIOPÁTICA CON ESTRELLA MACULAR: A PROPOSITO DE UN CASO

Sánchez Sánchez, C.¹; Ruiz Arranz, C.¹; Reche Sainz, A.²; Herrero San Martín, A.O.¹; Gracia García-Miguel, T.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. En la hipertensión intracraneal idiopática (HII) es excepcional la aparición de una estrella macular en el fondo de ojo. Se describe un caso clínico y se presenta su iconografía.

Material y métodos. Descripción de caso clínico y presentación de su iconografía.

Resultados. Mujer, 36 años, obesa, sin tratamientos previos, con cuadro progresivo de disminución de agudeza visual (AV) bilateral con episodios de oscurecimientos, cefalea y cervicalgia de 4 meses de evolución. Exploración neurológica normal. Exploración oftalmológica con pérdida de AV (0,8 ojo derecho; 0,9 ojo izquierdo) y edema de papila bilateral acompañado de imagen de estrella macular. TC craneal, RM craneal y angioRM con descenso de amígdalas cerebelosas y cavidad siringomiélica cervical C2-C3. Presión de apertura en punción lumbar >50 cm de agua con estudio citobioquímico de LCR normal. Resto del estudio (bioquímica, hemograma, coagulación, autoinmunidad, serologías, etc.) negativo. Seguimiento oftalmológico seriado a 5 meses con retinografías, tomografías de coherencia óptica (OCT) maculares (OCTm) y papilares (OCTcfnr) mensuales, y campos visuales (CV). Se observa la lenta resolución del edema, papilar y macular, y se presenta la correlación entre pérdida de células ganglionares retinianas y aparición inicial de escotomas visuales como aumento de mancha ciega bilateral que evolucionan a escotomas arciformes en uno de los ojos.

Conclusión. La presencia en esta paciente de estrella macular asociada al papiledema es un hallazgo poco frecuente y probablemente marcador de secuelas visuales. Se observan cambios ultraestructurales maculares (demostrados por OCT) secundarios a la resolución de la estrella macular que podrían contribuir a la pérdida visual permanente.

NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR NO ARTERÍICA (NOIANA) SECUNDARIA A HEMOCROMATOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO

García Casanova, P.H.; Mínguez Sabater, H.; Coquillat Mora, H.; Carcelén Gadea, M.E.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos. Descripción clínica y paraclínica de un caso de NOIANA en una paciente portadora de la mutación C282Y en heterocigosis.

Material y métodos. Mujer de 69 años, con antecedentes de hemocromatosis en seguimiento por hematología y tratada con flebotomías terapéuticas, que es remitida desde oftalmología por cuadro de pérdida de visión indolora en ojo derecho durante la noche y que no mejora espontáneamente, consultando 2 meses después.

Resultados. En la exploración oftalmológica destaca: AV OD cuenta dedos a 20cm OI 1 dif. OCT mácula: OD quistes intrarretinianos con capas externas íntegras. OI normal. OCT papila RNFL: 58/100 (OD defecto global). CG: 60/90 OD abolido. Los resultados de analítica y doppler TSA y

TC no muestran hallazgos patológicos. En la RM cerebral y orbitaria, únicamente discreta hiperintensidad de señal NO derecho y los PEV-ERG están alterados en OD.

Conclusión. La hemocromatosis hereditaria es una enfermedad de herencia autosómica recesiva, caracterizada por una absorción y depósito anormal de hierro en los tejidos. La afectación oftalmológica es poco frecuente, y se relaciona principalmente con el depósito de hierro en tejidos oculares. Existen pocos casos descritos de NOIANA relacionada con hemocromatosis. Fisiopatológicamente, se postula que el acúmulo anormal de hierro puede interferir en la producción de radicales libres de oxígeno y alterar las células del endotelio vascular, lo cual produciría infartos. Por otro lado, se han descrito casos de calcificación subendocárdica secundaria a hemocromatosis como causa de oclusión embólica de la arteria cilioretiniana.

SÍNDROME DE PARINAUD COMO FORMA DE DEBUT INFRECUENTE DE UN “TOP DE LA BASILAR”

Espinosa Rueda, J.; Ballesta Martínez, S.; Jiménez Jara, E.; Rodríguez Montolio, J.; Cheli, D.; Almeida Zurita, M.; Tejero Juste, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. El “síndrome del top de la basilar” aparece cuando existe una oclusión, normalmente de etiología embólica, en la parte distal de la arteria basilar. La sintomatología inicial a menudo es sutil. Presentamos el caso clínico de un “top” de la basilar que debutó con un Síndrome de Parinaud.

Material y métodos. Presentación de un caso clínico.

Resultados. Mujer de 71 años con único antecedente de HTA. Acude a Urgencias por clínica consistente en diplopía brusca e incapacidad para mirar hacia arriba. En la exploración hay una limitación franca para la mirada vertical y para la convergencia. Además con la convergencia se pone de manifiesto un nistagmus. Las pupilas son mióticas y escasamente reactivas a los estímulos luminosos. Durante la exploración sufre una disminución brusca del nivel de conciencia. En el estudio de neuroimagen urgente se objetiva una oclusión en el top de la basilar y se realiza trombectomía primaria con buen resultado angiográfico. En los días siguientes la paciente presenta también una dismetría en extremidades superiores, lenguaje levemente disártrico y una significativa hipersomnia diurna con insomnio nocturno. La RM cerebral muestra múltiples accidentes isquémicos en región mesencéfala dorsal, tálamo bilateral y pedúnculos cerebelosos. Durante el ingreso se detecta una fibrilación auricular. La paciente mejora progresivamente y recibe el alta hospitalaria.

Conclusión. El “síndrome del top de la basilar” se caracteriza por alteraciones oculomotoras, habitualmente en ausencia de síntomas sensitivos o motores. Un diagnóstico precoz puede resultar difícil, sin embargo, resulta esencial dado que la mortalidad sin tratamiento reperforador es del 90-95%.

DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE EPILEPSIA NOCTURNA DEL LÓBULO FRONTAL Y PARASOMNIAS: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Pacheco Jiménez, M.¹; Velayos Galán, A.²; Botía Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Las manifestaciones clínicas de la Epilepsia Nocturna del Lóbulo Frontal y de las parasomnias pueden parecer muy similares en su presentación. La semiología clínica es un pilar fundamental para el diagnóstico, aunque dispongamos de otras herramientas diagnósticas que puedan guiarnos en mayor o en menor medida en el diagnóstico diferencial.

Material y métodos. Presentamos 2 casos con los siguientes diagnósticos previos a valoración en consulta de trastornos del sueño: el primero como insomnio primario de larga data y parasomnias y el segundo como parasomnias no filiadas. En ambos casos la anamnesis detallada, descripción minuciosa de los eventos, incluso grabación en vídeo de episodios, junto con apoyo diagnóstico del EEG, resultaron claves para llegar al diagnóstico de ENLF con excelente respuesta a tratamiento con ESL y melatonina+L-teanina en el primer caso y a ESL en el segundo. En ambos casos el retraso en el diagnóstico fue de más de 10 años.

Resultados. Esta dificultad en la identificación del trastorno se refleja en el hecho de que muchos pacientes con epilepsia frontal suelen haber sido diagnosticados erróneamente de parasomnias hasta en el 55% de las ocasiones según múltiples estudios. Así mismo muchos pacientes con eventos paroxísticos nocturnos son diagnosticados de epilepsia y tratados como tal, cuando en realidad presentan parasomnias. Todo ello sin olvidar la relación bidireccional entre epilepsia y sueño.

Conclusión. Así pues ante un paciente que presenta movimientos paroxísticos durante el sueño es fundamental un diagnóstico precoz que permita un tratamiento específico. El diagnóstico diferencial es amplio y en muchas ocasiones supone un reto diagnóstico.

HIPERSOMNIA SECUNDARIA A ENCEFALITIS DE HASHIMOTO: A RAÍZ DE UN CASO CLÍNICO

Hernández Ramírez, M.R.; Barbero Jiménez, D.E.; Celi Celi, J.; Serrano González, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. Las hipersomnias crónicas secundarias a patología estructural del SNC son infrecuentes. Han sido relacionadas con patología vascular cerebral, tumores, traumatismos o encefalitis víricas. Sin embargo, aquellas originadas por encefalitis de origen autoinmune resultan excepcionales.

Material y métodos. Presentamos un caso clínico de hipersomnia diurna secundaria a Encefalitis de Hashimoto (EH) con seguimiento evolutivo a lo largo de 10 años.

Resultados. Mujer de 32 años, con antecedentes de hipotiroidismo no filiado, que ingresa en UCI por coma. Se realizan pruebas de neuroimagen, estudio de LCR, analítica de sangre y tóxicos en orina, sin presentar alteraciones. En varios EEGs se objetiva un patrón de estatus epiléptico no convulsivo, siendo resuelto con FAEs. Se inicia tratamiento empírico con antibióticos y antivirales y, ante la sospecha de

encefalitis autoinmune, se inician corticoides a dosis altas con gran mejoría clínica y eléctrica. Se solicita estudio de inmunidad, con anticuerpos onconeuronales negativos y elevación de anticuerpos antiperoxidasa (451), por lo que se diagnostica EH. Tras incorporarse a la vida laboral, la paciente refiere hipersomnia excesiva diurna pese a buen descanso nocturno (Epworth 15/24). La polisomnografía fue normal y el test de latencias múltiples del sueño objetivó hipersomnolencia patológica (latencia media: 5.5). Tras 10 años de seguimiento y varios ensayos terapéuticos, la mejor respuesta clínica se consiguió con bupropión.

Conclusión. La hipersomnia crónica secundaria puede presentarse como secuela de EH a pesar de la ausencia de lesiones objetivables en la RM cerebral. Por ello, no hay que olvidar la posibilidad de aparición de estas consecuencias clínicas en pacientes con dicha enfermedad.

SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA (SAHS) CENTRAL Y CIRUGÍA DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI1: ESTUDIOS PRE Y POST-QUIRÚRGICOS

Abenza Abildúa, M.J.¹; Lores Gutiérrez, V.¹; Giner García, J.²; Navacerrada Barrero, F.J.¹; Arenas Valls, N.¹; Algarra Lucas, C.¹; Sánchez García, B.¹; Ramírez Prieto, M.T.³; Pérez López, C.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía;

²Servicio de Neurocirugía. Complejo Universitario La Paz;

³Servicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. La malformación de Chiari es una anomalía del desarrollo en la que las amígdalas cerebelosas y el tronco cerebral descienden a través del foramen magnun. Dependiendo del grado de descenso, puede desarrollar alteraciones del centro respiratorio (AHS central). El tratamiento de las apneas centrales (AC) es variable: los dispositivos de ventilación mecánica invasivos o no invasivos no logran una corrección completa.

Material y métodos. Describimos dos pacientes con SAHS central y Chiari tipo 1, las pruebas diagnósticas y su evolución postquirúrgica.

Resultados. Caso 1: mujer de 53 años, estudiada por cefalea. La resonancia magnética (RM) mostró un descenso de las amígdalas cerebelosas de 3 cm. La polisomnografía nocturna (PSG) reveló 752 apneas (93 obstructivas, 658 centrales, 1 hipopnea), con IAH: 108 por hora. La RM craneal posquirúrgica mostró corrección del descenso de las amígdalas cerebelosas. En la PSG de control, solo se registraron 87 eventos respiratorios (44 centrales, 26 despertares), con IAH: 13 / hora. Caso 2: Varón de 47 años, en estudio por cefalea occipital. La RM craneal mostró un descenso de las amígdalas cerebelosas de 11 mm. PSG mostró IAH: 21,3 (15 centrales). Tras la cirugía, la RM mostró un correcto reposicionamiento de las amígdalas cerebelosas. En la PSG posquirúrgica se observó una disminución del número de apneas (IAH: 3,6, 8 hipopneas obstructivas y 8 centrales).

Conclusión. Dado que las apneas centrales en pacientes con Chiari tipo 1 tienen una mala respuesta a la ventilación no invasiva, se debe considerar la cirugía en estos casos.

PROPUESTA DE ABORDAJE TERAPÉUTICO EN EL INSOMNIO ASOCIADO A ANSIEDAD ANTICIPATORIA RELACIONADA CON EL SUEÑO: ESTUDIO PRELIMINAR DESDE UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Carmona Moreno, B.²; Velayos Galán, A.²; Botía Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos. Los trastornos de ansiedad afectan aproximadamente a un 10% de la población, y el insomnio es una de las manifestaciones clínicas más frecuentemente asociadas en esta patología.

Material y métodos. Presentamos una serie de 23 pacientes con insomnio secundario a trastornos de ansiedad, vistos en consulta de Neurología. Se incluyeron pacientes con insomnio clínicamente significativo, tanto de inicio como de mantenimiento del sueño, de más de 6 meses de evolución, y en los que se habían descartado como causa del insomnio causas médicas o psiquiátricas que no fuera ansiedad. Se probó la asociación de melatonina con L-teanina y se comparó con la situación previa del paciente sin tratamiento (15 pacientes) y con tratamientos previos con melatonina sin asociaciones (8 pacientes).

Resultados. 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 (73%) y aumentó la proporción a los 3 meses hasta un 86%, 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 d-glutamiletilmida es el aminoácido predominante en la teanina y se conocen desde antaño sus propiedades relajantes, posteriormente evidenciadas en estudios científicamente avalados. El 45% de los casos de insomnio son debidos a ansiedad en sus diferentes formas clínicas. 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.

Neurooncología P

MIOCLONÍAS LINGUALES SENSIBLES AL TACTO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA METÁSTASIS CEREBRAL CORTICAL. LA IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Velilla Alonso, G.¹; Soto Alsar, J.²; Rodríguez Irausquin, J.J.³; Sánchez Soblechero, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Oncología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. Las mioclonías linguales ofrecen un amplio diagnóstico diferencial etiológico. Presentamos un caso clínico, en donde la semiología permitió revelar la presencia de metástasis cerebrales subyacentes.

Material y métodos. Varón de 74 años con antecedentes personales de cáncer de pulmón no microcítico metastásico, tratado mediante lobectomía y quimioterapia, que acudió al servicio de urgencias por dificultad progresiva para hablar durante el último mes. Refería además aparición de contracciones involuntarias, paroxísticas y de breve duración, de la musculatura facial inferior derecha.

Resultados. En la exploración neurológica presentaba disartria y movimientos linguales anormales, consistentes en sacudidas breves, arrítmicas y continuas, que se hacían más evidentes con la protrusión lingual que en reposo (Vídeo). Estas mioclonías eran sensibles al estímulo táctil. No presentaba mioclonías palatinas asociadas. El resto del examen neurológico fue anodino. Una TAC cerebral mostró tres lesiones cortico-subcorticales con captación de contraste y edema perilesional, una de ellas localizada en la circunvolución precentral izquierda, confirmadas en la resonancia magnética como metástasis. Se inició levetiracetam (1000 mg/día) y dexametasona (12 mg/día) con resolución de las mioclonías. Un EEG, realizado 7 días tras el inicio del fármaco antiepiléptico, no mostró descargas epileptiformes interictales. En la revisión, un mes después, el paciente no presentaba movimientos anómalos.

Conclusión. Las mioclonías linguales se han descrito asociadas a la presencia de lesiones cerebrales de diversa etiología, de localización cortical y subcortical. Sin embargo, la fisiopatología de las mioclonías linguales continúa siendo incierta. En este caso, un examen neurológico minucioso permitió correlacionar los síntomas con una lesión cortical cerebral.

ENCEFALITIS HERPÉTICA POS CIRUGÍA RESECTIVA DE GLIOBLASTOMA MULTIFORME

Mañez Sierra, M.; Leon Plaza, O.; Afkir Ortega, M.; Aguilar Monge, A.; Padilla Parrado, F.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos. Se presenta el caso infrecuente de encefalitis herpética, diez días después de una cirugía resectiva de Glioblastoma estadio IV.

Material y métodos. Varón de 73 años que inicia trastorno del lenguaje y hemiparesia derecha lentamente progresivo. Se diagnostica de glioblastoma IDH nativo grado IV en lóbulo temporal izquierdo de 4,5 cm de diámetro mayor, sin enfermedad a distancia. Inicia tratamiento con dexametasona 4 mg cada 12h durante 20 días. Es tratado un mes después mediante resección quirúrgica, sin RT ni QT. Diez días después el paciente comienza nuevamente con trastorno del lenguaje asociado a febrícula de 37,5°.

Resultados. El diagnóstico de sospecha inicial era la recidiva tumoral o bien una complicación de la cirugía inmediata dado el contexto paciente. La neuroimagen no mostraba recidiva tumoral y dado el empeoramiento clínico

progresivo se estudió el LCR que evidenciaba pleocitosis de predominio mononuclear así como PCR positiva a Herpes Simplex I. Recibió tratamiento con Aciclovir iv. durante 14 días con resolución clínica.

Conclusión. La encefalitis herpética (EH) se asocia generalmente a Glioblastoma sólo en pacientes inmuno-deprimidos que han recibido QT o RT. La EH tras procedimiento neuroquirúrgico es infrecuente así como infradiagnosticada debido a múltiples factores de confusión propios del propio tumor o de la cirugía, que pueden enmascarar la clínica, la neuroimagen y el resultado del LCR. Es importante la sospecha diagnóstica (ya que no es germen habitual en post-operados) y tratamiento precoz de estos casos, siendo el tratamiento con pautas prolongadas de glucocorticoides (hasta el momento de la cirugía) un probable factor predisponente.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES) COMO PRESENTACIÓN DE UN CARCINOMA ADRENAL EN EDAD PEDIÁTRICA

Gómez Roldós, A.; Serra Smith, C.; Lafuente Gómez, G.; Iglesias Mohedano, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos. El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad clínico-radiológica caracterizada por cefalea, confusión, convulsiones y pérdida de visión, con imágenes en la resonancia magnética (RM) cerebral de edema vasogénico en sustancia blanca parietooccipital. La hipertensión arterial (HTA) es el mayor factor de riesgo y en niños suele estar asociada a enfermedades sistémicas, renales, adrenales o endocrinas. Presentamos el caso de una niña con PRES secundario a HTA por alteraciones endocrinas derivadas de un carcinoma adrenal.

Material y métodos. Niña de 6 años, sin antecedentes de interés, que presenta deterioro brusco del nivel de consciencia con desviación de mirada a derecha por lo que se activó código ictus infantil siendo valorada por Neurología inicialmente, mostraba TA de 190/110mmHg. Las 24 h previas al episodio presentaba cefalea holocraneal de moderada intensidad y vómitos alimentarios.

Resultados. El análisis sanguíneo (AS) de urgencia (hemograma, hemostasia, bioquímica) fue normal. La RM craneal mostró hiperintensidades en FLAIR en ambos territorios parieto-occipitales. Ingresó en UCI con tratamiento antihipertensivo y antiepiléptico. Se realizó RM abdominal con resultado de masa suprarrenal izquierda localmente avanzada sugestiva de carcinoma y elevación de aldosterona y renina en AS. Con el control de cifras tensionales fue recuperándose progresivamente, sin secuelas neurológicas.

Conclusión. El PRES es una entidad rara en la edad pediátrica en la que un 85% se relaciona con HTA secundaria. En niños son más frecuentes las crisis epilépticas. Es importante el diagnóstico precoz para iniciar tratamiento eficaz lo antes posible para evitar el desarrollo de secuelas así como la búsqueda de causas secundarias de HTA.

BONA DIAGNOSIS, BONA CURATIO

Barquín Toca, A.; Arranz Martínez, J.J.; Sustatxa Zarraga, I.; Fernández Soberón, S.; Martínez Arroyo, A.; Escalza Cortina, M.I.; Sánchez Menoyo, J.L.; Campos Rodríguez, I.; Gómez Beldarrain, M.Á.; Pinedo Brochado, A.C.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer un caso de encefalitis autoinmune por anticuerpos anti-NMDAR con posible desencadenante infeccioso atípico.

Material y métodos. Mujer, 33 años, sin antecedentes de interés. Ingresó en Psiquiatría por insomnio y alteración conductual progresivos, con posterior alteración del lenguaje, como posible primer brote psicótico vs maníaco. Interconsultan a Neurología por mala evolución clínica y escasa respuesta a antipsicóticos; bajo sospecha de encefalitis autoinmune se amplía estudio.

Resultados. Destacan anti-NMDAR a título elevado en LCR, y en suero ENAs y antiTPO positivos, con serología luética compatible con lúes latente. A pesar de tratamiento con aciclovir, IgIVs y mPRD, y plasmaféresis, precisó ingreso en UCI e intubación por disautonomía y agitación severas durante casi 2 meses. Tras escalada terapéutica a inmunosupresores (rituximab, ciclofosfamida) presentó una evolución lenta pero favorable. La búsqueda exhaustiva de tumor subyacente (TC body, RM pélvica, PET-TC body que condujo a una ooforectomía izquierda con histología negativa) ha sido infructuosa.

Conclusión. En las series publicadas, en menos del 50% se logra demostrar tumor subyacente, sugiriendo la existencia de otros desencadenantes de la respuesta inmunológica anómala en las encefalitis autoinmunes. En los últimos años se han publicado 3 casos de concurrencia de neurolúes y anti-NMDAR, planteando la espiroqueta como posible desencadenante de la encefalitis.

