ELSEVIER DOYMA

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

NEUROLOGÍA. VOLUMEN 27. ESPECIAL CONGRESO. NOVIEMBRE 2012

SUMARIO

LXIV Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Comunicaciones orales

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Llevant 1

Cefaleas I
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: Terral 4

Cefaleas II
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 17:30. Sala: Terral 7

Cefaleas III
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Marenostrum E. 9

Cefaleas IV
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 17:30. Sala: Mestral 12

Conducta y demencias I
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: A 15

Conducta y demencias II
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: H1 18

Conducta y demencias III
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 17:30. Sala: Llevant 21

Conducta y demencias IV
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 14:30. Sala: B 24

Conducta y demencias V
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Marenostrum E. 27

Enfermedades cerebrovasculares I
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: H1 30

Enfermedades cerebrovasculares II
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: H1 34

Enfermedades cerebrovasculares III
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: H3 39

Enfermedades cerebrovasculares IV
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: E1 44

Enfermedades cerebrovasculares V
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 17:30. Sala: E1 48

Enfermedades cerebrovasculares VI
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Auditorio 52

Enfermedades cerebrovasculares VII
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: Marenostrum E. 57

Enfermedades cerebrovasculares VIII
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 14:30. Sala: H1 61

Enfermedades desmielinizantes I
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: H2 65

Enfermedades desmielinizantes II
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: F 69

Enfermedades desmielinizantes III
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: H2 72

Enfermedades desmielinizantes IV
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 14:30. Sala: H2 75

Enfermedades neuromusculares I
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: B 78

Enfermedades neuromusculares II
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: B 81

Enfermedades neuromusculares III
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: B 84

Epilepsia I
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: A 87

Epilepsia II
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: E2 90

Epilepsia IV
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: Llevant 93

Epilepsia III
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 17:30. Sala: C1 96

Gestión y asistencia neurológica
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: J 99

Neuro-oftalmología
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: C2 102

Neuroepidemiología y Neurología general II
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: C1 106

Neurogenética
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: C2 109

Neuroimagen
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: E 113

Neurología general I
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: C1 118

Neurología general III
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: C1 120

Neurología general IV
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Mestral 123

Neurología general V
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: Mestral 126

Neurooncología
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: Llevant 129

Neuropsicología
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 17:30. Sala: C2 133

Trastornos de la vigilia y el sueño
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: E 136

Trastornos del movimiento I
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: E 140

Trastornos del movimiento II
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: E1 142

Trastornos del movimiento III
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 15:00. Sala: Auditorio 145

Trastornos del movimiento IV
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: B 148

Trastornos del movimiento V
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: B 151

Pósters

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas P
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 155

Cefaleas P1
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 157

Cefaleas P2
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 160

Cefaleas P3
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 163

Conducta y demencias P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 166

Conducta y demencias P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 169

Enfermedades cerebrovasculares P1
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 172

Enfermedades cerebrovasculares P2
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 175

Enfermedades cerebrovasculares P3
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 179

Enfermedades cerebrovasculares P4
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 182

Enfermedades cerebrovasculares P5
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 186

Enfermedades cerebrovasculares P6
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 189

Enfermedades cerebrovasculares P7
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 191

Enfermedades desmielinizantes P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 195

Enfermedades desmielinizantes P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 198

Enfermedades desmielinizantes P3
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 201

Enfermedades desmielinizantes P4
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 204

Enfermedades desmielinizantes P5
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 208

Enfermedades desmielinizantes P6
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 212

Enfermedades desmielinizantes P7
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: D 215

Enfermedades neuromusculares P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 218

Enfermedades neuromusculares P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 222

Enfermedades neuromusculares P3
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: D 225

Enfermedades neuromusculares P4
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: D 228

Enfermedades neuromusculares P5
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: D 231

Epilepsia P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 234

Epilepsia P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 237

Epilepsia P3
Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: D 240

Gestión y asistencia neurológica P
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 243

Neuro-oftalmología P
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 245

Neurogenética P
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 249

Neuroimagen P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 252

Neuroimagen P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 254

Neurología general P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 256

Neurología general P10
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 260

Neurología general P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 262

Neurología general P3
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 265

Neurología general P4
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 269

Neurología general P5
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 272

Neurología general P6
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 276

Neurología general P7
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 279

Neurología general P8
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 283

Neurología general P9
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 285

Neurooncología P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 288

Neurooncología P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 291

Neuropsicología P1
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 294

Neuropsicología P2
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 298

Trastornos de la vigilia y el sueño P
Hotel Rey Juan Carlos I. 23 de noviembre. Hora: 17:00. Sala: Marenostrum B. 301