SÍNDROME OPSOCLONO-MIOCLONO EN TIEMPOS COVID; DOS CASOS Y DOS CAUSAS

Sustacha Zarraga, I.; Fernández Soberón, S.; Barquín Toca, A.; Arranz Martínez, J.J.; Escalza Cortina, M.I.; Martínez Arroyo, A.; Azkune Calle, I.; Campos Rodríguez, I.; Fonca Beti, N.; Gómez Beldarrain, M.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer dos casos de síndrome opsoclonomioclono-ataxia (SOMA) de causa y pronóstico desiguales, ingresados en el plazo de un mes.

Material y métodos. Caso 1. Varón, 64 años. Refiere vértigo, insomnio y oscilopsiade una semana. En la exploración, compatible con SOMA. RMN cerebral: captación inespecífica de pares craneales. LCR y sangre sin hallazgos incluyendo anticuerpos antineuronales. Caso 2. Varón, 51 años. Refiere temblor y marcha atáxica de 24 horas de evolución. Cuadro febril previo, siendo PCR COVID positivo, variante británica. En la exploración, opsoclonomio, disprosodia y ataxia cerebelosa. RMN cerebral sin hallazgos LCR y sangre anodinos.

Resultados. Caso 1. El TAC body revela metástasis a nivel retroduodenal y hepático de origen urotelial, confirmadas por anatomía patológica.

La cistoscopia muestra lesiones malignas. El tratamiento con metilprednisolona, inmunoglobulinas y quimioterapia no es efectivo y fallece. Caso 2. TAC BODY anodino. Mejoría llamativa tras tratamiento con Rivotril. La literatura, describe un aumento de SOM de causa paraneoplásica a partir de los 40 años. Sin embargo, destacan los múltiples casos de SOM parainfeccioso en pacientes COVID publicados en el último año, lo que debe tenerse en cuenta dado el contexto epidemiológico y cambio en cuanto a tratamiento y pronóstico que supone.

Conclusión. El SOMA puede tener un pronóstico muy diferente según la etiología. Es esperable un aumento de la etiología parainfecciosa en situaciones de epidemias o pandemia víricas; aun así, es necesario realizar un despistaje de cáncer subyacente en estos pacientes.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTINMDA ASOCIADO A LINFOMA FOLICULAR DE CÉLULAS B GRANDE: A RAÍZ DE UN CASO CLÍNICO

Barbero Jiménez, D.E.; Hernández Cristóbal, J.; Celi Celi, J.; Hernández Ramírez, M.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos. La encefalitis por anticuerpos AntiNMDA (EAA) suele tener un origen paraneoplásico dependiendo de la edad de presentación. Nuestro objetivo es exponer un caso de una paciente con EAA de origen paraneoplásico secundario a un tumor con el que apenas se ha relacionado y sus similitudes en la presentación clínica y evolución respecto a otros tumores más comúnmente asociados.

Material y métodos. Exponemos un caso de una paciente con EAA secundario a un linfoma folicular de células B grande estadio IIIA (LFCBG) y una breve revisión de literatura.

Resultados. Mujer, 49 años, que tras diagnosticarle LFCBG por biopsia de una adenopatía iliaca, comienza con alteraciones conductuales y estatus epiléptico, se objetiva anticuerpos ANTINMDA en LCR. Se realizó estudio de extensión sin otros hallazgos patológicos. En nuestro caso la presentación clínica fue similar a otros casos de tumores frecuentemente asociados a la EAA, prevaleciendo las alteraciones psiquiátricas y la epilepsia. La literatura describe que en pacientes mayores de 45 años la aparición de EAA suele ser secundario a tumores malignos con pronóstico desfavorable. En nuestra paciente la buena evolución del LFCBG con inmunoterapia contribuyó a la mejoría del cuadro de encefalitis.

Conclusión. La presentación clínica de la EAA suele ser común independientemente de su etiología, sin embargo, la evolución y el pronóstico varía según el tumor asociado, teniendo una gran heterogeneidad. En general, los pacientes jóvenes al asociarse a tumores con menos malignidad suelen tener mejor pronóstico. Así mismo, la aparición de EAA a partir de 45 años requiere un cribado exhaustivo para descartar un tumor maligno.

COEXISTENCIA DE ANTICUERPOS GABABR Y SOX1 EN UN PACIENTE CON ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA

Carmona Bravo, V.; Villagrán García, M.; Sánchez Sánchez, V.; Fuerte Hortigón, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos. Los síndromes paraneoplásicos son manifestaciones neurológicas de base inmunomediada remotas a un cáncer. Hoy en día conocemos que la encefalitis límbica (EL) representa un fenotipo que puede presentarse o no de forma paraneoplásica y el hallazgo de según qué anticuerpos es determinante para la búsqueda de un cáncer subyacente.

Material y métodos. La determinación de Ac se realizó en LCR y suero mediante kit comercial (Euroimmun).

Resultados. Varón de 64 años, fumador y diabético, que ingresa por episodios paroxísticos y recurrentes de instauración subaguda compatibles con crisis focales de semiología temporal medial. Rápidamente desarrolla un cuadro progresivo de alteraciones conductuales, fallos mnésicos, estado confusional y deterioro del nivel de consciencia. La RM de cráneo y el EEG no mostraron hallazgos reseñables. El LCR puso de manifiesto una pleocitosis linfocitaria con hiperproteínoorraquia, iniciándose en dicho momento inmunoterapia IV con corticoides (metilprednisolona 1 gr c/24h durante 5 días) e inmunoglobulinas (dosis 0.4 g/Kg c/24h durante 5 días) ante la sospecha de EL. Se obtuvo positividad a Ac GABABr y SOX1 tanto en LCR como en suero. El TC toraco-abdominopélvico fue normal pero un PET-TC body puso en evidencia un nódulo pulmonar de comportamiento maligno.

Conclusión. Este caso pone de manifiesto el peso de los anticuerpos para guiar la búsqueda y tipo de cáncer en pacientes con encefalitis límbica. La asociación con SOX1 (>90% cáncer) y GABABr (>50%) obligan a un cribado oncológico exhaustivo, al representar anticuerpos de alto e intermedio riesgo que habitualmente se asocian a cáncer de pulmón.

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT Y ANTI-HU: UNA ASOCIACIÓN INFRECUENTE

Sáez Marín, A.; Buisán Catevilla, F.J.; Chico García, J.L.; García Barragán, N.; Pérez Trapote, F.; Lorenzo Bareto, P.; Stiauren Fernández, E.S.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos. Presentamos un caso de un paciente con Síndrome de Eaton-Lambert secundario a un carcinoma microcítico de pulmón no conocido, con positividad a anticuerpos Anti-Hu y muy favorable respuesta a tratamiento.

Material y métodos. Varón de 65 años que presenta cuadro clínico fluctuante de 4 meses de evolución de diplopía binocular y debilidad de extremidades inferiores, que empeora a lo largo del día y mejora en reposo. A la exploración física destaca ptosis bilateral con signo de la cortina y test de hielo positivos, fatigabilidad de cinturas de predominio pélvico, arreflexia global sin facilitación y ataxia leve.

Resultados. El estudio neurofisiológico objetivó fenómeno de facilitación demostrando afectación de la placa motora de tipo presináptico, compatible con un Síndrome de Eaton-Lambert. Un TC torácico y un PET-TC evidenciaron adenopatías hiliares y paratraqueales con hipermetabolismo

patológico. La PAAF transbronquial ganglionar fue diagnóstica de carcinoma microcítico de pulmón. La cromogranina A y los Anti-Hu fueron positivos. Los Anticuerpos anti-canal de calcio se encuentran pendientes. Ante cuadro miasténiforme se pautó piridostigmina y corticoterapia con respuesta completa sostenida a fecha de hoy. Actualmente, se encuentra en tratamiento dirigido con quimioterapia y radioterapia.

Conclusión. La co-existencia entre Síndrome de Eaton-Lambert y anticuerpos anti-Hu está escasamente presente en la literatura y nos obliga a descartar neoplasia subyacente, principalmente de pulmón. En nuestro caso, la presencia de Anti-Hu no se acompañó de ningún otro síndrome paraneoplásico tradicionalmente descrito a este anticuerpo. Se desconoce si la asociación de ambos tiene implicaciones pronósticas, aunque en nuestro paciente supuso un diagnóstico y tratamiento precoces del carcinoma microcítico.

ENCEFALITIS SECUNDARIA A ATEZOLIZUMAB. LA OTRA CARA DE LA INMUNOTERAPIA ONCOLÓGICA

De San Vicente Celis, Z.¹; Martínez Cutillas, M.²; Fernández Gil, L.¹; Méndez García, M.²; Núñez García, B.²; Moreno-Torres Concha, V.³; Cabal Paz, B.¹; Martín García, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. Presentar un caso de encefalitis inmunomediada secundaria a Atezolizumab [Inmunoterapia Oncológica (IO)].

Material y métodos. Mujer, 58 años, sin otros antecedentes. Adenocarcinoma de vejiga (pT3apN0Mx; diagnóstico en 2016). Cistectomía radical. Nódulos pulmonares sospechosos de metástasis (2020). Se inicia Atezolizumab. Menos de 1 mes después: malestar general y febrícula y empeoramiento en últimas 48 horas (fiebre, alteración conductual, disminución nivel de conciencia, crisis tónico-clónicas generalizadas).

Resultados. Pruebas: Analítica con elevación de transaminasas y proBNP + colestasis. LCR con hiperproteinorraquia + perfil linfocitario. PCR panbacteriana/viral y RM cerebral, normales. EEG: Trazado desestructurado + actividad epiléptica fronto-temporal. Mejoría neurológica espectacular con antiepilépticos y corticoides a dosis altas. Se suspende ITO. Al alta: asintomática, manejo con prednisona (pauta descendente), levetiracetam y profilaxis antibiótica. Se diagnostica encefalitis inmunomediada, toxicidad hepática y cardíaca (marcadores de daño sin lesión estructural) secundarias al fármaco.

Conclusión. La IO representa una revolución terapéutica en Oncología y un cambio de paradigma en cáncer metastásico y terminal, ya que ofrece opciones en patologías y estadificaciones tumorales en las que no existían terapias eficaces. En este escenario cada vez aparecen más fármacos e indicaciones, lo que trae grandes beneficios pero también mayor posibilidad de complicaciones neurológicas graves (y de otros órganos) que pueden ser fatales. Se espera que

los casos de encefalitis, sean cada vez más frecuentes al aumentar el número de pacientes tratados. Aunque la IO sea una oportunidad terapéutica única, hay que estar alerta a sus posibles complicaciones neurológicas inmunomediadas, en las que la suspensión del fármaco y la terapia dirigida son medidas imprescindibles.

COMPLICACIÓN TARDÍA DE LA RADIOTERAPIA HOLOCRAKEAL. SÍNDROME SMART-LIKE

Enriquez Calzada, S.; Durán Lozano, A.; de San Vicente Solis, Z.; García Fleitas, B.; Cabal de Paz, B.; Esain González, I.; Alba Alcántara, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos. El aumento de la supervivencia a largo plazo de pacientes oncológicos que han recibido radioterapia (RT) holocraneal nos obliga a conocer los distintos fenotipos del amplio espectro de complicaciones tardías de este tratamiento. En 1995 se describió el síndrome de SMART (stroke like migraine attacks after radiation) y posteriormente se describieron los síndromes de PIPG (pseudoictal progression) y ALERT (acute late-onset encephalopathy after radiotherapy).

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 41 años con diagnóstico de meduloblastoma en 1999, tratado con cirugía, radioterapia y quimioterapia hasta en 3 ocasiones por recidiva hipotalámica y cerebelosa en el seguimiento, la última hace 6 meses. Acude en 2021 con alteración del lenguaje consistente en disfasia motora, bradipsiquia y hemianopsia homónima derecha. Presenta cefalea hemicraneal izquierda leve. Se activa código ictus con TC y angio-TC sin hallazgos e ingresa para estudio de progresión tumoral.

Resultados. La RM cráneo-espinal descarta lesiones isquémicas y progresión parenquimatosa o meníngea. El estudio en LCR bioquímico, microbiológico y citológico son negativos. En EEG seriados presenta enlentecimiento temporo-parietal izquierdo con escasas anomalías epileptiformes por lo que se inicia tratamiento con LEV 500/12h. Se realiza PET oncológico con hallazgo de hipometabolismo en región parieto-occipito-temporal izquierda. El paciente es dado de alta con mejoría progresiva con resolución completa de la focalidad y PET de control normal.

Conclusión. Este caso permite realizar un diagnóstico diferencial amplio, descartando principalmente progresión tumoral meníngea y complicaciones isquémicas de la RT. Una vez descartadas, planteamos un fenotipo SMART-like post RT.

SÍNDROME DE SMART (STROKE-LIKE MIGRAINE ATTACKS AFTER RADIATION THERAPY) RECURRENTE: UN CASO CLÍNICO

De Rojas Leal, C.; Afkir Ortega, M.N.; Aguilar Mongue, A.; Hamad Cueto, O.; Padilla Parrado, F.J.; Chamorro Muñoz, M.I.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos. El síndrome de SMART (stroke-like migraine attacks after radiation therapy) es una complicación rara y tardía de la radioterapia cerebral caracterizada por síntomas neurológicos reversibles y transitorios como focalidad hemisférica, cefalea migrañosa y crisis epilépticas con realce giriforme en la resonancia magnética. La recurrencia de este síndrome es excepcional. Describimos el caso clínico de un paciente con dos episodios de síndrome de SMART separados por 4 años.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Varón de 72 años, que fue tratado con cirugía, quimioterapia y radioterapia por glioblastoma multiforme frontoparietal derecho en 2005, presentando mínima hemiparesia izquierda residual y manteniéndose libre de enfermedad, presentó dos síndromes de SMART (2017 y 2021). En ambos episodios el paciente acudió por empeoramiento significativo de hemiparesia izquierda de horas de evolución, no mostrando lesiones isquémicas el TC de cráneo ni oclusión vascular el Angio-TC. Las RMN con contraste en ambos episodios mostraban realce nodular en el lecho de la lesión junto con captación difusa y pseudonodular leptomeníngea a nivel frontoparietal derecho con ligero engrosamiento cortical hiperintenso en T2 y leve restricción en la difusión, descartándose recidiva tumoral mediante PET. Durante su ingreso, el paciente presentó crisis epilépticas, con registro electroencefalográfico de los mismos. El paciente tras tratamiento corticoideo mejoró clínicamente y radiológicamente.

Conclusión. Este caso clínico señala la importancia de tener en cuenta este síndrome ante una focalidad hemisférica aguda/subaguda en un paciente con antecedente de radioterapia cerebral previa, destacando la excepcional recurrencia del mismo y la relevancia del PET para el diagnóstico diferencial con la recidiva tumoral.

CONFIRMACIÓN ANATOMOPATOLÓGICA DE LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL SOBRE UNA LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA

Ortegón Aguilar, E.¹; García Díaz, I.¹; Pernas Pardavila, H.²; Vidal Vázquez, M.²; Fernández Cabrera, A.¹; Juiz Fernández, Á.¹; Rodríguez Castro, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; ²Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) por reactivación del virus JC (VJC) y el linfoma primario del SNC (LPSNC) asociado al virus de Epstein-Barr (VEB) son complicaciones neurológicas que pueden ocurrir durante la infección por VIH. Sin embargo, la presentación concomitante o secuencial de ambas es excepcional.

Material y métodos. Presentamos un caso clínico de LPSNC sobre una LMP previa.

Resultados. Varón de 43 años con hemiparesia e hipostesia izquierdas progresivas. El TC cerebral mostró una hipodensidad parietal derecha. El análisis de sangre reveló leucopenia ligera con 274 CD4. La serología VIH resultó positiva. El análisis citobioquímico de LCR fue normal y la anatomía patológica y citometría de flujo negativas. El

análisis microbiológico resultó positivo para VJC. La RM encefálica objetivó una lesión parietal derecha sin efecto masa ni captación de contraste, confirmando el diagnóstico de LMP. Se inició tratamiento antirretroviral. Tres semanas después el paciente sufrió deterioro del nivel de conciencia. La neuroimagen mostró una lesión nodular con efecto masa y captación de contraste en el interior de la lesión previa. La biopsia de la región captante fue compatible con linfoma B difuso de células grandes y el tejido circundante mostró PCR positivas para VJC y VEB.

Conclusión. Aunque el empeoramiento neurológico tras el inicio de antirretrovirales en la LMP obliga a descartar el síndrome de reconstitución inmune es importante considerar otras etiologías, como el LPSNC. A partir de la demostración de VJC en muestras tumorales, en los últimos años se ha sugerido un posible potencial oncogénico y su participación en el desarrollo del LPSNC.

PLEXOPATÍA BRAQUIAL EN EL PACIENTE ONCOLÓGICO Y SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Suárez Santos, P.¹; Ramón Carbajo, C.²; Sánchez Rodríguez, A.¹; Arias Rodríguez, M.¹; Fernández Fernández, J.¹; Terrero Rodríguez, J.M.¹; Fernández Fernández, E.¹; García Rúa, A.²; Villafani Echazú, W.J.²; Peña Martínez, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos. Determinadas neoplasias pueden lesionar el plexo braquial bien por infiltración tumoral o bien por daño secundario a la radioterapia, produciendo una plexopatía tumoral o postrádica respectivamente. Ante un paciente oncológico que desarrolla una plexopatía braquial puede resultar difícil distinguir clínicamente ambas entidades. Algunas características pueden ayudar en el diagnóstico diferencial. Presentamos un caso en que las características orientaban hacia etiología postrádica confirmando finalmente plexopatía infiltrativa.

Material y métodos. Mujer de 63 años con neoplasia de mama derecha hace 20 años tratada mediante mastectomía parcial, vaciamiento axilar y radioterapia, en remisión. Debuta hace un mes con parestesias en territorio cubital, debilidad de mano derecha y atrofia rápidamente progresiva. No dolor ni linfedema.

Resultados. El EMG confirmó una plexopatía braquial derecha (predilección de tronco superior) y mioquimias. La RMN objetivó un aumento difuso de partes blandas axilar derecho con realce de contraste. Se completó con TC, mamografía, ecografía y biopsia dirigida (BAG) compatible con carcinoma ductal de mama.

Conclusión. El dolor intenso y precoz, la predilección del tronco inferior y la rápida evolución con debilidad son características de plexopatía infiltrativa. Sin embargo, la ausencia de dolor, el linfedema, la predilección del tronco superior y la presencia de mioquimias son típicas en la etiología postrádica. Nuestra paciente presentaba características sugestivas de origen postrádico (ausencia de dolor y linfedema, mioquimias y afectación de tronco superior) sin embargo se confirmó etiología tumoral. Debemos realizar un estudio exhaustivo en todo paciente oncológico con plexopatía braquial descartando siempre

recidiva de la enfermedad a pesar de que las características clínicas no lo sugieran.

MENINGOENCEFALITIS POR PEMBROLIZUMAB: A PROPÓSITO DE UN CASO

Beltrán Rodríguez, I.¹; Clavera de la Gándara, B.¹; Fernández Bermúdez, M.J.¹; García Morán, A.M.²; Antolín Pérez, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de León; ²Servicio de Geriátria. Hospital de León

Objetivos. Exponer el caso clínico de un paciente con meningoencefalitis por Pembrolizumab, y mostrar las importantes alteraciones presentes en neuroimagen de dicho paciente.

Material y métodos. Paciente de 64 años. Alergia a Pirazinamida. Exfumador desde hace aproximadamente (70 paquetes/año). No otros factores de riesgo cardiovascular. Tuberculosis pulmonar diagnosticada en abril de 2011 con ingreso posterior por reacción alérgica a Pirazinamida (realizó tratamiento durante 6 meses con Isoniazida, Rifampicina y Etambutol). Engrosamiento pleural apical izquierdo residual. Intervenciones quirúrgicas: apendicectomía. Diagnosticado de un adenocarcinoma de pulmón con tratamiento quimioterápico inicial e inmunoterapia con Pembrolizumab, habiendo recibido 31 ciclos. Comienza con cefalea, parestesias en extremidades izquierdas y hemicara ipsilateral y cuadro confusional con apraxia y alteración comportamental con agresividad muy notoria. Exploración: afasia sensitiva, casi mutista. Pares craneales y fuerza conservadas.

Resultados. -TC de tórax que muestra lesiones nuevas en LID sugestivas de inflamatorio-infeccioso. Imagen pseudonodular subpleural nueva en LII. -Electroencefalograma: Descarta status no convulsivo. Lento. Encefalopático -Punción lumbar: 96 mononucleares, Hematíes 2, Proteínas 76, Glucorraquia 50 (Glucemia 196) Panel Meningitis-encefalitis negativo. Tuberculosis negativo. Link 1,5. Bandas oligoclonales en LCR 14-16 -Biopsia de aguja grande de adenopatía supraclavicular positiva para malignidad. No granulomas. -Resonancia magnética de control: Marcado engrosamiento e hiperintensidad paquí y leptomeníngea que se aprecia en compartimentos supra e infratentorial acompañado de realce tras administración de contraste intravenoso.

Conclusión. La meningoencefalitis por Pembrolizumab es una entidad poco habitual que se debe sospechar ante cuadros neurológicos que aparecen en pacientes con dicho tratamiento. En caso de sospecha debe realizarse prueba de neuroimagen e iniciarse tratamiento corticoideo precoz.

ORBITOPATÍA INMUNOMEDIADA POR INHIBIDORES DEL CHECK-POINT CELULAR

González Ortega, G.; Rodríguez López, A.; Morales García, E.; San Pedro Murillo, E.; Seoane Fernández, D.; Martín Jiménez, P.; Gonzalo Martínez, J.F.; Herrero San Martín, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. El creciente empleo de fármacos inhibidores del “check-point” en tratamientos oncológicos ha supuesto el desarrollo de efectos adversos a nivel neurológico de aparición cada vez más frecuente en la práctica clínica. Se han descrito hasta el momento una amplia variedad tanto a nivel central como periférico, y a pesar de que determinados cuadros se encuentran ya bien definidos, otros más infrecuentes están pendientes de caracterizar.

Material y métodos. Presentación de un caso de orbitopatía inmunomediada en un paciente con cáncer renal metastásico tras el inicio de tratamiento con ipilimumab y nivolumab.

Resultados. Varón de 52 años, con principal antecedente médico de carcinoma renal estadio IV, que 15 días después de la primera dosis de inmunoterapia con ipilimumab y nivolumab, desarrolló un cuadro establecido de diplopía indolora. En la exploración se objetivó una proptosis bilateral con movimientos oculares congelados, sin pérdida de agudeza visual y sin datos de congestión vascular ocular, y una leve debilidad proximal en miembros inferiores. Los estudios de neuroimagen constataron un aumento del volumen de la grasa intraorbitaria sin captación de contraste. Los estudios de función tiroidea y anticuerpos antitiroideos resultaron normales. A pesar de la administración de terapia inmunomoduladora agresiva, el paciente no experimentó una mejoría clínica significativa de la motilidad ocular.

Conclusión. La orbitopatía por inhibidores del “check-point” es una entidad infrecuente y heterogénea desde el punto de vista clínico-radiológico en el momento actual. Debe llevarse a cabo una mejor caracterización de los subtipos de afectación intraorbitaria de cara a conocer su pronóstico y optimizar su manejo.

SARCOMA DE EWING ESPINAL QUE DEBUTA COMO SÍNDROME MEDULAR AGUDO: PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UNA ENTIDAD INFRECUENTE

Pérez Navarro, V.M.¹; Alba Isasi, M.T.²; Arnaldos Illán, P.L.¹; Cánovas Iniesta, M.¹; García Egea, G.¹; García Molina, E.¹; Herrero Bastida, P.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Lozano Caballero, M.O.¹; Marín Conesa, E.³; Morales De la Prida, M.¹; Vázquez Lorenzo, J.²; Valero López, G.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo;

³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos. Presentar el caso de un paciente con un sarcoma de Ewing espinal que debuta en forma de síndrome medular agudo, razón por la que es valorado por neurología.

Material y métodos. Varón de 17 años sin antecedentes personales de interés que es traído a urgencias desde su hospital de referencia por cuadro de sensitivo ascendente hasta nivel inframamario de unos 5 días de evolución, al que se ha ido añadiendo debilidad en miembros inferiores y retención urinaria. A la exploración neurológica se objetiva una paraplejía con reflejos miotáticos exaltados, reflejo cutáneo plantar extensor bilateral y un nivel sensitivo D6 con anestesia distal al mismo, todo ello compatible con un síndrome medular agudo.

Resultados. Se realiza una RM medular urgente, objetivándose lesión extradural a nivel D2-D3 que provoca mielopatía compresiva a este nivel y que presenta extensión a partes blandas y hueso, sugestivo origen neoplásico. Se realiza cirugía descompresiva urgente con laminectomía y resección tumoral. Los resultados de anatomía patológica encuentran hallazgos compatibles con sarcoma de Ewing con traslocación (11;22) que confirma el diagnóstico. Clínicamente, el paciente presenta mejoría importante tras la cirugía, aunque persiste paraparesia 4/5 que le impide deambular más de 10 metros.

Conclusión. El sarcoma de Ewing es un tumor óseo maligno que suele aparecer en la segunda década de la vida. Su afectación espinal es muy rara, apareciendo predominantemente a nivel sacro, lo que convierte a los sarcomas de Ewing espinales extra-sacros en una entidad extremadamente infrecuente, tan solo descrita a través de reportes de casos.

LIPOMA ESPINAL (LE) INTRADURAL DORSAL CON PRESENTACIÓN EN EMBARAZO Y PROGRESIÓN EN POSTPARTO: UNA CAUSA DE COMPRESIÓN MEDULAR EN LA GESTACIÓN

Quiros Illan, L.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Hernández, A.; Franco Salinas, A.; Villanueva Ruiz, F.; Martín Sobrino, I.; Gallardo Alcañiz, M.J.; Moreno, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos. Los LE, tumores benignos muy infrecuentes, pueden asociarse o no a disrafismo, constituyendo estos últimos menos del 1% de todos los tumores espinales. Se presentan con dolor espinal, debilidad de extremidades, alteración sensitiva y esfinteriana.

Material y métodos. Puérpera de 30 años, que en el cuarto mes de embarazo inicia cuadro subagudo de dorsalgia (incluso nocturna) que empeora con movimientos y Valsalva, disestesias, hipoestesia y debilidad progresiva ascendente de pierna derecha. Tras el parto con cesárea y anestesia epidural, empeora la debilidad de miembros inferiores, añadiéndose inestabilidad de la marcha sin afectación esfinteriana. Exploración: paraparesia con piramidalismo, clonus inagotable, hipoestesia tactoalgésica con nivel sensitivo D10 derecho y D6 izquierdo, alteración propioceptiva de miembros inferiores y ataxia sensitiva.

Resultados. RMN: lipoma intradural extramedular D2-D7 con compresión grave medular. Se realiza laminoplastia D2 a D8 urgente, y resección parcial tumoral guiada neurofisiológicamente, confirmándose histológicamente un lipoma.

Conclusión. Los LE son tumores de crecimiento lento, con sintomatología progresiva secundaria a compresión medular. La resección suele ser incompleta, aunque con evidente mejoría clínica, y bajo riesgo de recurrencias. Hay escasas publicaciones de LE con presentación en embarazo/postparto, e incluso con curso remitente-recurrente relacionado con gestaciones sucesivas. Factores relacionados con el embarazo, hemodinámicos (variaciones del volumen sanguíneo o del fluido extracelular), mecánicos (disminución del drenaje venoso espinal), endocrinológicos

(aumento grasa), podrían favorecer el aumento de volumen tumoral con aparición o agravamiento de los síntomas, particularmente en el tercer trimestre de gestación. Es importante sospechar esta patología y evitar el riesgo de empeoramiento periparto, por aumento de presión intradural, como describimos.

EL CAMALEÓN

Madrigal Lkhoul, E.; Bártulos Iglesias, M.; Gámez-Leyva Hernández, G.; Echavarría Iñiguez, A.; Gil Luque, S.; Sánchez Chillón, A.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos. Presentación de un caso clínico.

Material y métodos. Varón de 73 años. Hipertenso, dislipémico y diabético. mRankin 0. Presenta cuadro subagudo de dolor lumbar intenso irradiado a ambas extremidades inferiores asociando debilidad. Refiere estreñimiento y polaquiuria con tenesmo vesical.

Resultados. Se realiza RMN medular observándose lesión hiperintensa en T2 con captación de contraste en cono, compatible con mielitis. Se inició estudio etiológico. Punciones lumbares con hiperproteinorraquia sin celularidad. Estudio de microbiología, citologías y citometrías de flujo, negativo. Analítica destaca elevación de enzimas hepáticas. Frotis de sangre periférica negativo. Resto de estudio, proteinograma, marcadores tumorales, serologías, autoinmunidad, onconeuronales y quantiferon, negativo. RMN craneal normal, TAC body con calcificaciones prostáticas, PET-TC sin alteraciones y electroneuromiograma con afectación multirradicular. Sin etiología filiada, se pautó corticoterapia empírica objetivándose mejoría. Tres meses después, empeoramiento con paraplejía coincidiendo con la reducción de corticoterapia. Nueva RMN medular compatible con mielopatía (D5-cono), con focos de captación intramedulares y leptomeníngeos sugestivos de infiltración tumoral. Presentó un cuadro de evolución subaguda y desenlace fatal en meses asociando fallo hepático, con trombosis de la vena porta y encefalopatía. En la autopsia, fue diagnosticado de Linfoma intravascular de células B grandes con afectación multisistémica.

Conclusión. Es un linfoma muy infrecuente que evoluciona de forma muy agresiva. Se caracteriza por crecimiento casi exclusivo de células dentro de los vasos sin alteraciones en frotis o médula ósea. La variante clásica, típica en Occidente, cursa con síntomas B y afectación del sistema nervioso central y piel. La mayoría se diagnostican a través de autopsias clínicas.

MIELOPATÍA POR METOTREXATO SIMULANDO UNA DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA

Manrique Arregui, L.; Madera Fernández, J.; Gallo Valentín, D.; García Hernández, A.; Rivera Sánchez, M.; Martín Arroyo, J.; Pelayo Negro, A.L.; López García, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. El tratamiento intratecal triple (TIT) que incluye metotrexato se utiliza como tratamiento de enfermedades hematológicas. Sin embargo tiene efecto neurotóxico siendo la mielopatía una complicación infrecuente. Presentamos un paciente con una mielopatía como complicación de este tratamiento.

Material y métodos. Mujer de 65 años con diagnóstico de Leucemia Mieloide Aguda con infiltración SNC al diagnóstico (2,6% células leucémicas en LCR) con mala respuesta a diferentes líneas. Durante ingreso para 4ª línea (Decitabina) y tras 5 días de la última TIT la paciente presenta cuadro subagudo de debilidad y acorchamiento de extremidades inferiores junto con incontinencia urinaria. En la exploración destaca una paraparesia flácida e hipopalestesia moderada de extremidades inferiores con reflejos osteotendinosos abolidos. Se colocó sondaje vesical por una retención aguda de orina.

Resultados. En la RMN medular se observó una hiperintensidad en secuencia T2 afectando de forma difusa a los cordones posteriores desde T7 hasta cono medular y de forma parcheada a las astas anteriores en niveles altos. La analítica mostró niveles de vitamina B12, homocisteína y ácido fólico que fueron normales. Los 3 últimos estudios del LCR no evidenciaron infiltración por células malignas. Recibió tratamiento con aportes de ácido fólico y vitamina B12 con mala respuesta, falleciendo dos semanas después.

Conclusión. La administración de tratamiento intratecal con metotrexato puede provocar una mielopatía subaguda simulando una degeneración combinada subaguda. El cuadro suele tener un curso desfavorable y mala respuesta al tratamiento con suplementos vitamínicos y corticoides, aunque se ha descrito leve mejoría clínica en casos aislados tratados con dextrometorfano.

Neuropsicología + Gestión y Asistencia Neurológica P

VALIDACIÓN DE TMA-93 MEDIANTE BIOMARCADORES DE ALZHEIMER. COMPARACIÓN CON FCSRT EN UNA MUESTRA DE BIOBANCO

Rodrigo Herrero, S.¹; Méndez Del Barrio, C.¹; Luque Tirado, A.²; García Solís, D.³; Bernal, M.²; Oropesa Ruiz, J.M.¹; Franco Macías, E.²

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

Objetivos. TMA-93 evalúa memoria por asociación visual, característicamente afectada en las primeras etapas de la Enfermedad de Alzheimer (EA). Pretendemos validar TMA-93 mediante la determinación de biomarcadores y comparar sus características diagnósticas con el FCSRT (Free-and-Cued-Selective-Reminding-Test).

Material y métodos. Análisis retrospectivo de una base de datos de Biobanco. Seleccionamos registros de pacientes que consultaron inicialmente por problemas de memoria, con MMSE ≥ 22 , TMA-93 y FCSRT y determinación de biomarcadores para EA (PET-amiloide o LCR; con resultado positivo o negativo). Puntos de corte, según estudios previos de validación y normativos para población española, consideramos percentil 10-TMA93 (P10/TMA-93) y FCSRT: “recuerdo libre total” (RLT) 21/22, recuerdo total (RT) 43/44 e Índice de Sensibilidad Pista (ISP) $<0,77$. Las utilidades diagnósticas se calcularon utilizando curvas ROC y compararon mediante método DeLong. Estudiamos si una prueba mejoraba la predicción de la otra, siguiendo un modelo de regresión logística step-forward.

Resultados. 105 registros: 64 biomarcadores “positivos” y 41 “negativos”. La utilidad diagnóstica de TMA-93 (AUC=0.72; IC95%: 0.62-0.82) fue mayor que FCSRT: RLT (AUC=0.70; IC95%: 0.60-0.80), RT (AUC=0.63; IC95%: 0.53-0.74), ISP (AUC=0.62; IC95%: 0.52-0.73). P10/TMA-93 mostró sensibilidad 86%, similar al punto de corte de FCSRT más sensible (RLT 21/22, 89%); y especificidad 29%, menor que FCSRT (ISP $<0,77$, 57%). 32.8% del grupo “biomarcadores positivos” puntuó ISP $>0,77$ pero $< P10TMA-93$. La adición de la puntuación total de TMA-93 a las variables del FCSRT mejoró significativamente la predicción de los resultados con biomarcadores.

Conclusión. TMA-93 demostró una utilidad diagnóstica “razonable”, similar a FCSRT, para discriminar entre grupos de biomarcadores “positivos” y “negativos” de EA. TMA-93 mejoró la predicción del resultado cuando se agregó a las variables FCSRT.

CRIBADO DE PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE MEDIANTE EL TICS-M (ENTREVISTA TELEFÓNICA PARA EL ESTADO COGNITIVO-MODIFICADA)

Montenegro Peña, M.¹; Pineda Ávila, S.²; Andrés Montes, M.E.¹; Moreno Sánchez, F.¹; Hervás Sánchez, R.²; Ramos Jiménez, M.¹; Herranz Montenegro, P.³; Montejo Carrasco, P.⁴

¹Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; ²Universidad Complutense de Madrid. Facultad Psicología; ³Universidad Complutense de Madrid. Facultad de CC Matemáticas; ⁴Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo

Objetivos. Introducción: La evaluación cognitiva por teléfono, es uno de los principales medios de evaluación a distancia tan básicos en la situación actual. Uno de los instrumentos más estudiados y aplicados es la Entrevista Telefónica para el Estado Cognitivo (TICS) de 12 ítems. Objetivos: 1. Analizar la correspondencia evaluadora entre el TICS-m y el MMSE. 2. Valorar la capacidad del TICS-m para distinguir pacientes con envejecimiento normal y con DCL. 3. Identificar el punto de corte de clasificación del TICS-m que determina mejor el estado cognitivo de las personas.

Material y métodos. Mayores de 65 años, N= 60; 29 sin deterioro; 21 Deterioro Cognitivo Leve, 10 demencia. Captación consecutiva en el Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Primera evaluación presencial,

firma consentimiento informado, diagnóstico. Estudio neuropsicológico amplio (Mini Mental, Test 7 minutos, lista de palabras y textos de Wechsler, TMT A y B, ...). Por teléfono: TICS-m al cabo de 6-10 días.

Resultados. Fiabilidad de TICS-m: 0,832; Correlación de TICS-m con MMSE, $r=0,89$; por áreas, la mayor correlación está entre Orientación temporo-espacial, $r=0,76$; atención y cálculo ($r=0,76$) y; memoria demorada: 0,622: lenguaje y praxis $r=0,49$. Correlación con test 7 Minutos: $r=0,77$ (para todas las correlaciones $p<0,001$). Para discriminación deterioro/no deterioro (criterio diagnóstico del profesional): área bajo la curva ROC= 0,93. Punto de corte 32/33 para deterioro cognitivo: sensibilidad: 0.862, Especificidad: 0.742. Para demencia/no demencia: ROC=0,97. normal / demencia: sensibilidad: 0.80, especificidad: 0.94.

Conclusión. El instrumento TICS-m es adecuado para el screening de Deterioro Cognitivo por teléfono. Es una prueba con altos niveles de discriminación y alta sensibilidad y especificidad.

RENDIMIENTO COGNITIVO EN MAYORES, QUEJAS DE MEMORIA Y FRAGILIDAD. ESTUDIO POBLACIONAL

Montenegro Peña, M.¹; Montejo Carrasco, P.²; Prada Crespo, D.³; Reinoso García, A.I.²; García Marín, A.⁴; Montejo Rubio, C.⁵; García Mulero, E.²; Martín Medina, E.¹

¹Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; ³Universidad Complutense de Madrid. Facultad de Psicología; ⁴Servicio de Neuropsicología. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; ⁵Medicina. Facultad de Medicina

Objetivos. Introducción: Las relaciones entre el rendimiento cognitivo en los mayores sin deterioro y el Declive Cognitivo Subjetivo y la Fragilidad están recibiendo una atención importante estos últimos años. Entre los estudios implicados cobran especial importancia los poblacionales. Objetivos: 1. Analizar las variables asociadas al rendimiento cognitivo (RC). 2. Analizar las variables asociadas al Declive Cognitivo Subjetivo (DCS) 3. Estudiar la relación de la fragilidad en mayores con el RC y el DCS

Material y métodos. Estudio poblacional transversal. Entrevista telefónica. Población elegida aleatoriamente según censo. Muestra: 2060 mayores 65 años; media 76,26; DT: 6,19. Evaluación: Orientación temporal, Cuestionario Declive Cognitivo Subjetivo, salud, dolor (se elaboró un Índice de Dolor), salud mental (Cuestionario Salud General de Goldberg-GHQ), calidad de vida (COOP-Wonca) y Cuestionario de Fragilidad de Barber (CFB).

Resultados. La correlación del RC con DCS: $r=0,19$; con quejas de memoria, $r=-0,09$; con CFB, $r=0,14$; con depresión, $r=0,07$; con edad $r=0,22$ (para todos $p<0,05$). La correlación del DCS es: con depresión $r=0,36$; Salud mental $r=0,34$; índice de dolor $r=0,29$; ansiedad crónica $r=0,25$; multimorbilidad $r=0,22$, CFB $r=0,20$ (para todos $p<0,001$) y edad 0,04. Para estudiar predictores realizamos regresión lineal múltiple; Variable dependiente, Rendimiento cognitivo, $R^2=0,12$; $p=0,004$; variables predictoras: CFB, DCS, Ansiedad crónica. Variable dependiente DCS, $R^2=0,26$; $p<0,0001$; variables predictoras: Rendimiento de memoria, depresión, dificultades para oír.

Conclusión. Observamos diferencias importantes en las correlaciones de RC y DCS con diferentes variables. La edad correlaciona más alto con el rendimiento cognitivo que con el DCS. La fragilidad se asocia con ambos factores, y es predictora del rendimiento cognitivo.

LAS FUNCIONES EJECUTIVAS Y SU VULNERABILIDAD TRAS UN ICTUS

Ramírez García, T.; Amaya Pascasio, L.; Mejías Olmedo, M.V.; Arjona Padillo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas

Objetivos. La afectación cognitiva es una de las secuelas que suceden tras un ictus, aunque en ocasiones no son detectadas. Las secuelas cognitivas forman un criterio importante para la vuelta a las actividades laborales, sociales, familiares y personales. Una de las secuelas más incapacitantes es el deterioro en las funciones ejecutivas, explicada por los familiares como un cambio de personalidad en el paciente. Nuestro estudio consiste en confirmar que la alteración de las funciones ejecutivas es independiente del lugar lesional en pacientes subagudos.

Material y métodos. Estudio descriptivo longitudinal prospectivo. Se valoraron a pacientes, menores de 66 años, que habían sufrido un ictus a los tres meses. La muestra fue de 14 pacientes, de los cuales 7,14% habían sufrido un ictus isquémico en el territorio de la ACAI, 4,28% ACMD, 28,57% ACMI, 7,14% ACPI, 28,57% lacunar derecho, 7,14% lacunar izquierdo, 7,14% vertebrobasilar, 7,14% cerebeloso, 7,14% troncoencéfalo. El protocolo neuropsicológico usado fue: FCRST, ROCF, DD, DI, LN, Corsi, BNT, cubos, Fluencias P y animales, TMTA, TMTB, 5 Dígitos, HANOI, IOWA, HADS, Starkstein,

Resultados. Los resultados muestran un perfil con tendencia a un menor rendimientos en tareas dependientes de las funciones ejecutivas (IOWA, HANOI, TMTB, Fluencias semánticas, cubos), así como la aparición de rasgos de apatía.

Conclusión. Se observa un perfil de características subcorticales de semiología frontal dorsolateral y ventral. Este perfil corresponde con lesiones en la corteza prefrontal, sin embargo nuestros pacientes muestran lesiones muy heterogéneas, por ello, seguimos trabajando en la línea sobre la vulnerabilidad de las funciones ejecutivas en aquellos pacientes que sufren un ictus independientemente de la zona lesional.

PERFIL COGNITIVO, PARÁMETROS EMOCIONALES Y ESTRATEGIAS DE AFRONTAMIENTO EN LAS FORMAS PROGRESIVAS DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Moreno Rodríguez, C.¹; Olivares, T.²; Rivero Pérez, F.L.³; Hernández Pérez, M.Á.¹; Villar van den Weygaert, C.¹; Solé, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Servicio de Neuropsicología. Universidad de La Laguna;

³Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Europea de Canarias

Objetivos. El presente estudio tiene como objetivo evaluar las relaciones entre el perfil de afectación cognitivo general/ejecutivo, la sintomatología ansioso-depresivo y las estrategias de afrontamiento en pacientes con formas progresivas de esclerosis múltiple.

Material y métodos. 19 sujetos procedentes de la Unidad de Esclerosis Múltiple evaluados mediante las pruebas BRB-N (Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Test), FDT (Test de los Cinco Dígitos), BDI-II (Back Depression Inventory), ISRA (Inventario de Situaciones y Respuestas de Ansiedad) y COPE-28 (Cuestionario de Estilos de Afrontamiento abreviado). El diseño de este estudio es descriptivo correlacional.

Resultados. El aprendizaje verbal y visuoespacial, el índice general de memoria y el funcionamiento ejecutivo (FE) -eficacia de procesamiento y memoria de trabajo- presentan una relación significativa positiva con la aceptación. El FE se asocia positivamente con apoyo social, la memoria de trabajo muestra una relación negativa con el factor negación, mientras que una mayor capacidad de inhibición se asocia con una mejor planificación. La ansiedad cognitiva/física/motora y la depresión se relacionan positivamente con el factor negación. No se ha encontrado relación entre el FE y la sintomatología ansioso-depresivo.

Conclusión. El estado cognitivo general/ejecutivo estaría relacionado con la puesta en acción de estrategias de afrontamiento adaptativas. Por tanto, cabe destacar la necesidad de profundizar en el estudio de estos mecanismos para aminorar el impacto autopercebido sobre la progresión de la enfermedad.

VALORACIÓN DE LA CALIDAD DE SUEÑO, ACTIVIDAD FÍSICA Y ESTADO COGNITIVO EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA) PRODRÓMICA: ESTUDIO DESCRIPTIVO

López Álava, S.¹; Matute Tobías, B.¹; Lozano-Ochoa, C.²; Yuste, S.³; Recio-Fernández, E.⁴; Iñiguez, M.⁴; Castillo-Álvarez, F.¹; Garrastachu Zumarán, M.P.¹; Marzo Sola, M.E.¹; Motilva, M.J.³; Pérez-Matute, P.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; ²Escuela Universitaria de Enfermería. Universidad de La Rioja; ³Instituto de Ciencias de la Vid y del Vino (ICVV). Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC); ⁴Departamento de Enfermedades Infecciosas. CIBIR-Hospital San Pedro

Objetivos. Describir calidad de sueño, actividad física y estado cognitivo en pacientes con EA prodrómica. Analizar problemas de sueño y ejercicio físico en función de la presencia o no de factores de riesgo cardiovascular (FRV).

Material y métodos. Estudio descriptivo de variables sociodemográficas, clínicas, FRV, antecedentes familiares de enfermedades neurodegenerativas (AF), Minimental state examination (MMSE) y biomarcadores. Se emplearon los cuestionarios de Pittsburg (PSQI), actividad física (ClassAF) y MMSE. Análisis estadístico con SPSS.

Resultados. 23 casos EA prodrómica con edad inferior a 75 años y PET-amiloide positivo. Mujeres 69,56%. Estudios primarios 47,82%. FRV 52,17%. AF 56,52%. MMSE 26.91(±1.47). Problemas en calidad de sueño 52,17%. Sin diferencias estadísticamente significativas en calidad de sueño entre los que presentaron FRV y los que no (50%

vs 54,54% respectivamente). Actividad física: laboral o doméstica: 86,95% (moderada); ejercicio físico y/o deporte: 78,26% (ligero); frecuencia semanal ejercicio físico y/o deporte: 78,26% (diariamente), sin diferencias en función de FRV.

Conclusión. En nuestra serie, más de la mitad de los pacientes presentan problemas de sueño. Sin embargo, no se encuentran diferencias en la calidad del sueño entre los pacientes que presentan o no FRV. No hay diferencias en actividad física relacionados con la presencia o no de FRV en pacientes con EA prodrómica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE UN CASO DE AMNESIA AUTOBIOGRÁFICA

Pozueta Cantudo, A.; García Martínez, M.; Lage Martínez, C.; López García, S.; Martínez Dubarbie, F.; Bravo González, M.; Corrales Pardo, A.; Rodríguez Rodríguez, E.; Sánchez-Juan, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos. Discutir un caso de amnesia autobiográfica.

Material y métodos. Varón, 52 años que ingresa para cirugía por insuficiencia mitral y fibrilación auricular. Durante la cirugía cardíaca surgen complicaciones postoperatorias inmediatas con insuficiencia mitral severa, requirió reintervención con un tiempo de isquemia de 30 minutos y circulación extracorpórea (CEC) de 48 minutos. Además, infarto coronario derecho por embolia aérea. En postoperatorio temprano, comienza con pérdida de memoria reciente (deterioro de la memoria autobiográfica retrógrada, alteración de la memoria semántica y preservación de anterógrada). TAC normal. Se diagnosticó de encefalopatía hipóxico-isquémica por cirugía cardíaca con CEC.

Resultados. Exploración neuropsicológica: severa alteración de la memoria autobiográfica retrógrada (no recuerda acontecimientos autobiográficos, no reconoce en fotos a familiares, ni canciones famosas). Además, marcada alteración del conocimiento semántico (no sabe qué es una jirafa, p.ej.). También presenta prosopagnosia. Rendimiento normal en las tareas que miden praxias constructiva, capacidad visoespaciales y funciones ejecutivas. A los 34 días de la cirugía, repentinamente tras una siesta, el paciente "vuelve" al día antes del ingreso. Recupera completamente su memoria, recuerda todo y reconoce a todas aquellas personas a las que antes no pudo. En la nueva exploración neuropsicológica todas las áreas cognitivas puntuaron dentro de la normalidad. Esta súbita recuperación de la memoria junto con una RM normal hizo replantear el diagnóstico hacia una amnesia disociativa.

Conclusión. Este caso ilustra la antigua discusión sobre el origen orgánico o funcional de algunos trastornos de la memoria, en los que, a pesar de los avances en las técnicas de neuroimagen, sigue siendo difícil conocer su etiología.

PROPUESTA DE TRATAMIENTO Y CREACIÓN DE UNA HERRAMIENTA INFORMÁTICA PARA LA REHABILITACIÓN DE LA HEMIANOPSIA HOMÓNIMA

De Amo García, E.; Fernández Caballero, B.

Servicio de Neuropsicología. Clínica Rubí SL

Objetivos. El presente estudio expone una propuesta de protocolo de rehabilitación, basada en técnicas de restauración, en pacientes con hemianopsia homónima, observando los cambios producidos tras el periodo de intervención.

Material y métodos. Participantes: Varón de 53 años, sufrió un ictus isquémico en ACP izquierda de origen embólico en junio de 2020 en contexto de SCACEST y coronariografía diagnóstica-terapéutica, tras el que se desarrolla hemianopsia homónima derecha. Diseño: Se presenta un estudio de caso único, con medidas pre-post tratamiento. Procedimiento: Se realizaron 40 sesiones de una hora, espaciadas en dos sesiones a la semana, durante 5 meses. Durante todas las sesiones utilizamos las gafas de inhibición, así como la terapia de restauración visual (VRT), realizando durante media hora estimulación de la visión ciega “blindsight” a través del programa computarizado, así como media hora de exposición al perímetro de Lubeck, en los que hemos seguido el siguiente procedimiento.

Resultados. Se observan diferencias estadísticamente significativas en la discriminación de formas en el hemicampo ciego después de seis meses de tratamiento. Durante los tres primeros meses, las diferencias son más acusadas para el cuadrante superior, sin embargo, en los meses posteriores se observa mejoría estadísticamente significativa en el cuadrante inferior.

Conclusión. Existe una mejora significativa durante los tres primeros meses de tratamiento, la rehabilitación es diferente para cada uno de los cuadrantes que forman el hemicampo lesionado, siendo el cuadrante inferior el que obtiene mejores resultados, después de los tres primeros meses se mantienen los cambios y continúa la mejoría

ALTERACIONES DEL SUEÑO EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DELECCIÓN 22Q11. UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

Ortiz Rubio, A.; Cabrera Martos, I.; Torres Sánchez, I.; Calvache Mateo, A.; Heredia Ciuró, A.; Granados Santiago, M.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos. Delimitar los hábitos y problemas del sueño en personas con síndrome de delección 22q11.2 (SD22q11). Además, el objetivo secundario fue explorar si existe asociación entre los problemas de sueño en individuos con SD22q11 y los hábitos de sueño de sus padres.

Material y métodos. Se realizó un estudio transversal. El protocolo del estudio fue aprobado por el comité de ética local y se obtuvo un consentimiento informado virtual de todos los participantes (1524 / EC2020). Veinte personas, de 1 a 27 años (media de $14,13 \pm 9,93$) años participaron en el estudio. Una encuesta anónima fue enviada a los progenitores a través de la Asociación 22q11.2. Los problemas de sueño en personas con SD22q11 se registraron con el Cuestionario de Hábitos de Sueño Infantil (CSHQ) y los problemas de sueño en sus cuidadores se registraron con el Índice de Calidad del Sueño de Pittsburgh (PSQI).

Resultados. Las puntuaciones en el CSHQ ($36,77 \pm 5,04$) sugirieron problemas de sueño clínicamente significativos en todos los participantes. Dos patrones describen mejor los problemas del sueño en el SD22q11: insomnio y sueño

inquieto. Los padres de personas con SD22q11 tenían problemas de sueño ($10,04 \pm 3,56$). Los problemas de sueño en las personas con SD22q11 se relacionaron con problemas de sueño entre sus cuidadores ($p < 0,001$).

Conclusión. Alteraciones del sueño fueron encontradas en las personas con SD22q11. Estas se asociaron con problemas de sueño de los cuidadores. Se justifica la consideración de futuros abordajes terapéuticos para los trastornos del sueño en niños con SD22q11.

PLAN DE ACCIÓN DEL PROYECTO ICTUSNET

Jiménez Martínez, M.C.¹; González-Robles Corrales, E.²; Herrera Isasi, M.³; Tur Campos, S.⁴; Moreno Rojas, A.¹; Castaño Riera, E.⁵; Bernal, E.⁶; Gallofré, M.⁷; Vivanco Hidalgo, R.M.⁸; Villegas, M.⁹; Febrer, N.¹⁰; Nunes Santos, J.V.¹¹; Azevedo, E.¹²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases;

²Proyectos europeos. Instituto de Investigación Sanitaria Illes

Balears; ³Servicio de Neurociencias. Navarrabiomed; ⁴Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Son Espases;

⁵Servicio de Planificación Sanitaria. Consejería de Salud;

⁶Servicio de Investigación-innovación. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud; ⁷Servicio de Ictus. Fundació Ictus; ⁸Servicio de Evaluación y calidad. AQUAS. Agencia de calidad y evaluación

sanitarias de Cataluña; ⁹Unidad Minería de Textos. Barcelona Supercomputing Center; ¹⁰Proyectos europeos. Open Evidence;

¹¹Servicio de Saúde Pública. ARS Norte; ¹²Área cerebrovascular. ARS Norte

Objetivos. Presentar el Plan de Acción del proyecto ICTUSnet.

Material y métodos. La organización de la asistencia para el ictus es muy diferente entre las regiones de Europa. El Programa Interreg Sudoe financió el proyecto ICTUSnet (SOE2/P1/E0623 2018-2021) para crear una red de colaboración entre regiones del sudoeste de Europa (Sudoe) incorporando tecnologías innovadoras de análisis de datos intentando mejorar los sistemas de atención integrada del ictus y reducir el impacto de la enfermedad.

Resultados. Se ha elaborado un marco conceptual de valoración del ictus, para la prevención, atención en fase aguda y rehabilitación. Se han analizado estas fases por regiones. Se ha creado un registro compartido interoperable para pacientes sometidos a tromboectomía mecánica que arroja indicadores de proceso y resultado. Se ha desarrollado una herramienta de minería de textos para los informes de alta y se ha llevado a cabo la minería de procesos para el ictus en el hospital. Los costes del ictus y la perspectiva del paciente han sido estudiados. Los documentos están publicados en la página web <https://ictusnet-sudoe.eu/es/> Con los resultados obtenidos y en línea con el Plan de Acción para el ictus en Europa (2018-2030), se ha elaborado un Plan de Acción con recomendaciones específicas para cada región, dirigidas a las autoridades sanitarias locales, que permita mejorar la eficiencia, la inequidad y la calidad de los servicios de atención integrada al ictus.

Conclusión. El Plan de Acción de ICTUSnet puede ser tenido en cuenta para mejorar la atención de los pacientes con ictus en las regiones del sudoeste de Europa.

HOJA DE RUTA PARA MEJORAR LA ASISTENCIA AL ICTUS DEL PROYECTO ICTUSNET

Herrera Isasi, M.¹; Amorena, A.²; Sanz, M.³; Jiménez, C.⁴; Gallofre, M.⁵; Santos, J.V.N.⁶; Azebedo, E.⁷; Vivanco, R.⁸; Febrer, N.⁹; Bernal, E.¹⁰; Villegas, M.¹¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra;

²Trabajo social. Asociación ADACEN; ³Trabajo social.

Asociación ADACEN; ⁴Servicio de Neurología. Complejo

Asistencial Son Espases; ⁵Servicio de Neurología. Fundació Ictus;

⁶Servicio de Saude. ARSN Norte; ⁷Servicio de Neurología. ARSN

Norte; ⁸AQUAS. Agencia Calidad Sanitaria Cataluña; ⁹Open

Evidence; ¹⁰IACS. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud;

¹¹BSC. Barcelona Supercomputing Center

Objetivos. Presentar la Hoja de Ruta para autoridades sanitarias del proyecto ICTUSnet.

Material y métodos. La organización de la asistencia para el ictus es muy diferente entre las regiones de Europa. El Programa Interreg Sudoe financió el proyecto ICTUSnet (2018-2021), cuyas principales misiones son crear una red de colaboración entre diferentes regiones del sur de Europa, crear infraestructuras que incorporen tecnologías innovadoras de análisis de datos para toma de decisiones en el proceso del ictus, y analizar las estrategias regionales de atención al ictus para planificar medidas de mejora.

Resultados. Se ha elaborado un marco conceptual de valoración del ictus distinguiendo sus fases en línea con el Plan de Acción para el ictus en Europa 2018-2030. Se han analizado estas fases por regiones. Se ha creado un registro compartido interoperable para pacientes sometidos a tromboectomía mecánica que muestra indicadores y desarrollado herramientas innovadoras de datos del mundo real. Los costes del ictus y la perspectiva del paciente han sido estudiados. Se ha elaborado un Plan de Acción con recomendaciones específicas para cada región que permitan mejorar la eficiencia, la equidad y la calidad de los servicios de atención integrada al ictus. Con todo lo anterior se ha elaborado una Hoja de Ruta con recomendaciones globales para los responsables políticos para ser difundida a través de foros y redes especializadas que garanticen su visibilidad en Europa.

Conclusión. La Hoja de Ruta de ICTUSnet puede ser usada para su difusión a autoridades de las regiones del sudoeste de Europa para mejorar la atención de los pacientes con ictus.

SEGUIMIENTO AMBULATORIO DEL ICTUS POR TELE-MEDICINA DURANTE LA PANDEMIA POR COVID-19

Pérez Sánchez, S.; Domínguez Mayoral, A.M.; Gamero García, M.A.; Franco Salinas, A.; Barragán Prieto, A.; De Torres Chacón, R.; Loscertales, J.; Montaner, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos. Con la declaración del estado de alarma por la pandemia COVID-19 cambió la manera de atender al ictus, especialmente en la fase aguda. El seguimiento de los pacientes ambulatorios también se modificó y se pasó de un modelo tradicional presencial u otro mixto basado en mayor presencia de la telemedicina. Nuestro objetivo es analizar estos cambios realizados en el seguimiento del ictus.

Material y métodos. Análisis descriptivo de las consultas de seguimiento del ictus durante 2019 y 2020. Se analizaron dos tipos de consultas: presenciales y telefónicas. Las visitas telefónicas, para los seguimientos rutinarios, y la visita presencial se destinó a primeras consultas o si existía necesidad de exploración neurológica por cambios clínicos.

Resultados. Se realizaron un total de 4089 consultas: 1960 en 2019 y 2129 en 2020. En el año 2019, el 86.17% de las visitas fueron presenciales. En 2020, las consultas telefónicas se incrementaron al 62,61% del total. No se detectó un mayor número de recurrencias ni de complicaciones post-ictus en el seguimiento de estos pacientes.

Conclusión. El uso de telemedicina en las consultas de ictus es factible y ha permitido el seguimiento de pacientes de forma segura durante la pandemia. Ha evitado desplazamientos de pacientes a centros hospitalarios, minimizando su riesgo de exposición. Además, se ha protegido la salud de los profesionales evitando el contacto con pacientes en los que su situación inmunológica al virus era desconocida. Dada su utilidad en estos tiempos, creemos que la telemedicina debe consolidarse como un instrumento de seguimiento y continuar con su uso en el futuro.

EXPERIENCIA CON LA TELECONSULTA EN EPILEPSIA DURANTE LA PANDEMIA COVID-19

Banda Ramírez, S.; Carmona Bravo, V.; Portales Ramirez, G.; Sánchez Sánchez, V.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos. La pandemia de la COVID-19 ha tenido un gran impacto sobre la atención médica prestada en consultas de Epilepsia, forzándonos a buscar una alternativa a la atención presencial. Nuestro objetivo es determinar el nivel de satisfacción del paciente y su familia con la teleconsulta.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo y retrospectivo de una cohorte de pacientes de la consulta monográfica de Epilepsia, atendidos de forma presencial y telemática desde marzo a diciembre de 2020. Se realizó una encuesta telefónica sobre datos demográficos, clínicos, cuestionario de satisfacción y QUOLIE-10 (Cuestionario de Calidad de Vida en Pacientes con Epilepsia-10).

Resultados. Se incluyeron 42 sujetos (54.8% mujeres) con una edad media actual de 38.4 años, de los cuales un 52.4% presentaba epilepsia focal. De los encuestados, 41.86% eran cuidadores y 58.14% pacientes. Un 61.9% preferían la consulta presencial (50% pacientes). El sexo femenino (56.2%) y el rango de edad de 25-50 años (55.6%) preferían teleconsulta. El 37.5% de pacientes a favor de teleconsulta presentaba estudios secundarios obligatorios. Los sujetos en situación de desempleo y estudiantes preferían la modalidad presencial (61.5 % y 88.9%, respectivamente).

Conclusión. Debido a los desafíos de la pandemia por COVID-19, la teleconsulta se ha convertido en la principal modalidad de atención en el seguimiento de epilepsia. Sin embargo, la falta de adecuadas herramientas de telemedicina hace que exista una preferencia por la consulta presencial. La mejora de estos sistemas de telemedicina probablemente hará posible el uso de la teleconsulta en situaciones epidemiológicas similares con mejor aceptación por parte de los pacientes y familiares.

LISTADO DE VERIFICACIÓN DE SEGURIDAD PUNCIÓN LUMBAR

Almeida Zurita, P.M.; Cheli Gracia, D.; Muñoz Farjas, E.; Lafuente, S.; Ariño, V.; Carilla, I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos. La seguridad de los pacientes es actualmente un componente central de la calidad asistencial. La lista de verificación (LV) es una herramienta de seguridad conocida y usada en todos los ámbitos asistenciales. Su uso permite la estandarización de los procesos y la minimización de los errores y daños al paciente. La punción lumbar (PL) es un procedimiento clínico invasivo habitual en Neurología. Creación e implementación de una LV para PL.

Material y métodos. Un grupo de expertos concibió, determinó el contenido y el diseño de una LV basándose en la literatura publicada, la experiencia clínica, y siguiendo el modelo de la LV quirúrgica.

Resultados. Se realizó una prueba piloto en el mes de Marzo (8 listados), tras la cual se modificó el diseño y el contenido en una reunión de consenso entre médico y de enfermería. Se ha implementado su uso durante el mes de mayo, aplicándolo a 28 pacientes. Se evaluará la satisfacción del personal, el grado de uso, las barreras detectadas en la implementación, y los beneficios de su uso en octubre.

Conclusión. Una LV es una herramienta que ayuda a detectar las posibles contraindicaciones de la PL, a controlar el cumplimiento de los requisitos indispensables, mejora la efectividad del trabajo en equipo, disminuye la variabilidad, y mejora la seguridad de los pacientes. El equipo de enfermería y neurólogos está satisfecho con la introducción de esta medida de mejora.

ANÁLISIS DE LOS EXTRANJEROS ATENDIDOS EN UNA RED REGIONAL CENTRALIZADA DE TELEICTUS DURANTE 2019-2020

Barragán Prieto, A.¹; Loscertales Castaño, J.B.¹; Fernández Velasco, J.M.²; Pardo Galiana, B.³; Martínez Sánchez, P.⁴; Pérez Sánchez, S.¹; Moniche, F.³; De la Torre Laviana, J.⁵; Domínguez Mayoral, A.¹; Galeano, B.⁶; Valverde Moyano, R.⁷; Cabezas Rodríguez, J.A.³; Gamero García, M.A.¹; De Torres Chacón, R.¹; Zapata Arriaza, E.⁸; Lebrato Hernández, L.³; Canto Neguillo, R.⁹; Silvente Ramírez, M.¹⁰; Bermúdez Jiménez, R.¹¹; Mangas Ramírez, S.¹²; Galindo Vacas, S.¹³; Noguero Friarte, P.¹⁴; García Garmendia, J.L.¹¹; Aragón, A.¹⁵; Gil de Castro, R.¹⁶; Maroto Martín, S.¹⁷; Merida, L.¹⁸; Serrato, M.¹⁹; Delgado, F.²⁰; González, A.⁸; Montaner Villalonga, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Jerez de la Frontera; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; ⁷Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ⁸Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; ⁹Servicio de Medicina Interna. Hospital de Alta Resolución Sierra Norte; ¹⁰Servicio de Urgencias. Hospital Comarcal La Inmaculada; ¹¹Servicio de Urgencias. Hospital San Juan de Dios de El Aljarafe; ¹²Servicio

de Urgencias. Hospital Comarcal Santa Ana de Motril; ¹³Servicio de Urgencias. Hospital de Alta Resolución de Écija; ¹⁴Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Comarcal de Riotinto; ¹⁵Servicio de Urgencias. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); ¹⁶Servicio de Neurología. Área de Gestión Sanitaria Campo de Gibraltar; ¹⁷Servicio de Urgencias. Complejo Hospitalario de Poniente; ¹⁸Servicio de Urgencias. Hospital Costa del Sol; ¹⁹Servicio de Urgencias. Hospital de la Serranía; ²⁰Servicio de Radiología. Hospital Reina Sofía

Objetivos. Andalucía tiene una población de 8.410.000 habitantes que cada año duplica por la visita de extranjeros. Con el objetivo de proporcionar atención especializada al ictus agudo en toda la región, en 2019 se crea una red de Teleictus centralizada que incluye 30 hospitales útiles para el tratamiento con fibrinólisis intravenosa, de los cuales el 30% están en regiones costeras.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de la actividad asistencial del Centro Andaluz de Teleictus (CATI) durante los años 2019-2020 respecto a la atención de pacientes extranjeros. El objetivo es analizar la situación respecto al país de referencia de estos pacientes, identificar patrones de comportamiento y valorar la implantación de estrategias asistenciales para garantizar una asistencia de calidad.

Resultados. Se recibieron un total de 1775 consultas, de las cuales 86 fueron de países extranjeros. El país de origen más frecuente fue Reino Unido (28 pacientes). A pesar del COVID, el mes de máxima afluencia fue Mayo 2020, igualando cifras del verano de 2019. Los centros más consultados fueron los de la Costa de Almería y Granada. Los problemas principales durante la consulta fueron: la falta de historia previa, barrera idiomática o pérdidas de seguimiento.

Conclusión. Una red centralizada de Teleictus permite la protocolización de la atención en centros sin neurólogos presenciales para evitar complicaciones en pacientes con barreras idiomáticas o que no tengan historia previa disponibles; así como la participación en sistemas de telemedicina transfronterizos que faciliten el retorno seguro de los pacientes a su país de origen.

ESTUDIO DE DETECCIÓN DE LAS NECESIDADES EN LA FIGURA ACTUAL DEL NEURÓLOGO

Láinez Andrés, J.M.¹; Llana González, M.²; Porta Etessam, J.³; Sotoca Fernández, J.⁴; Santos Lasaosa, S.⁵; Amat, Á.⁶; Palomo, F.⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ⁴Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ⁶Departamento cualitativo. Amber Marketing Research

Objetivos. La Sociedad Española de Neurología (SEN) colabora con Amber Marketing en una investigación de mercado con el objetivo de detectar las necesidades concretas de los neurólogos a corto/medio plazo, especialmente aquellas relacionadas con las áreas de esclerosis múltiple (EM) y migraña.

Material y métodos. En la fase cualitativa (11 de febrero-11 de marzo-2021), se realizaron 16 entrevistas online con neurólogos con diferente perfil: especialistas en EM (7), migraña (7) y 2 globalistas. Se analizó la situación actual de la Neurología y se abordaron los ejes de mejora y necesidades no cubiertas en el momento actual.

Resultados. Existe una valoración positiva en base al desarrollo científico y terapéutico experimentado en los últimos años, especialmente en las áreas de EM y migraña. Son los especialistas en EM los que mostraron mayor satisfacción frente a los especialistas en migraña, en pleno proceso de desarrollo. Sin embargo, se detecta un margen importante de mejora en diferentes necesidades no cubiertas como la potenciación del reconocimiento individual y colectivo, la formación y la disponibilidad de recursos. Adquieren mucha importancia las herramientas digitales, si bien se detecta cierta resistencia en cuanto a su implementación.

Conclusión. Se detecta un margen de mejora importante en cinco aspectos: prestigio, multidisciplinariedad, conocimiento del entorno, relación con el paciente e incorporación de las herramientas digitales. Se considera que son aspectos susceptibles de ser, en parte, cubiertos desde la SEN, si bien ello pasa por un cambio de enfoque de la sociedad (acompañar/apoyar al neurólogo durante el desarrollo de su profesión y en sus diferentes etapas vitales).

Trastornos del Movimiento P1

ENFERMEDAD DE PARKINSON: ANÁLISIS POBLACIONAL EN EL ÁREA SANITARIA DE VIGO

Labandeira Guerra, C.; Alonso Losada, M.G.; Koukoulis Fernández, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos. Los datos epidemiológicos sobre enfermedad de Parkinson en Galicia son limitados. En este estudio pretendemos analizar las características epidemiológicas de los pacientes con enfermedad de Parkinson atendidos en nuestras consultas a lo largo de un año.

Material y métodos. Utilizamos los datos anonimizados de una base asistencial de pacientes que acudieron a consulta de neurología de nuestro centro a lo largo de 12 meses desde agosto de 2018.

Resultados. Se valoraron un total de 967 pacientes con enfermedad de Parkinson. Realizamos un análisis de características clínicas de los primeros 450 pacientes. El 49.4% de los pacientes son varones, con una edad media de 74,89 ($\pm 10,08$) años, una media de evolución de la enfermedad de 7,78 $\pm 5,3$ años y un estadio HY2, 5 ± 1 (81,6% ≤ 3). La dosis equivalente de levodopa media fueron 685,42 ± 388 , 31mg, con una media de 3,03 $\pm 1,23$ tomas diarias de levodopa y 2,39 $\pm 1,27$ tratamientos antiparkinsonianos. Analizamos

el uso de fármacos dopaminérgicos y no dopaminérgicos (destacando 40.2% toman antidepresivos y 25.7% analgésicos de forma crónica). El 23.9% de los pacientes presentan deterioro cognitivo, el 12.6% deterioro cognitivo leve y el 63.5% sin deterioro. El 61.9% son independientes, el 23.2% son parcialmente dependientes y el 14.9% son dependientes. Un 72.8% de los pacientes es capaz de realizar marcha autónoma y el 19% con soporte. Siguiendo criterios del consenso CDPA estimamos la prevalencia de Parkinson avanzado en un 38.3%.

Conclusión. La prevalencia de enfermedad de Parkinson avanzada en nuestra área sanitaria es del 38.3%. Los resultados de práctica clínica real en nuestra área sanitaria concuerdan con los presentados en el estudio Paradise.

SAFINAMIDA EN SÍNTOMAS NO MOTORES DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ESTUDIO EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

Giraldo Salazar, D.M.¹; Espada Olivan, F.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella

Objetivos. Los síntomas no motores son frecuentes en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y generan un impacto importante en la calidad de vida. Se evalúa el efecto de safinamida, inhibidor de la monoamina oxidasa B (IMAO-B) y modulador del glutamato, en los síntomas no motores (SNM) y en calidad de vida de los pacientes con EP en práctica clínica habitual.

Material y métodos. Estudio prospectivo, con evaluador ciego, de una cohorte de pacientes con EP en práctica clínica diaria, evaluando el efecto de safinamida en síntomas motores, no motores, dolor y calidad de vida evaluados a través de las escalas UPDRS-III, NMSQ, PDQ-39 y EVA.

Resultados. Se incluyeron 20 pacientes (13 hombres), edad media 71.8 años (SD ± 10.3) y dosis equivalente de levodopa diaria (LEDD) media 566mg/d (SD ± 222). Un tratamiento fue retirado por efectos adversos. Se observa una mejoría estadísticamente significativa en la escala de calidad de vida (PDQ-39) entre la visita basal y el control ($p=0.009$) e individualmente en los ítems de destreza para escribir ($p=0.008$), calambres musculares ($p=0,13$) y molestias en articulaciones y cuerpo ($p=0.004$). También se observó mejoría en la NMSQ a nivel global y desglosado sobre los ítems de función urinaria y sueño.

Conclusión. A pesar de tratarse de una muestra pequeña de pacientes, este estudio se observa un posible beneficio del tratamiento con safinamida sobre los SMN en la EP

IMPACTO DEL ENTORNO SOCIO-CULTURAL EN EL DETERIORO MOTOR Y LAS COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON. RESULTADOS TRAS 2 AÑOS DE SEGUIMIENTO DEL ESTUDIO COPPADIS

González Toledo, G.R.¹; Santos García, D.²; Villar Martínez, M.D.¹; Carrillo Padilla, F.J.¹; Pueyo Morlans, M.P.¹; De Deus Fonticoba, T.³; Jesús Maestre, S.⁴; Aguilar

Barbera, M.⁵; Pastor Muñoz, P.⁵; Planellas Giné, L.⁶; Cosgaya, M.⁶; García Caldentey, J.⁷; Caballol Pons, N.⁸; Legarda Ramírez, I.⁹; Hernández Vara, J.¹⁰; Cabo López, I.¹¹; López Manzanares, L.¹²; González Aramburu, I.¹³; Ávila Rivera, M.A.¹⁴; Catalán Alonso, M.J.¹⁵; Nogueira Fernández, V.¹⁶; Puente Periz, V.M.¹⁷; Dotor García-Soto, J.¹⁸; Borrué Fernández, C.¹⁹; Solano Vila, B.²⁰; Álvarez Saucó, M.²¹; Vela Desojo, L.²²; Escalante Arroyo, S.²³; Cubo Delgado, E.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, G.²⁷; Morales Casado, M.I.²⁸; Gastón Zubimendi, I.²⁹; Kulisevsky Bojarski, J.³⁰; Blázquez Estrada, M.³¹; Seijo Martínez, M.¹¹; Ruiz Martínez, J.³²; Valero Merino, C.³³; Kurtis Urra, M.³⁴; De Fàbregues-Boixar Nebot, O.¹⁰; González Ardura, J.³⁵; Alonso Redondo, R.³⁵; Ordás, C.³⁶; López Díaz, L.M.³⁷; Martínez Martín, P.³⁸; Mir Rivera, P.³⁹; Study Group, C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁷Servicio de Neurología. Centro Neurológico Oms; ⁸Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital Moisès Broggi; ⁹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹⁴Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital General de L'Hospitalet; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ²⁰Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària (IAS) - Institut Català de la Salut; ²¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²²Servicio de Neurología. Fundación Hospital de Alcorcón, Madrid; ²³Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital de Sant Pau; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ³⁸Servicio de Neurología. CIBERNED; ³⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. Analizar la relación entre el cambio en el estado motor (UPDRS-III en OFF) y las complicaciones derivadas del tratamiento (UPDRS-IV) y el nivel de estudios (primarios, secundarios o universitarios), estado civil y zona de residencia (rural o urbana) en una cohorte de pacientes con enfermedad de Parkinson.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes de la cohorte COPPADIS (enero/2016-noviembre/2017) con un seguimiento evolutivo de 2 años. Se administraron las escalas UPDRS-III y UPDRS-IV en la visita basal (V0) y a los 2 años (V2). Se calculó la diferencia de puntuación entre ambas visitas y se analizó la relación con los 3 factores a estudio.

Resultados. Se observó (N=498) un incremento significativo en la puntuación media de la UPDRS-III ($3,3 \pm 10,4$; $p < 0.0001$) y UPDRS-IV ($0,7 \pm 2,5$; $p < 0.0001$). No hubo diferencias entre grupos en cuanto a la duración de enfermedad y la puntuación media en la UPDRS-III y UPDRS-IV en V0. Los pacientes con estudios universitarios frente a aquellos con estudios primarios presentaron un mayor incremento en la puntuación media de la UPDRS-III ($4,6 \pm 9,6$ vs $2,1 \pm 9,9$; $p = 0.024$) y UPDRS-IV ($1,1 \pm 2,5$ vs $0,5 \pm 2,4$; $p = 0.024$). Aquellos con estudios secundarios presentaron una evolución intermedia para la UPDRS-III ($4 \pm 11,5$) y superponible a los de estudios primarios para la UPDRS-IV ($0,5 \pm 2,7$). No se observaron diferencias significativas en relación con el estado civil ni la zona de residencia.

Conclusión. Los pacientes con alto nivel de estudios presentaron una peor evolución motora y más complicaciones del tratamiento tras 2 años de seguimiento, sin encontrar relación con la zona de residencia ni el estado civil.

PERFIL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON TRATADOS CON OPICAPONA EN HOSPITALES DE SEGUNDO NIVEL

Marín Gracia, M.¹; López Bravo, A.²; García Arguedas, C.³; Oliveros Cid, A.²; Crespo Burillo, J.A.³; Rodríguez Peguero, F.J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; ²Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ³Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro

Objetivos. Los inhibidores de catecol-o-metiltransferasa (ICOMT) de tercera generación están indicados como tratamiento adyuvante en pacientes con enfermedad de parkinson (EP) y fluctuaciones motoras. Actualmente no se dispone de suficientes datos en la práctica clínica habitual. Nuestro objetivo es conocer el perfil de paciente al que se inicia opicapona en hospitales de segundo nivel, respuesta y principales efectos secundarios.

Material y métodos. Estudio multicéntrico, descriptivo, transversal. Se incluyeron pacientes con EP en tratamiento con opicapona y con seguimiento de 6 meses. Se recogieron datos clínicos, puntuación Movement Disorders Society Unified Parkinson's Disease Rating Scale (MDS-UPDRS) sección III basal y a 6 meses y efectos secundarios mediante acceso a historia clínica. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de Investigación.

Resultados. Se incluyeron 34 pacientes con EP; 64,7% varones con $76 \pm 7,67$ años, $5,9 \pm 2,7$ años de evolución y estadio Hoehn&Yahr $2 \pm 0,7$. Se inició tratamiento con opicapona por fluctuaciones al 70,6% y por on-subóptimo al 29,4%. Tenían tratamiento concomitante con IMAO-B el 91,2%, agonista dopaminérgico 58,8%, amantadina 7,7%. La dosis basal de levodopa era 495 ± 287 mg y a los 6 meses $510,5 \pm 237,8$ mg. El 73,5% percibió mejoría clínica. La escala UPDRS-III se recogió en 19 pacientes con puntuación inicial

29,2±9,2 y a los 6 meses 24,2±6,4. El 20,6% presentaron efectos adversos: 4 leves y 4 significativas (1 discinesias, 4 gastrointestinales, 3 hipotensión). Un paciente discontinuó el tratamiento. No hubo asociación entre ninguna de las variables estudiadas.

Conclusión. El tratamiento adyuvante con opicapona se plantea frecuentemente en pacientes con dosis de levodopa ≤700mg y on-subóptimo o fluctuaciones motoras precoces. Este tratamiento parece ser eficaz y bien tolerado por los pacientes.

DISCINESIAS PAROXÍSTICAS KINESIOGÉNICAS POR INFARTO ESPINAL ANTERIOR: REPORTE DE UN CASO

Olivera González, M.¹; Esteller, D.²; Morcos, R.²; Pérez Del Olmo, V.²; Grau, J.M.³; Compta, Y.²; Urra, X.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos. Las discinesias paroxísticas cinesigénicas (DPC) son un trastorno del movimiento infrecuente, de causa principalmente genética, aunque existen casos secundarios a otras causas. Describimos un caso de un paciente con DPC secundarias a lesión bulbar en contexto de un infarto de la arteria espinal anterior.

Material y métodos. Presentación de caso clínico.

Resultados. Varón de 65 años con antecedentes de dermatomiositis idiopática, psoriasis y vasculopatía periférica que presenta de movimientos estereotipados, lentos y arrítmicos que afectan a extremidades superiores e inferiores en ambos lados, de predominio izquierdo, además de una tetraparesia del mismo tiempo de evolución. La resonancia magnética mostró una lesión en tercio anterior bulbar bilateral, con afectación de ambas pirámides, protuberancia y pedúnculo cerebral izquierdo, con restricción a la difusión y captación de contraste, así como hipertrofia olivar secundaria. Durante los episodios, el registro electroencefalográfico no mostró alteraciones. Se descartaron causas infecciosas, paraneoplásicas y el estudio de autoinmunidad fue positivo para Anti-Ro 52 y anticuerpos antinucleares, típicos de la dermatomiositis. Se descartaron fuentes cardioembólicas de la isquemia. La angiorrsonancia mostró ateromatosis vertebral. La restricción de la difusión desapareció en RM de control a los 4 meses. Se orientó como un infarto de territorio vertebrobasilar (afectando la lesión aguda al territorio de la arteria espinal anterior) de causa ateromatosa en un paciente con vasculopatía y estado inflamatorio crónico.

Conclusión. Las DPC pueden tener una etiología vascular, habitualmente por lesiones a nivel de ganglios basales y tálamo. En nuestro caso aparte del daño mesencefálico y pontobulbar, hay una lesión piramidal como parte de la DPC secundaria.

ACETATO DE ESLICARBAZEPINA COMO TERAPIA EN EL ESPASMO HEMIFACIAL

Marín Gracia, M.¹; Martín Camellín, V.²; Medina Díaz, Á.²; González Fernández, M.²; Gutiérrez Álvarez, Á.M.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; ²Servicio de Medicina. Hospital Santa Bárbara; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos. El espasmo hemifacial (EHF) es un trastorno caracterizado por contracciones involuntarias y paroxísticas clónicas de un lado de la cara. La quimiodenervación mediante toxina botulínica es de elección por su perfil de eficacia y seguridad, aunque requiere administración periódica. El único tratamiento definitivo es la descompresión microvascular. En este sentido, la medicación oral ha sido reservada para las formas leves, en pacientes que no desean toxina o que no son candidatos a cirugía. Se han realizado ensayos terapéuticos con diferentes antiepilépticos, anticolinérgicos o neurolépticos con resultados inconsistentes.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico.

Resultados. Paciente de 68 años sin antecedentes de interés que presentaba contracciones breves y paroxísticas en hemifacies izquierda involucrando músculo orbicularis oculi, levator anguli oris y mentalis (Figura 1). El estudio mediante RM y angio-RM cerebral descartó causa secundaria (Figura 2). Se ensayó tratamiento en monoterapia con acetato de eslicarbazepina (ESL) 800mg en dosis única y tras presentar respuesta clínica se aumentó dosis hasta 1200mg consiguiendo una resolución completa de los síntomas y tolerancia excelente.

Conclusión. ESL interacciona de forma selectiva con el estado inactivo de los canales de sodio voltaje dependientes a través de su inactivación lenta e inhibe las corrientes HCaV3.2. Este mecanismo de acción podría suprimir las descargas ectópicas de las fibras hiperexcitables del nervio facial producidas por transmisión efáptica o por señalización aberrante del núcleo central. Aunque son precisos más estudios, consideramos que la ESL podría ser una alternativa eficaz en el tratamiento del EHF.

DISCINESIA INDUCIDA POR EL EJERCICIO EN UN CASO DE DÉFICIT DE GLUT-1

González Ávila, C.¹; Casas Pérez, E.¹; López Manzanares, L.¹; González Gutiérrez-Solana, L.²; Vivancos, J.A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa;

²Servicio de Neurología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Objetivos. El síndrome de déficit de GLUT-1 es una entidad rara con aproximadamente 40 casos descritos en España que presenta un amplio espectro clínico. Clásicamente se describen crisis epilépticas, microcefalia, déficit intelectual y trastornos del movimiento.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente con síndrome de déficit de GLUT-1 que se manifiesta únicamente con discinesia paroxística inducida por el movimiento.

Resultados. Mujer de 18 años que presenta cuadro de inicio a los 4 años consistente en episodios de pérdida de fuerza y tono en miembros inferiores asociados a posturas distónicas y discinesias. La duración de los episodios es de 45-60 minutos con una frecuencia entre plurisemanal y mensual. Estos se producen tras el ejercicio físico prolongado o tras situaciones de estrés y mejoran con el reposo o la ingesta de hidratos de carbono. No presenta antecedentes de epilepsia ni déficit intelectual. La exploración física es anodina.

Como parte del estudio se realiza RM cerebral y EEG que no muestran alteraciones. Se realiza punción lumbar con una glucosa de 38 (índice LCR/suero 0,4). El estudio genético confirma la deficiencia del transportador de glucosa (GLUT-1) con una mutación en p.Ala275Thr. Se amplía el estudio genético familiar, siendo la madre y el hermano portadores asintomáticos.

Conclusión. El diagnóstico etiológico en pacientes con discinesia paroxística inducida por el ejercicio puede ser complejo y es crucial para el manejo terapéutico. Como principales posibilidades diagnósticas en el adulto se encuentran la enfermedad de Parkinson de inicio precoz y en la infancia el déficit de GLUT-1 y la distonía sensible a L-dopa.

PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP) DE INICIO TARDÍO DEBIDO A MUTACIÓN DEL GEN MAPT NO PREVIAMENTE DESCRITA

Pallioti, L.; Cid Izquierdo, V.; García Ruiz, M.; Sánchez Boyero, M.; Portocarrero Sánchez, L.; García Ramos, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Tradicionalmente, la PSP ha sido considerada una patología de origen esporádica e inicio tardío. Recientes evidencias demuestran el rol del gen MAPT, codificador de la proteína Tau, en el desarrollo de formas precoces de esta entidad. Exponemos una presentación tardía de PSP debido a una mutación del gen MAPT, no conocida.

Material y métodos. Descripción de un caso clínico atendido en consulta de Trastornos del movimiento del servicio de Neurología de nuestro hospital.

Resultados. Varón de 79 años con los antecedentes personales de hipertensión arterial y cardiopatía isquémica y con dos familiares de primer y segundo grado (hermana y nieta) diagnosticados de PSP, es atendido en consulta por cuadro lentamente progresivo de temblor, lentitud y torpeza manipulativa, tendencia a la caída y deterioro cognitivo. A la exploración neurológica destacan reflejos de liberación frontal positivos, disartria, hipomimia, limitación de la mirada vertical tanto seguimiento como sacadas, rigidez con acinesia bilateral y marcha a pequeños pasos con alteración de los reflejos posturales, todo ello compatible con probable PSP. Durante el seguimiento se realiza DAT-scan objetivando alteración de la vía nigroestriatal y PET craneal que muestra hipometabolismo frontal bilateral. Ante los antecedentes familiares descritos, se decide realizar secuenciación y análisis del gen MAPT, observándose en heterocigosis la variante NM_016835.4:c.[1151A>T];[1151=], NP_058519.3:p(Asp384Val) en el exón 6.

Conclusión. Recientemente se ha demostrado el rol del gen MAP mutado como causa de formas precoces de PSP. Nuevas mutaciones del mismo gen no previamente descritas pueden estar implicadas en el desarrollo de formas tardías de PSP, como en nuestro caso.

CAMBIOS EN LA ESCALA DE CALIDAD DE VIDA PDQ39 TRAS INICIO DE SAFINAMIDA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Camacho Velásquez, J.L.¹; Assialioui Essanhaji, A.¹; Piles, S.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil - Consorci Sanitari del Garraf; ²Servicio de Neurología. Hospital de Mollet

Objetivos. Valorar los cambios de la escala PDQ39, así como sus distintas subcategorías, tras el inicio de Safinamida como tratamiento adyuvante en pacientes con enfermedad de Parkinson.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo donde se recolecta datos de sexo, edad, años de evolución de la enfermedad, estadio Hoehn&Yahr (H&Y), tiempo de seguimiento en consultas externas y dosis equivalente de levodopa (DEL). Se pasó la escala PDQ39 a todos los pacientes, antes y después del inicio del tratamiento con Safinamida.

Resultados. Se colectó 18 pacientes, 7(38.9%) varones y 11(61.1%) mujeres. La media de edad fue de 72.28±11.44, con 4.72±2.02 años desde el diagnóstico de la enfermedad con una media de seguimiento de 8.3±5.1 meses desde el inicio de Safinamida. La dosis de Safinamida en todos los pacientes fue de 100mg. El puntaje total PDQ39, así como cada una de sus subcategorías mostraron una reducción tras el inicio de Safinamida, siendo estadísticamente significativa en el puntaje total 31.22vs22.08 (p=0.017), subcategoría cognitiva 33.68vs24.93 (p=0.036), emocional 39.81vs27.74 (p=0.021), actividades diarias 41.66vs30 (p=0.007) y movilidad 12vs29.94 (p=0.001). DEL también mostró una reducción significativa 484.17mg vs 436.94mg (p=0.002). H&Y mostro una reducción leve (2vs1.72 p=0.056). Ninguno de los pacientes presentó efectos adversos severos o que provocaran la suspensión del tratamiento.

Conclusión. El presente estudio demuestra que Safinamida causa una mejoría en la escala PDQ39, así como en las diferentes subcategorías de la misma, además de una reducción de DEL.

HEMICOREA ASOCIADA A HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA Y MALFORMACIÓN VASCULAR

Del Pino de Laguno, I.; Sempere Fernández, J.F.; León Plaza, O.; De Rojas Leal, C.; Mániz Sierra, M.; Pinel Ríos, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos. La corea se define como un trastorno del movimiento de naturaleza hiperkinética, con sacudidas involuntarias bruscas e irregulares de localización distal habitualmente contralaterales a ganglios basales afectados. La corea aguda se describe en 1 de cada 200 eventos neurovasculares y debe abrir un amplio abanico diferencial.

Material y métodos. Se presenta un caso cuyo diagnóstico y seguimiento fue llevado a cabo por el Servicio de Neurología de nuestro Hospital.

Resultados. Mujer de 71 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, acude a Urgencias de nuestro hospital por empeoramiento de omalgia derecha a que inició a raíz de unos movimientos involuntarios en brazo derecho hacía dos semanas. La exploración neurológica demostró la presencia de sacudidas bruscas e impredecibles en hemicuero derecho que empeoraban con la distracción.

El TC craneal mostró imagen de densidad heterogénea en porción posterior de la ínsula izquierda. Sospechando una causa vascular como desencadenante de dicha corea, la paciente fue ingresada e inició tratamiento sintomático con risperidona oral. La RM demostró la presencia de una malformación cavernomatosa asociada a un angioma venoso y sangrado perilesional subagudo. Libre de síntomas, la paciente se encuentra en el momento actual en seguimiento periódico por Neurocirugía de nuestra área.

Conclusión. Existe pocos casos descritos sobre corea aguda provocada por lesiones vasculares malformativas; nuestra paciente sufría de una lesión a nivel insular, lo que afectaría a estructuras periféricas de los ganglios de la base, provocando en última instancia dicho desorden hipercinético.

NEURODEGENERACIÓN ASOCIADA A PANTOTENATO-KINASA (PKAN)

De la Nuez González, J.; Suárez Muñoz, J.A.; Martínez Sánchez, M.; Soares Almeida Júnior, S.; Pérez Vieitez, M.D.C.; Mendoza Grimón, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos. Descripción de un caso de PKAN atípico tratado con implante de estimulador del globo pálido bilateral.

Material y métodos. El PKAN es una enfermedad infrecuente de herencia autosómica recesiva caracterizada por depósitos de hierro en ganglios de la base con imagen característica en “ojos de tigre” en RM. La clínica es muy variable, desde formas rápidamente progresivas que comienzan en la infancia temprana con predominio clínico de distonía, hasta formas de evolución más lenta de inicio a mayor edad con cuadros principalmente parkinsonianos.

Resultados. Varón de 37 años que comienza desde los 21 años con inestabilidad de la marcha con caídas frecuentes. El cuadro progresa con deterioro cognitivo leve, disartria, torpeza motora y posturas distónicas en cuatro miembros, rigidez en hemicuerpo izquierdo, marcha con aumento de la base de sustentación y tendencia a equino y alucinaciones visuales. En RM se observa imagen característica en ojos de tigre (hiperintensidad en T2 y Flair en región central de ambos globos pálidos rodeada de halo de hipointensidad). Se realiza estudio genético, positivo para PKAN, en heterocigosis con dos mutaciones distintas, una de ellas no descrita (inserción c.674_675insG y mutación frameshift p.Gln225fsX236). Se decide tratamiento quirúrgico con implante bilateral de estimuladores en globo pálido interno, con mejoría de los síntomas tras la intervención.

Conclusión. El caso presentado muestra una forma atípica de PKAN con una mutación no conocida y refleja la variabilidad fenotípica de la enfermedad y la efectividad que puede tener el tratamiento quirúrgico en casos seleccionados.

ACTIVIDAD FÍSICA Y RIESGO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON Y PARKINSONISMO EN EL ESTUDIO POBLACIONAL NEDICES

Llamas Velasco, S.¹; Contador, I.²; Méndez Guerrero, A.¹; Romero Ferreira, C.³; Benito León, J.¹; Villarejo Galende, A.¹; Bermejo Pareja, F.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurociencias. Universidad de Salamanca; ³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos. La evidencia sobre la relación entre actividad física (AF) e incidencia de enfermedad de Parkinson (EP) y parkinsonismo no es consistente. Analizar si la actividad física disminuye la incidencia de enfermedad de Parkinson y parkinsonismo a los 3 años de seguimiento en el estudio NEDICES.

Material y métodos. La cohorte NEDICES evaluó en el corte basal 5278 sujetos mayores de 65 años censados en tres áreas del centro de España. La información sobre la actividad física se recogió mediante el cuestionario de Rosow-Breslau, categorizándola en dos niveles: activo y sedentario. El diagnóstico de EP y parkinsonismo fue establecido por un neurólogo. Se utilizó un modelo de regresión de Cox ajustado por covariables (sexo, edad, educación, consumo de alcohol y tabaco, historia de ictus, hipertensión e IMC) para analizar la asociación entre la AF y la EP o parkinsonismo incidentes.

Resultados. En el segundo corte (3.2 años de seguimiento) se evaluaron 2943 participantes con datos disponibles de AF (57.1% mujeres; edad media = 73.28 ± 6.24 años). Se diagnosticaron 22 casos de EP y 25 de parkinsonismo incidentes. El grupo activo vs. sedentario mostró menor riesgo de incidencia de parkinsonismo (HR = 0.18; IC 95% [0.07-0.51]; p = 0.0001). Sin embargo, este efecto sólo se observó en el grupo de varones en el caso de la EP incidente (HR = 0.34; IC 95% [0.11-0.99], p<0.05).

Conclusión. Estos resultados apoyan el papel protector de la actividad física sobre la incidencia del parkinsonismo, con diferencias de género en cuanto a la EP.

Trastornos del Movimiento P2

VARIABLES CLÍNICAS ASOCIADAS AL FENÓMENO DE FREEZING DE LA MARCHA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Almarcha Menargues, M.L.¹; González Martín, L.¹; Borrue Fernández, C.¹; Santos García, D.²; Jesus, S.³; Aguilar, M.⁴; Pastor, P.⁴; Planellas, L.⁵; Cosgaya, M.⁵; García-Caldentey, J.⁶; Caballol, N.⁷; Legarda, I.⁸; Hernández-Vara, J.⁹; Cabo, I.¹⁰; López-Manzanares, L.¹¹; González-Aramburu, I.¹²; Ávila-Rivera, M.¹³; Catalán, M.¹⁴; Nogueira, V.¹⁵; Puente, V.¹⁶; Solano-Vila, B.¹⁷; Álvarez- Sauco, M.¹⁸; Vela, L.¹⁹; Escalante, S.²⁰; Cubo, E.²¹; Carrillo Padilla, F.²²; Martínez-Castrillo, J.²³; Sánchez Alonso, P.²⁴; Alonso Losada, M.²⁵; López Ariztegui, N.²⁶; Gastón, I.²⁷; Kulisevsky, J.²⁸; Kurtis, M.²⁹; Blázquez Estrada, M.³⁰; Seijo, M.¹⁰; Ruiz Martínez, J.³¹; De Fábregues, O.³²; Valero, C.³³; González Ardura, J.³⁴; Ordas, C.³⁵; Study Group, C.

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía;
²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de Neurología. Centro Neurológico Oms; ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despi Moisès Broggi; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; ⁹Servicio de Medicina. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹³Servicio de Neurología. Hospital General de L'Hospitalet; ¹⁴Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁷Servicio de Neurología. Institut Català de la Salut; ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ¹⁹Servicio de Medicina. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ²⁰Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; ²²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias; ²³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ²⁸Servicio de Neurología. Hospital de Sant Pau; ²⁹Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ³²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos. El fenómeno de imantación o “freezing” de la marcha (freezing of gait (FOG)) es un síntoma incapacitante que afecta la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), presentando alto riesgo de caídas y aumento del riesgo de dependencia. El objetivo de este trabajo es evaluar la asociación entre el FOG y otras características clínicas en pacientes con EP.

Material y métodos. Estudio transversal en el que se incluyeron 688 pacientes con EP de la cohorte COPPADIS-15. Se realizó análisis estadístico con test chi-cuadrado para evaluar relación entre diferentes variables clínicas en pacientes diagnosticados de EP con FOG (FOG-Q ítem 3 ≥ 1).

Resultados. Se han incluido un total de 688 pacientes pertenecientes al estudio COPPADIS-15 con diagnóstico de EP, 60.5% hombres y 39.5% mujeres, con una edad media de $62,59 \pm 8.9$ años y una media de 5.49 ± 4.3 años de evolución de la enfermedad, de los cuales el 34.7% presentaban FOG en el momento de la evaluación basal. El 70.3% de los pacientes con FOG presentaba un fenotipo clínico no tremórico caracterizado por, inestabilidad postural y rigidez de predominio axial (84%). Solo el 37,4% presentaba mayor índice de caídas. El 59% asociaba depresión con una peor calidad de vida global (92.9%) sin presentar mayor grado de dependencia (37%).

Conclusión. Los pacientes con EP que asocian FOG presentan de forma más frecuente un subtipo clínico de inestabilidad postural y alteración de la marcha en lugar de temblor con predominio de síntomas axiales, sin mayor asociación con riesgo de caídas ni dependencia.

IMPACTO DEL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO EN PACIENTES CON CONGELACIÓN DE LA MARCHA: RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS-2015

González Toledo, G.R.¹; Santos García, D.²; Villar Martínez, M.D.¹; Carrillo Padilla, F.J.¹; Pueyo Morlans, M.P.¹; De Deus Fonticoba, T.³; Jesús Maestre, S.⁴; Aguilar Barbera, M.⁵; Pastor Muñoz, P.⁵; Planellas Giné, L.⁶; Cosgaya, M.⁶; García Caldentey, J.⁷; Caballol Pons, N.⁸; Legarda Ramírez, I.⁹; Hernández Vara, J.¹⁰; Cabo López, I.¹¹; López Manzanares, L.¹²; González Aramburu, I.¹³; Ávila Rivera, M.A.¹⁴; Catalán Alonso, M.J.¹⁵; Nogueira Fernández, V.¹⁶; Puente Periz, V.M.¹⁷; Dotor García-Soto, J.¹⁸; Borrué Fernández, C.¹⁹; Solano Vila, B.²⁰; Álvarez Saucó, M.²¹; Vela Desojo, L.²²; Escalante Arroyo, S.²³; Cubo Delgado, E.²⁴; Martínez Castrillo, J.C.²⁵; Sánchez Alonso, P.²⁶; Alonso Losada, G.²⁷; López Ariztegui, N.²⁸; Gastón Zubimendi, I.²⁹; Kulisevsky Bojarski, J.³⁰; Blázquez Estrada, M.³¹; Seijo Martínez, M.¹¹; Ruiz Martínez, J.³²; Valero Merino, C.³³; Kurtis Urra, M.³⁴; De Fábregues-Boixar Nebot, O.¹⁰; González Ardura, J.³⁵; Alonso Redondo, R.³⁵; Ordás, C.³⁶; López Díaz, L.M.³⁷; Martínez Martín, P.³⁸; Mir Rivera, P.³⁹; Study Group, C.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁷Servicio de Neurología. Centro Neurológico Oms; ⁸Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital Moisès Broggi; ⁹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ¹¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ¹⁴Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital General de L'Hospitalet; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital del Mar; ¹⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ²⁰Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària (IAS) - Institut Català de la Salut; ²¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; ²²Servicio de Neurología. Fundación Hospital de Alcorcón, Madrid; ²³Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; ²⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; ²⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³⁰Servicio de Neurología. Hospital de Sant Pau; ³¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; ³²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; ³³Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; ³⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ³⁵Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; ³⁶Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ³⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; ³⁸Servicio de Neurología. CIBERNED; ³⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos. La congelación de la marcha (FOG) es uno de los trastornos más discapacitantes en la enfermedad de Parkinson (EP) y no está claro cuál puede ser el impacto de los diferentes fármacos en su evolución. Nuestro objetivo fue valorar el efecto del tratamiento farmacológico en la evolución del FOG en una cohorte de pacientes con EP.

Material y métodos. Se incluyeron pacientes con EP de la cohorte COPPADIS evaluados con el FOGQ (Freezing of Gait Questionnaire) en la visita basal (V0) y a los 2 años de seguimiento (V2). Se definió FOG como una puntuación en el FOG-item3 ≥ 1 . El sumatorio de los ítems 3 a 6 del FOGQ (FOGQ3-6) se utilizó como marcador de severidad del FOG. Calculamos el cambio (V0 a V2) en FOGQ3-6 y analizamos su relación con la medicación.

Resultados. De un total de 503 pacientes (58.8% varones; 62.6 ± 8.5 años), 172 (34.2%) presentaban FOG en V0 y 225 (44.7%) en V2. Un 27% no presentaba FOG en V0 pero sí en V2 y la puntuación en el FOGQ3-6 aumentó significativamente (de 2.1 ± 3.3 en V0 a 2.8 ± 3.7 en V2; $p < 0.0001$). Un menor incremento de la dosis equivalente de levodopa entre V0 y V2 se asoció a un mayor incremento de severidad del FOG (FOGQ3-6) ($\beta = -0.118$; $p = 0.019$) después de ajustar por edad, sexo, tiempo de evolución, fenotipo motor y cambio entre V0 y V2 en el estado motor (UPDRS-III) y complicaciones motoras (UPDRS-IV).

Conclusión. Los cambios en la dosis de tratamiento podrían influir en la evolución del FOG en pacientes con EP.

TIANEPTINA EN DEPRESIÓN EN ENFERMEDAD DE PARKINSON: SERIE DE CASOS RETROSPECTIVA

Peña Llamas, E.¹; Martínez Castrillo, J.C.²; López Manzanares, L.³; Mata Álvarez-Santullano, M.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Sanitas La Moraleja; ²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos. El exceso de actividad glutamatérgica podría estar asociado con la depresión en la enfermedad de Parkinson (EP). Así, tianeptina, un antidepresivo modulador del glutamato, podría mejorar la depresión en la EP. El objetivo de este estudio fue evaluar el efecto antidepresivo de tianeptina y su seguridad en EP.

Material y métodos. En pacientes con depresión y EP tratados con tianeptina analizamos retrospectivamente la escala de Hamilton de depresión de 17 ítems (HAMD-17) al final del seguimiento comparada con los datos basales. Para las comparaciones usamos el test de Wilcoxon ($p < 0.05$). Definimos los criterios para respuesta total, respuesta parcial y no respuesta como $\geq 50\%$, $25\% - 49\%$ y $< 25\%$ de mejoría. Los criterios de severidad de la depresión fueron: remisión (HAMD-17 ≤ 7), leve (HAMD-17 = 8-16), moderada (HAMD-17 = 17-23) y severa (HAMD-17 ≥ 24). Se registraron los efectos adversos. Los datos se muestran como mediana [rango].

Resultados. $n = 11$, mujeres = 8/11, edad (años) = 77 [62-95], Hoehn&Yahr = 3 [1-4], dosis equivalente de levodopa (mg/día) = 400 [200-950], seguimiento (meses) = 4 [1-6].

Datos basales: HAMD-17 = 19 [8-24], severidad: leve = 2/11 moderada = 8/11 severa = 1/11. Datos al final del seguimiento: HAMD-17 = 17 [6-22], mejoría de HAMD-17 = -4 [0-7], $p = 0.0073$, mejoría promedio del 21% (ningún paciente mostró respuesta total, pero 5/11 experimentaron respuesta parcial), severidad: remisión 2/11 leve 3/11 moderada 6/11 (6/11 mejoraron la severidad). Sólo 1/11 pacientes mostró efectos adversos leves (malestar y mareo).

Conclusión. Reportamos una mejoría moderada y significativa de la depresión en pacientes de EP tratados con tianeptina, incluso 2 pacientes mostraron remisión. Esto apoya el papel del glutamato en la depresión en EP. Tianeptina fue bien tolerada. Se necesitan más estudios para confirmar nuestros hallazgos y establecer factores de mejor respuesta.

IMPACTO DEL AISLAMIENTO SOCIAL DEBIDO A LA COVID-19 SOBRE LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA EN PERSONAS CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martínez Castrillo, J.C.¹; Camacho Montaña, L.R.²; Sánchez Herrera Baeza, P.²; Rodríguez Pérez, M.D.P.²; Bustamante Palomo, N.²; Sánchez Ruiz, A.²; Pérez de Heredia Torres, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²Departamento Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Facultad Ciencias de la Salud. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos. Determinar si el aislamiento social debido a la pandemia por COVID-19 ha influido sobre el desempeño de actividades diarias en personas con enfermedad de Parkinson y su relación con el grado de dificultad en actividades manipulativas.

Material y métodos. El reclutamiento fue desde asociaciones de Enfermedad de Parkinson de España. Los datos fueron recogidos entre enero y marzo de 2021, mediante una entrevista telefónica con un cuestionario pre-post compuesto por ítems, referidos a antes de la pandemia (febrero de 2020/febrero 2021) de la Activities of Daily Living Questionnaire (ADLQ) para medir la capacidad funcional y de la Dexterity Questionnaire (DextQ-24) para analizar el grado de dificultad en tareas manipulativas, conformando un total de 28 preguntas. Comité de Ética de la Investigación de la Universidad Rey Juan Carlos favorable con número de registro interno: ENM127/201301202101621.

Resultados. Participaron 126 pacientes, entre 36-89 años, 57.9% varones. Se observaron diferencias significativas respecto a febrero de 2020, en algunas actividades básicas, instrumentales, y de participación social. Las actividades básicas más afectadas han sido alimentación y vestido, y entre las instrumentales las de carácter social y movilidad en la comunidad. Existe una correlación moderada entre las actividades básicas y la dificultad en la destreza, interpretándose como a mayor dificultad en la capacidad manipulativa, mayor nivel de dependencia.

Conclusión. A la vista de nuestros resultados, el aislamiento social ha desencadenado un aumento de la dependencia funcional en las actividades señaladas junto con un deterioro de la capacidad manipulativa.

ESTUDIO DE PRUEBA DE CONCEPTO PARA EVALUAR SOM3355 (CLORHIDRATO DE BEVANTOLOL) COMO INHIBIDOR DE VMAT2 PARA TRATAR LOS MOVIMIENTOS COREICOS EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Ferré Ferré, A.¹; Gámez, J.²; Calopa, M.³; Muñoz, E.⁴; Huertas, O.¹; McAllister, K.⁵; Reig, N.¹; Scart-Grès, C.¹; Insa, R.¹; Kulisevsky, J.⁶

¹Servicio de I+D. SOM Innovation Biotech SA; ²Servicio de Neurología. Clínica GMA; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁵Servicio de Neurociencias. Neurenable GmbH; ⁶Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos. SOM3355, un antagonista β 1-adrenérgico usado para la hipertensión, fue identificado mediante inteligencia artificial y seleccionado mediante estudios funcionales in vitro como inhibidor del transportador de monoaminas vesicular tipo 2 (VMAT2) para ser reposicionado para tratar los movimientos discinéticos. En un estudio de fase IIa se evaluó la eficacia y seguridad de SOM3355 en la disminución de la corea en la enfermedad de Huntington (EH).

Material y métodos. En el estudio doble ciego, aleatorizado, cruzado y controlado con placebo, 32 pacientes fueron asignados a uno de los dos brazos de tratamiento para evaluar el efecto de 200 y 400 mg diarios de SOM3355 versus placebo. La variable principal se definió como una mejora en la puntuación de la corea total máxima (TMC) de la Escala de calificación unificada de la EH (UHDRS) de al menos 2 puntos en cualquier período de SOM3355 en comparación con el período de placebo.

Resultados. El 57,1% de los pacientes tuvieron una mejora en la puntuación de TMC ≥ 2 puntos versus placebo. El análisis de modelo mixto demostró significancia estadística en la puntuación de TMC con 400 mg de SOM3355 versus placebo ($p=0,0224$), confirmada con las puntuaciones de Impresión de cambio global clínica y del paciente (CGIC y PGIC). Incrementos leves en los niveles de prolactina plasmática ($p<0,005$) se mostraron en consonancia con el perfil de inhibición de VMAT2. SOM3355 fue bien tolerado con solo efectos adversos leves o moderados.

Conclusión. Este estudio confirma que SOM3355 reduce la corea en pacientes con EH y tiene un buen perfil de seguridad.

ÉXITO DEL TRATAMIENTO CON ESTIMULACIÓN DEL GLOBO PÁLIDO BILATERAL EN UNA PACIENTE CON DISTONÍA RELACIONADA CON KMT2B DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Fernández García, M.; Baltasar Corral, A.; Fernández Revuelta, A.; Hernández Holgado, M.; López Valdés, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. Describir un caso de distonía relacionada con KMT2B con presentación atípica y buena respuesta a tratamiento con estimulación cerebral profunda (ECP).

Material y métodos. Mujer de 42 años, a los 8 años debuta con movimientos distónicos de mano izquierda,

que posteriormente progresan afectando a mano derecha y miembros inferiores. A los 16 años asocia dificultad para la articulación de palabras severa y a los 25 años disfagia. Presenta deambulación autónoma, si bien limitada. No retraso psicomotor, alteraciones morfológicas ni alteraciones psiquiátricas. La paciente no presenta alteración cognitiva hasta la fecha, trabaja en marketing digital. El estudio etiológico inicial, incluyendo RM craneal, estudio metabólico y mutación de DYT-1, fue negativo. En 2018 se amplía estudio mediante secuenciación de exoma centrada en genes asociados con distonía, detectándose una nueva variante heterocigota en KMT2B de tipo sustitución de base en posición 7849, previamente no descrita.

Resultados. En el año 2010, se realiza implantación de electrodos de ECP en núcleo pálido bilateral, tras fracaso terapéutico con fármacos y toxina botulínica. Se produce mejoría de la distonía en extremidades, pero presenta empeoramiento y progresión de la clínica bulbar de alteración del habla y disfagia.

Conclusión. El fenotipo de las mutaciones de KMT2B está en expansión, siendo nuestra paciente atípica por su curso cráneo-caudal, ausencia de afectación cognitiva, su fenotipo no dismórfico, y la ausencia de retraso psicomotor o baja estatura. La terapia con ECP ha demostrado mejoría en la distonía en relación a KMT2B en series cortas de pacientes y nuestro caso aporta nueva evidencia del beneficio de esta terapia.

COREA-ACANTOCITOSIS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Carilla Sanromán, A.¹; Lázaro Romero, A.M.²; Horna Cañete, L.³; Sagarra Mur, D.³; Marta Moreno, J.³

¹Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge; ²Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos. La neuroacantocitosis constituye un grupo de enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por la asociación de trastornos del movimiento y acantocitos en sangre periférica. Incluye la corea-acantocitosis, enfermedad de McLeod, enfermedad de Huntington tipo 2, neurodegeneración asociada a pantotenato-kinasa (PKAN) y abetalipoproteinemia. El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas y los estudios complementarios en un paciente afecto de corea-acantocitosis.

Material y métodos. Varón de 29 años hijo de padres sanos, no consanguíneos; desarrollo psicomotor normal. A los 24 años inició cuadro de crisis epilépticas generalizadas, movimientos oromandibulares y disfagia para sólidos. Más tarde, se añadieron movimientos coreicos y distónicos de extremidades, ataxia, tics bucofonatorios y automutilaciones. Ha presentado declive cognitivo.

Resultados. La RM cerebral mostró atrofia de ambos núcleos caudados. En la analítica sanguínea se observó elevación de CPK, con resto de estudio, incluidos porfirinas, cobre y ceruloplasmina normales. El estudio de LCR fue normal. El frotis de sangre periférica mostró un 4-5% de acantocitos. Se realizó estudio genético, objetivando mutaciones patogénicas en el gen VPS13A, asociadas a corea-acantocitosis.

Conclusión. La corea-acantocitosis constituye la enfermedad más frecuente dentro del grupo. Se debe a la

presencia de mutaciones en el gen VPS13A, siendo su herencia autosómica dominante. Se han descrito unos 1000 casos a nivel mundial. Las manifestaciones clínicas se deben a la neurodegeneración de los ganglios basales. El cuadro clínico suele iniciarse entre la 2^o-4^a décadas de la vida. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con el resto de enfermedades incluidas en el espectro clínico de la neuroacantocitosis, la enfermedad de Wilson y otras causas de corea.

TALLA ALTA COMO CLAVE DIAGNÓSTICA EN UN PACIENTE JOVEN CON TEMBLOR

Méndez Guerrero, A.J.¹; Uriarte Pérez de Urabayen, D.²; Martín Jiménez, P.¹; Llamas Velasco, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dexeus

Objetivos. El temblor en las manos es uno de los motivos más frecuentes de consulta en neurología. La etiología es muy diversa, siendo la anamnesis y exploración física minuciosas la herramienta más importante para guiar el diagnóstico diferencial.

Material y métodos. Varón de 18 años, sin antecedentes familiares de interés, que consultó por temblor en las manos de dos años de evolución. Tenía una historia de dificultad en el aprendizaje con detección de un cociente intelectual normal-bajo (82). En la exploración neurológica se detectó un temblor de acción en ambas manos, simétrico, fundamentalmente postural con leve componente cinético asociado. El temblor tenía una muy alta frecuencia y escasa amplitud. No se observó temblor de reposo ni en otros segmentos corporales. El resto del examen neurológico no reveló otros hallazgos. A nivel general, destacaba la estatura del paciente (197 cm), que contrastaba con la de sus padres (160 cm y 156 cm).

Resultados. La RM cerebral fue normal, así como un extenso estudio analítico, que incluyó entre otras determinaciones ceruloplasmina, cobre sérico y en orina de 24-horas, función tiroidea, creatinfosfoquinasa y metabolismo fosfocálcico. La asociación de talla elevada y dificultad en el aprendizaje motivó la solicitud de un cariotipo en el que se detectó la presencia de un cromosoma Y extra realizándose el diagnóstico de síndrome XYY.

Conclusión. El síndrome XYY es una aneuploidía sexual frecuente, aunque poco reconocida, en la que el temblor forma parte de su fenotipo clínico. Debería considerarse esta entidad en pacientes jóvenes con temblor, especialmente en aquellos con una estatura alta.

ENFERMEDAD DE WILSON: RETOS Y CONTROVERSIAS

Rebollo Pérez, A.¹; Ruiz-López, M.¹; Moreno Estébanez, A.¹; Fernández Rodríguez, V.¹; Martín Prieto, J.¹; Sifontes, W.R.¹; Cabral Martínez, L.¹; Agirre Beitia, G.²; Tijero Merino, B.¹; Gómez Estéban, J.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces;

²Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos. Exponer, a través de cinco casos clínicos, los principales retos diagnóstico-terapéuticos que podemos encontrar en diferentes pacientes con enfermedad de Wilson (EW).

Material y métodos. Estudio descriptivo-retrospectivo de una serie de casos de EW recogidos en la consulta monográfica de trastornos del movimiento del HUC.

Resultados. Se incluyen 5 pacientes con EW. El caso 1 ilustra el reto diagnóstico que puede suponer la EW. El caso 2 plantea las diferentes terapias avanzadas disponibles hoy en día en la EW. El caso 3 plantea la controversia de la correlación fenotipo-genotipo en pacientes con EW. El caso 4 discute el tratamiento de la EW durante la gestación.

Conclusión. La EW es una enfermedad infrecuente que afecta de forma muy variable a individuos de diferente edad y sexo, presentando multitud de retos diagnóstico-terapéuticos. La EW es la única enfermedad neurodegenerativa en la que disponemos de tratamiento modificador de la enfermedad por lo que es de gran importancia el diagnóstico precoz de estos pacientes para evitar una discapacidad grave y/o la muerte.

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA TRAS TÉCNICA HIFU (HIGH-INTENSITY FOCUSED ULTRASOUND)

Pérez Imbernón, J.M.; Martí Sánchez, M.T.; Castillo Álvarez, F.; López Calvo, S.; Zambrano Vera, M.M.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; Gómez Eguílaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos. Presentar un caso de enfermedad de Parkinson (EP) con demencia rápidamente progresiva tras la realización de HIFU.

Material y métodos. Caso clínico.

Resultados. Mujer de 67 años con antecedentes de EP de predominio tremórico con gran impotencia funcional en mano derecha. Tratamiento con Levodopa/Carbidopa, Opicapona y Escitalopram. Exploración con temblor de reposo en mano derecha y bradicinesia. Además quejas de memoria, labilidad emocional, episodios de confusión y alucinaciones visuales en últimos meses. El examen neuropsicológico mostró deterioro cognitivo cortical-subcortical. La paciente buscó una segunda opinión en otro centro y se realizó HIFU en tálamo izquierdo para corregir del temblor. Empeoró en las siguientes semanas con bradipsiquia, disnomia, deterioro de la marcha e problemas de sueño por alucinaciones y oraciones continuas. La paciente ingresó en Neurología. El TC basal mostró hipodensidad en tálamo izquierdo. La RMN no aportó datos adicionales. Analítica y LCR anodinos. Primer EEG con lentificación generalizada; el segundo mostró actividad delta paroxística con énfasis en la región temporal izquierda, decidiendo iniciar tratamiento antiepiléptico al considerar un posible estatus epiléptico no convulsivo (EENC). El deterioro clínico fue progresivo con afasia y confusión importantes pese a ceder la actividad en EEG. Se inició sedación terapéutica en UCI sin cambios. Tras 12 días, se retiró la ventilación mecánica.

En la necropsia hubo cambios consistentes con enfermedad de Alzheimer, enfermedad difusa por cuerpos de Lewy e ictus talámico izquierdo.

Conclusión. La paciente presentaba deterioro cognitivo previo, siendo propensa a un empeoramiento después del HIFU. Este caso destaca la importancia de evaluar bien el estado cognitivo previo a procedimientos talámicos.

HIPERSALIVACIÓN COMO REACCIÓN IDIOSINCRÁSICA DE LA TOXINA BOTULÍNICA A EN EL TRATAMIENTO DE LA SIALORREA

Sánchez Boyero, M.J.; Fernández Revuelta, A.; Mayo Rodríguez, P.; Baltasar Corral, A.; Portocarrero Sánchez, L.; García Ruiz, M.; Palliotti, L.; Ribacoba Díaz, C.; García-Ramos, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos. La sialorrea es un síntoma molesto e incapacitante consecuencia de problemas para tragar o incapacidad para retener saliva en la boca. Las tasas de prevalencia de sialorrea en pacientes con Enfermedad de Parkinson es entre 32%-74%. El único fármaco aprobado para su tratamiento es el Xeomin.

Material y métodos. Mujer de 90 años con Enfermedad de Parkinson de años de evolución. En febrero-21 es valorada por presentar deterioro motor. Refiere también sialorrea que le resulta muy molesta por precisar limpieza constante y le dificulta para hablar. Se infiltra toxina botulínica guiada por Eco 25UI en cada parótida y 25UI cada submandibular (100UI total). Se sube dosis de levodopa. En mayo-21 es reevaluada refiriendo intolerancia a la subida de levodopa y aumento de la sialorrea tras la administración de toxina. El fenómeno es interpretado como ineficacia de la toxina a las dosis administradas, decidiéndose nueva infiltración de 30UI en cada parótida y 40UI en cada glándula submandibular. A la semana de la infiltración la hija de la paciente refiere incremento intenso de la sialorrea hasta el punto de impedirle el decúbito supino por disfagia intensa y ahogo.

Resultados. El efecto secundario más frecuente de la toxina en glándulas salivares es disfagia y boca seca. No está descrito el aumento de la salivación como efecto secundario.

Conclusión. La toxina botulínica A como cualquier fármaco puede producir una reacción idiosincrásica que consistiría en un incremento paradójico de la sialorrea. No tenemos constancia de que haya sido reportado previamente en la literatura.

EFICACIA A LARGO PLAZO DE LA SUBTALAMOTOMÍA UNILATERAL POR ULTRASONIDOS FOCAL DE ALTA INTENSIDAD GUIADOS POR RESONANCIA MAGNÉTICA (HIFU) EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

Natera Villalba, E.¹; Máñez Miró, J.U.²; Rodríguez Rojas, R.³; del Álamo, M.⁴; Pineda Pardo, J.Á.³; Mata Marín, D.³; Guida, P.³; Hernández Fernández, F.³; Vela, L.²; Alonso Frech, F.²; Martínez Fernández, R.²; Obeso, J.Á.²

¹Servicio de Neurología. HM CINAC-Puerta del Sur; ²Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; ³Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur; ⁴Servicio de Neurocirugía. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos. La subtalamotomía unilateral por ultrasonido focal de alta intensidad (HIFU) es segura y eficaz para el tratamiento de los signos motores de la enfermedad de Parkinson (EP). Este estudio explora su efecto a largo plazo.

Material y métodos. Se analizaron veintiséis pacientes con EP tratados mediante subtalamotomía unilateral por HIFU entre abril-2016 y mayo-2019. Se establecieron dos grupos según tiempo de seguimiento: 2-3 años (n=19) y 5 años (n=7). Se evaluaron aspectos motores (MDS-UPDRS-III OFF- y ON-medicación, MDS-UPDRS-IV), independencia para actividades de vida diaria (MDS-UPDRS-II), medicación (LED), calidad de vida (PDQ39), satisfacción e impresión clínica de cambio (PGIC). Los resultados se compararon con evaluaciones previas al tratamiento (Wilcoxon).

Resultados. El beneficio respecto a pre-tratamiento sobre el lado tratado off-medicación persistió a los 2-3 años (20.2±2.9 vs 9.2±3.4, p<0.001) y a los 5 (16.2±2.3 vs 8.0±2.8, p=0.001, n=7). La MDS-UPDRS-III total fue menor a los 2-3 años (39.3±7.1 vs 25.9±7.5, p<0.001), pero no significativamente tras 5 años (31.3±4.7 vs 27.8±6.6, p=0.19). Nueve pacientes del total (34.6%) presentaban discinesias leves on-medicación en el lado tratado, con repercusión funcional en uno. La dosis diaria de levodopa volvió a niveles basales a los 2-3 años (807.6±280.9mg vs 942.0±247.5mg, p=0.03) y 5 años (620.7±276.3mg vs 1008.6±428.7mg, p=0.07). El 84.6% de los pacientes reportaban satisfacción con el tratamiento. Para el 95.8% su estado global (PGIC) había mejorado. No hubo nuevos efectos adversos.

Conclusión. La mejoría inducida por subtalamotomía unilateral por HIFU en la EP persiste y permite un mejor estado motor a largo plazo. La gran mayoría de pacientes están satisfechos con el tratamiento y se sienten mejor que antes de recibirlo. No aparecieron efectos adversos diferidos.

XIX Jornadas de la Sociedad Española de Neurorrehabilitación

LO INVISIBLE DEL DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO (DCA), REPERCUSIÓN FUNCIONAL Y SOCIOLABORAL: REVISIÓN DE CASOS

López Álava, S.¹; Julián Villaverde, F.J.¹; Álvarez Bandrés, N.²; Uya Bastida, R.²; Moro Tamayo, B.²; Moreno García, M.P.¹; Matute Tobías, B.¹; Marzo Sola, M.E.¹

¹Neurología. Hospital San Pedro; ²Rehabilitación. Hospital San Pedro

Objetivos. Revisión de cinco pacientes con Daño Cerebral Adquirido (DCA), que presentan secuelas conductuales y emocionales con repercusión en su funcionamiento diario y en el ámbito sociolaboral a pesar de tener puntuación baja en la escala NIHSS al alta hospitalaria.

Material. Presentamos cinco casos con DCA. Se recogen variables sociodemográficas, clínicas, causas del DCA y neuroimagen. Se administra batería neuropsicológica exhaustiva pre-post tratamiento de neurorrehabilitación.

Métodos. 5 pacientes (mujeres). Edad media 43 años. Nivel educativo: 40% superiores, 40% secundarios, 20% primarios. Etiología DCA: Hemorragia subaracnoidea y hematoma intraparenquimatoso temporal derecho (NIHSS2); Ictus isquémico en territorio vertebro-basilar (NIHSS6); MAV parietal embolizada (NIHSS8); Hemangiopericitoma clinoideo derecho intervenido (NIHSS1); Ictus isquémico de territorio ACM izquierda (NIHSS0). No antecedentes psiquiátricos (AP). Activas laboralmente antes del DCA (no se han incorporado). Exploración neuropsicológica: déficit en el sistema atencional y enlentecimiento en el procesamiento y ejecución de la información, sin observarse otros déficits cognitivos en pruebas psicométricas administradas, si bien, destacan importantes alteraciones conductuales y emocionales. Todas han llevado a cabo proceso de neurorrehabilitación (fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional) y seguimiento en salud mental.

Resultados y conclusiones. En todos los casos, se observan secuelas conductuales y emocionales en un perfil de mujer joven, con reserva cognitiva, cargos con responsabilidad laboral, sin antecedentes psiquiátricos y datos sutiles en exploración neuropsicológica. Estas secuelas conductuales y emocionales han dado lugar a un trastorno adaptativo que les ha incapacitado retomar su actividad sociolaboral a pesar de no presentar déficits motores/sensitivos significativos. Es importante diagnosticar y tratar estos síntomas desde el ámbito de la psiquiatría y psicología clínica.

EFFECTIVIDAD, ADHERENCIA Y USABILIDAD DE UN PROGRAMA DE TELENEURORREHABILITACIÓN PARA GARANTIZAR LA CONTINUIDAD DE CUIDADOS EN PACIENTES CON DCA DURANTE LA PANDEMIA ORIGINADA POR EL COVID-19

Olaya Sánchez, J.¹; Colomer Font, C.²; Moliner Muñoz, B.²; Noé Sebastián, E.²; Navarro Pérez, M.D.²; Llorens Rodríguez, R.³; O'Valle Rodríguez, M.²; Gozalbes Esterelles, L.²

¹Servicio de Neurorrehabilitación y Daño Cerebral. Hospitales NISA; ²Servicio de Neurorrehabilitación. Hospitales Vithas;

³Instituto Interuniversitario de Investigación en Bioingeniería y Tecnología Orientada al Ser Humano. Universidad Politécnica de Valencia

Objetivos. La pandemia sanitaria originada por el SARS-CoV-2 (COVID-19) ha limitado el acceso de un gran número de pacientes con daño cerebral adquirido a programas de neurorrehabilitación. La telerrehabilitación permite la continuidad de cuidados en situaciones de distanciamiento físico, por lo que podría resultar una alternativa efectiva para atenuar los efectos negativos causados por la pandemia. El objetivo de este estudio fue determinar la efectividad, adherencia y usabilidad de una intervención de teleneurorrehabilitación dirigida a pacientes con daño cerebral adquirido.

Material. Todos los pacientes que participaban en un programa de neurorrehabilitación presencial en el momento del confinamiento fueron candidatos a participar en un programa de teleneurorrehabilitación. Se evaluó la efectividad de la intervención, la adherencia al programa y la usabilidad de la herramienta de teleneurorrehabilitación utilizada.

Métodos. Un total de 146 pacientes, 70.6% del total, participaron en el estudio. Los participantes en el estudio mejoraron significativamente su independencia, mostrando una mejoría en el Índice de Barthel entre el inicio (77.3±28.6) y el fin del programa (82.3±26). La intervención tuvo una gran adherencia (8.1±2.2 sobre 10) y las sesiones online fueron el contenido mejor valorado. La usabilidad de la herramienta utilizada fue evaluada positivamente (50.1±9.9 sobre 60) y algo más de la mitad de los participantes no precisó ninguna ayuda para interactuar con ella.

Resultados y conclusiones. La intervención de tele-neurorrehabilitación resultó ser eficaz para mejorar la independencia de pacientes con daño cerebral adquirido, y promovió una elevada adherencia y usabilidad.

NEUROMODULACIÓN DE LA ESPASTICIDAD MEDIANTE LA TÉCNICA PUNCIÓN SECA: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Millán Alonso, M.¹; Ginel Salvador, D.²

¹Rehabilitación. Fundación Lesionado Medular; ²Fisioterapia. COCEMFE

Objetivos. Analizar la información existente sobre la técnica de punción seca en el tratamiento de la espasticidad.

Material. 14 artículos publicados en la base de datos Pubmed, usando la fórmula de búsqueda: “Dry needling” AND “spasticity” y aplicando los límites: publicados durante los últimos 5 años y estudios con humanos. Método: Evaluación de efectividad, tipo de evaluación, tiempo de evaluación, población y tipo de diseño.

Métodos. Efectividad: El 71’35% disminuye la espasticidad; El 14,29% no disminuye la espasticidad; El 14,29% disminuye la espasticidad solo a corto plazo. Método evaluación: El 85’71% usa la Escala Modificada de Ashworth; El 14’29% No especifica método. Tiempo evaluación: El 7’14% valora la espasticidad inmediata tras aplicar la técnica; El 21’43% a corto plazo; El 14’29% a largo plazo; El 21’43% inmediata y corto plazo; El 21’43% inmediata y largo plazo; El 7’14% corto y largo plazo; El 7’14% inmediato, corto y largo plazo. Población: El 85’71% personas con Accidente cerebral vascular (ACV); El 7’14% lesión medular; El 7’14% Tumores cerebrales. Tipo de diseño: El 35’71% son estudios de un caso; El 21’43% son revisiones sistemáticas; El 21’43% son ensayos clínicos aleatorizados; El 14’29% son ensayos clínicos; El 7’14% son series de casos.

Resultados y conclusiones. Efectividad: No existe disminución de la espasticidad significativa a largo plazo. Método de evaluación: El método de evaluación es subjetivo y poco específico. Tiempo de evaluación: Falta unificar criterios en cuanto a tiempos. Población: Muestra poblacional pequeña y específica de ACV. Tipo de diseño: Calidad y evidencia pobre.

AUTOPERCEPCIÓN DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: LA PERSONA FRENTE A SUS OCUPACIONES

Abal Rey, P.¹; Canosa Domínguez, N.M.²; Pousada García, T.²

¹Neurorrehabilitación. SINAPSE Neurología; ²Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de A Coruña

Objetivos. La presencia de un diagnóstico de esclerosis múltiple (EM) compromete el desempeño ocupacional de las personas afectadas. Este estudio tuvo como objetivos conocer cómo la población con EM percibe su estado de salud y calidad de vida en relación a su cotidianidad, además de indagar en la perspectiva de los terapeutas ocupacionales acerca de la EM y las personas que la padecen.

Material. Trabajo de investigación de metodología mixta. La vertiente cualitativa ha permitido indagar en el fenómeno

de estudio, a través de entrevistas y un grupo focal. Cuantitativamente, se han empleado la London Handicap Scale, Medida Canadiense del Desempeño Ocupacional y la SF-36. La muestra fue de 70 participantes: 15 personas con EM y 55 terapeutas ocupacionales.

Métodos. La población afectada por la EM presenta diversas restricciones en la participación en sus ocupaciones, donde destacan las actividades de la vida diaria y la pérdida del rol como trabajador/a. Además, manifiestan que sus necesidades no se encuentran cubiertas desde el sistema público de salud, afectando esto a su calidad de vida. Los terapeutas ocupacionales exponen la necesidad de promover la investigación en este ámbito y destacar la intervención terapéutica en el medio natural del usuario.

Resultados y conclusiones. Las actividades de la vida diaria e instrumentales son identificadas como un desafío en la cotidianidad de la población con EM, donde el rol de trabajador aporta gran significado a la identidad de la persona. Además, el estigma hacia la enfermedad y el autoestigma definen un patrón negativo en la calidad de vida de las personas afectadas.

PROTOCOLO DE VALORACIÓN DE LA MANO EN PACIENTES TRAS DCA

Ramos Jiménez, E.¹; González Altied, C.²

¹Terapia Ocupacional. Centro de Referencia Estatal de Atención al Daño Cerebral Adquirido; ²Rehabilitación y Medicina Física. Centro de Referencia Estatal de Atención al Daño Cerebral Adquirido

Objetivos. Diseño e implementación de un protocolo que permita el análisis objetivo de la afectación distal del miembro superior en pacientes con lesión cerebral en fase subaguda.

Material. Incluye Electromiografía de Superficie, analizándose la amplitud y frecuencia de señal originada en la activación del músculo flexor profundo de los dedos /flexor cubital del carpo, obtenida en una contracción isométrica máxima de prensión en posición II del Dinamómetro JAMAR. Estudio realizado con Dinamómetro JAMAR, de la Fuerza Máxima Isométrica de Prensión y Pinzas (Termino Terminal, Termino Lateral, Tridigital). Valoración de la destreza fina realizada a través del Test de Aptitud Manipulativa. Valoración de la destreza manual gruesa a través del Test Box and Block. Valoración de la capacidad funcional del miembro superior afecto a través de las tareas incluidas en la escala SULCS. Valoración de la sensibilidad táctil a través del test Monofilamentos Semmes-Weinstein.

Métodos. Se obtiene el déficit en cada una de las áreas incluidas: control neuromotor (EMG), sensibilidad (monofilamentos), fuerza de prensión (dinamómetro), destreza fina (prueba bimanual del test manipulativo), destreza gruesa (B&B, función (Sulc). Los valores se expresan normalizados respecto a la referencia establecida en cada caso. Del mismo modo es posible obtener el grado de mejoría considerando el grado de evolución del déficit final respecto del inicial.

Resultados y conclusiones. Este protocolo permite conocer de modo objetivo la afectación inicial del paciente, la evolución tras el tratamiento, así como la inclusión en alguno de los patrones de afectación que hemos definido.

Reunión Anual del Club Español de Neuropatología

EL OJO SANO QUE NO ES CAPAZ DE VER

Jiménez Almonacid, J.; Villarejo Galende, A.; López Martínez, M. J.; Hernández Laín, A.; Toldos González, O.; Rábano Gutiérrez, A.

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. 12 de Octubre, Madrid

Objetivos. Presentamos el caso de un varón de 70 con quejas de visión de dos años de evolución con posterior cuadro de parkinsonismo atípico y los hallazgos neuropatológicos en el cerebro.

Materiales y Métodos. Varón de 70 años sin antecedentes de interés con quejas visuales de dos años de evolución, con dificultad para leer y percepción de colores con estudio oftalmológico sin alteraciones. En la exploración inicial se objetiva una hemianopsia homónima con empeoramiento progresivo y datos de apraxia y ataxia óptica, compatible con una atrofia cortical posterior. Posteriormente el paciente presenta problemas de memoria y desarrolla un síndrome corticobasal con bradicinesia, distonia y mioclonias. La RM craneal mostró una marcada atrofia parieto-occipital derecha y el PET de amiloide fue negativo.

Resultados. Tras el fallecimiento del paciente se realiza estudio histopatológico del cerebro que mostró una taupatía 4R con cuerpos enrollados y placas astrocíticas, compatible con una degeneración corticobasal.

Conclusión. La degeneración corticobasal es una posible causa poco frecuente del síndrome de atrofia cortical posterior que hay que incluir en el diagnóstico diferencial junto con enfermedad de Alzheimer, enfermedad por cuerpos de Lewy o formas raras de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

DOCTOR, ME DUELE TODO, ¡MIRE MI EXOMA!

Martínez Sáez, E.¹; Sotoca, J.²; Cossée, M.³; Perrin, A.³; Codina Sola, M.⁴; Riba Barroso, M.¹; Muñoz, P.⁴; Minguell Monyart, J.⁵; Juntas Morales, R.²

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. Vall d'Hebrón, Barcelona; ²Servicio de Neurología, Hospital U. Vall d'Hebrón, Barcelona; ³Servicio de Genética Molecular, INSERM, Montpellier; ⁴Servicio de Genética, Hospital U. Vall d'Hebrón, Barcelona; ⁵Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital U. Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivos. Presentamos el caso de una mujer de 52 años con antecedentes de escoliosis e hiperlaxitud. Desde la infancia se queja de fatigabilidad e intolerancia al ejercicio. Desde hace

unos 5 años refiere dolores musculares difusos, razón por la cual se la ha diagnosticado de fibromialgia. Por otra parte ha presentado episodios de dolor torácico que condujeron a la identificación de fibrilación auricular paroxística.

Materiales y Métodos. La paciente realiza estudio genético (exoma) vía privada, con resultados sorprendentes.

Resultados. El examen neurológico es prácticamente normal, salvo una hiperlordosis moderada y discreto déficit proximal en miembros inferiores. Los niveles de CPK son normales. La resonancia magnética muestra signos de infiltración grasa incipiente en la musculatura paravertebral, glúteos y musculatura posterior del muslo. La biopsia muscular del cuádriceps muestra un músculo esquelético con variabilidad en el tamaño de las fibras, con presencia de fibras hipertróficas y frecuentes núcleos internos y múltiples. Se observan áreas con baja actividad oxidativa de tipo pseudocore.

Conclusión. En este caso se plantea la problemática de alteraciones genéticas muy frecuentes que requieren la integración de los datos clínicos, radiológicos e histológicos para llegar a un diagnóstico.

DOS AUTOPSIAS Y UN DESTINO

Ruiz Onandi, R.¹; Irigoyen Miró, G.¹; Iglesias Martínez, E.²; Pérez Zabala, A.¹; Sagasta Lacalle², A.

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Galdakao. Bizkaia; ²Servicio de Neurología, Hospital Universitario Araba

Objetivos. Estudiar la presencia de esclerosis tuberosa en una sospecha clínica fetal y comparar los resultados autopsicos con los obtenidos de un varón adulto con dicha enfermedad.

Materiales y Métodos. Se realizaron dos autopsias completas, la de un feto de 34+3 semanas de edad gestacional con sospecha clínica de esclerosis tuberosa y la de un varón adulto de 49 años con dicha enfermedad. También se realizó el estudio mutacional de los genes TSC1 y TSC2 mediante el método de Sanger en el feto.

Resultados. Se confirmó presencia de esclerosis tuberosa en el feto y se identificó una mutación patogénica en el gen TSC2, la variante c.5024C>T, p. (Pro1675Leu), presente en heterocigosis. Entre las dos autopsias se observaron la mayoría de las manifestaciones orgánicas de la esclerosis tuberosa.

Conclusión. Se confirmó la sospecha de esclerosis tuberosa fetal y se recomendó estudio genético de los progenitores,

para descartar que fueran portadores de la enfermedad en mosaicismo. Se observó una posible progresión en las manifestaciones cerebrales comparando ambas autopsias.

ESTUDIO NEUROPATOLÓGICO POST MORTEM DE UNA SERIE DE 5 PACIENTES TRATADOS CON TERAPIA CART

Archilla Sanz, I.¹; Ladino, A.²; Castro, P.²; Fernández, S.²; Ortiz, V.³; Rovira, M.³; Gómez, M.³; Martínez, M.⁴; Marcos, M. A.⁴; Graus, F.¹; Aldecoa, I.¹

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínic de Barcelona;

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínic de Barcelona;

³Servicio de Hematología, Hospital Clínic de Barcelona; ⁴Servicio de Microbiología, Hospital Clínic de Barcelona

Objetivos. La terapia con células T con receptores quiméricos de antígenos (CAR-T) es una prometedora inmunoterapia para el tratamiento de neoplasias hematopoyéticas refractarias. La neurotoxicidad es uno de sus efectos adversos más importantes, si bien se desconoce su fisiopatología exacta. Nuestro objetivo fue describir los cambios neuropatológicos encontrados en encéfalos de pacientes que recibieron terapia CAR-T en nuestro hospital. **Materiales y Métodos.** Se realizó la evaluación postmortem de cinco encéfalos de pacientes que fueron sometidos a terapia CAR-T desde 2017 hasta 2020. Se realizó estudio histológico y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en bloques de parafina para la detección de células CAR-T.

Resultados. Dos pacientes murieron por recaída de sus neoplasias de base y el resto murió por infección, síndrome de liberación de citocinas y encefalopatía de etiología desconocida. El último caso mostró una severa infiltración linfocítica perivascular e intersticial predominantemente CD8 junto con una infiltración histiocitaria intersticial difusa que afectaba principalmente a la médula espinal, mesencéfalo e hipocampo, así como gliosis difusa de ganglios basales, hipocampo y tronco encefálico. Los estudios microbiológicos fueron negativos para virus neurotrópicos y la PCR no detectó células CAR-T. El resto de los casos

mostró una gliosis parcheada leve y activación microglial sin otros cambios histológicos notables. Las células CAR-T fueron detectadas mediante PCR en un único caso.

Conclusión. Los pacientes que fallecen tras terapia CAR-T muestran mínimos cambios neuropatológicos inespecíficos. La toxicidad relacionada con la terapia puede no ser la única causa de los síntomas neurológicos y la autopsia puede detectar otros procesos patológicos subyacentes.

MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA. ESPECTRO MORFOLÓGICO Y FENOTÍPICO. SERIE DEL HU 12 DE OCTUBRE

Toldos González, Ó.¹; Hernández-Laín, A.¹; Jiménez, J.¹; Domínguez, C.²; Camacho, A.²

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. 12 de Octubre,

Madrid; ²Servicio de Neurología, Hospital U. 12 de Octubre, Madrid

Objetivos. La miopatía necrotizante inmunomediada o miopatía necrotizante autoinmune ha surgido en la última década como una nueva entidad dentro del grupo de las miopatías inflamatorias. El objetivo de este trabajo es presentar la serie de pacientes de nuestro centro con dicho diagnóstico y los hallazgos en la biopsia muscular.

Materiales y Métodos. Revisión retrospectiva de pacientes con diagnóstico de miopatía necrotizante inmunomediada, de los que se dispone de biopsia muscular, en el Hospital 12 de Octubre.

Resultados. Se describen las principales características clínica (edad de presentación, tiempo de evolución, patrón de debilidad, síntomas extramusculares), principales pruebas complementarias (CK, EMG, RM, autoinmunidad) y principales hallazgos en la biopsia muscular.

Conclusión. La miopatía necrotizante inmunomediada es una entidad poco frecuente, pero que cada vez se sospecha más. Existen formas clínicas de presentación atípicas que hay que conocer para hacer un correcto diagnóstico. Existen patrones atípicos en la biopsia muscular que hay que conocer para hacer un correcto diagnóstico.

LAS MÚLTIPLES CARAS DE LA LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA

López Martínez, M. J.¹; Jiménez Almonacid, J.²; Rodrigo Lara, H.³; Toldos González, Ó.⁴; Hernández Laín, A.⁵; Rábano Gutiérrez, A.⁶

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. de Guadalajara;

²Servicio de Neurología, Hospital U. 12 de Octubre, Madrid;

³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. 12 de Octubre, Madrid; ⁵Servicio de Neurociencias, Hospital U. 12 de Octubre, Madrid; ⁶Servicio de Neuropatología, Fundación CIEN, Madrid

Objetivos. Analizar las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas e histopatológicas de los pacientes con diagnóstico neuropatológico de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP).

Materiales y Métodos. Estudio descriptivo, mediante el análisis de un registro retrospectivo, de los casos de LMP con estudio neuropatológico en el Hospital Universitario 12 de Octubre y en el Banco de Tejidos Neurológicos de la Fundación CIEN.

Resultados. De los 24 pacientes con LMP, 19 fueron diagnosticados a partir de material de biopsia y 5 con autopsia. Todos los casos presentaron la triada histopatológica clásica ligada a esta entidad, con inclusiones oligodendrogiales, astrocitos hipertróficos y focos de desmielinización. Se demostró la presencia de virus JC en tejido cerebral en 11 casos, en 9 mediante estudio inmunohistoquímico y en 2 con PCR. El factor de riesgo más prevalente fue la infección por VIH, seguido del tratamiento quimioterápico de enfermedades hematológicas.

Conclusión. La LMP es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central resultante de la reactivación del virus JC en el contexto de una inmunidad celular alterada. Hay un número creciente de casos iatrogenos en asociación con el uso de tratamientos que alteran la función inmunitaria. El diagnóstico de LMP probable requiere la triada histopatológica clásica, mientras que para un diagnóstico definitivo es necesaria la demostración del virus JC en el tejido, con inmunohistoquímica, PCR o microscopía electrónica.

TUMORACIÓN ESPINAL CON HALLAZGO GENÉTICO SINGULAR

Rodrigo Lara, H.; Biscuola, M.; Díaz Martín, J.; De Álava, E.

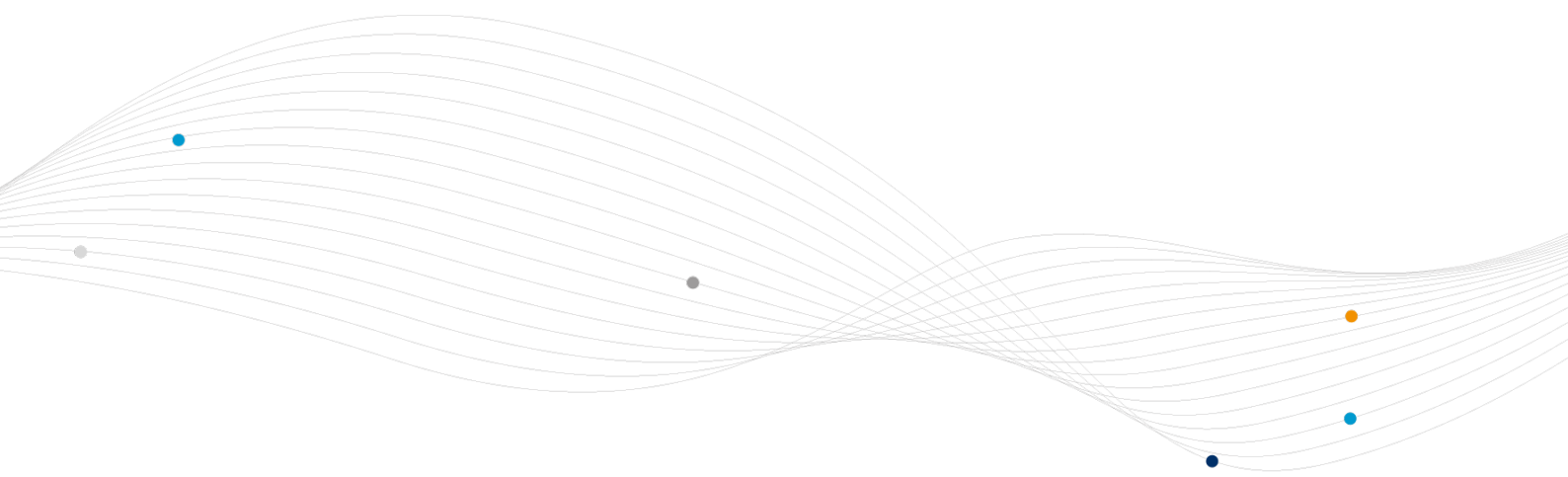
Servicio de Anatomía Patológica, Hospital U. Virgen de la Arrixaca, Murcia

Objetivos. Varón de 17 años que acude a urgencias por dolor dorsal, y hormigueo y adormecimiento de ambos MMII, que progresa con debilidad en ambos MMII hasta dificultar la deambulación, ascenso de la zona de adormecimiento hasta región torácica y dificultad para el inicio de la micción.

Materiales y Métodos. Ante la sospecha de síndrome de compresión medular, se realiza RM de columna dónde se identifica lesión extradural en D2-D3 de probable origen tumoral maligno (sarcoma Ewing, linfoma, etc) con extensión extrarraquídea y afectación ósea. Se realiza cirugía con exéresis parcial de la lesión.

Resultados. El estudio histológico revela una neoplasia nodular constituida por células pequeñas, redondas e hiper cromáticas, con extensas áreas mixoides. Inmunohistoquímicamente presentan positividad para CD99, Fli-1, ERG, vimentina, sinaptofisina y WT1; siendo negativos CD45 y GFAP. Se realiza estudio molecular en el Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla), observando mediante FISH reordenamiento del gen CIC (Región cromosómica 19q13.2), aunque en la secuenciación masiva no se detectó ningún transcrito de fusión. El diagnóstico final fue de sarcoma de células redondas con reordenamiento CIC.

Conclusión. El sarcoma con reordenamiento CIC es un tumor poco frecuente que suele aparecer en adultos jóvenes, y que, aunque comparte hallazgos histológicos con el sarcoma de Ewing, presenta una alteración genética particular y una evolución más agresiva, con una supervivencia a 5 años de entre el 17 y el 43%. Por tanto, para establecer el diagnóstico es necesario estudio molecular. Nuestro caso, el reordenamiento fue demostrado mediante FISH, con la particularidad de la discrepancia con la secuenciación masiva.



Via Laietana, 23, entlo. A-D
08003 BARCELONA
Tel. (+34) 93 342 62 33
secre@sen.org.es

Fuerteventura, 4 bajo, oficina 4
28703 San Sebastián de los
Reyes MADRID
Tel. (+34) 91 314 84 53
relinst@sen.org.es

www.sen.es