Trastornos del movimiento P1
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 302

Trastornos del movimiento P2
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 306

Trastornos del movimiento P3
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: D 309

XI Jornadas de la Sociedad Española de Neurorrehabilitación

Comunicaciones orales

Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 09:00-10.00. Sala: Terral. 313

Reunión Anual del Club de Neuropatología

Comunicaciones orales

Palacio de Congresos de Catalunya. 23 de noviembre. Hora: 09:30-19.00. Sala: E2 316

Club EMG

Pósters

Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:00. Sala: Marenostrum B. 323

Índice de autores 324

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

NEUROLOGÍA. VOLUME 27. CONGRESS SUPPLEMENT. NOVEMBER 2012

CONTENTS

LXIV Annual Meeting of the Spanish Society of Neurology

Oral communications

Degenerative ataxias and spastic paraparesis
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 08:00. Room: Llevant 1

Headache I
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 15:00. Room: Terral 4

Headache II
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 17:30. Room: Terral 7

Headache III
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 08:00. Room: Marenostrum E 9

Headache IV
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 17:30. Room: Mestral 12

Behavioural diseases and dementia I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 18:30. Room: A. 15

Behavioural diseases and dementia II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: H1. 18

Behavioural diseases and dementia III
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 17:30. Room: Llevant 21

Behavioural diseases and dementia IV
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 14:30. Room: B. 24

Behavioural diseases and dementia V
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 08:00. Room: Marenostrum E 27

Cerebrovascular diseases I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 16:00. Room: H1. 30

Cerebrovascular diseases II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 18:30. Room: H1. 34

Cerebrovascular diseases III
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: H3. 39

Cerebrovascular diseases IV
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 15:00. Room: E1 44

Cerebrovascular diseases V
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 17:30. Room: E1 48

Cerebrovascular diseases VI
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 08:00. Room: Auditorio 52

Cerebrovascular diseases VII
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 11:00. Room: Marenostrum E 57

Cerebrovascular diseases VIII
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 14:30. Room: H1 61

Demyelinating diseases I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 18:30. Room: H2 65

Demyelinating diseases II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: F 69

Demyelinating diseases III
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: H2 72

Demyelinating diseases IV
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 14:30. Room: H2 75

Neuromuscular diseases I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: B 78

Neuromuscular diseases II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 11:00. Room: B 81

Neuromuscular diseases III
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: B 84

Epilepsy I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 15:00. Room: A 87

Epilepsy II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: E2 90

Epilepsy IV
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 15:00. Room: Llevant 93

Epilepsy III
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 17:30. Room: C1 96

Neurologic management and care
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: J 99

Neurophtalmology
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: C2 102

Neuroepidemiology and General neurology II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 11:00. Room: C1 106

Neurogenetics
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: C2 109

Neuroimage
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 11:00. Room: E 113

General neurology I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: C1 118

General neurology III
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 15:00. Room: C1 120

General neurology IV
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 08:00. Room: Mestral 123

General neurology V
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 11:00. Room: Mestral 126

Neuro-oncology
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 11:00. Room: Llevant 129

Neuropsychology
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 17:30. Room: C2 133

Sleep disorders
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: E. 136

Movement disorders I
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 15:00. Room: E. 140

Movement disorders II
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: E1 142

Movement disorders III
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 15:00. Room: Auditorio 145

Movement disorders IV
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 08:00. Room: B. 148

Movement disorders V
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 11:00. Room: B. 151

Posters

Degenerative ataxias and spastic paraparesis P
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 155

Headache P1
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:00. Room: D. 157

Headache P2
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:00. Room: D. 160

Headache P3
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 20:00. Room: D. 163

Behavioural diseases and dementia P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 166

Behavioural diseases and dementia P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 169

Cerebrovascular diseases P1
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:00. Room: D. 172

Cerebrovascular diseases P2
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:00. Room: D. 175

Cerebrovascular diseases P3
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 20:00. Room: D. 179

Cerebrovascular diseases P4
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 20:00. Room: D. 182

Cerebrovascular diseases P5
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 186

Cerebrovascular diseases P6
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 189

Cerebrovascular diseases P7
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 191

Demyelinating diseases P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 195

Demyelinating diseases P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 198

Demyelinating diseases P3
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 201

Demyelinating diseases P4
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 204

Demyelinating diseases P5
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 208

Demyelinating diseases P6
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 212

Demyelinating diseases P7
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 17:00. Room: D. 215

Neuromuscular diseases P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 218

Neuromuscular diseases P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 222

Neuromuscular diseases P3
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 17:00. Room: D. 225

Neuromuscular diseases P4
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 17:00. Room: D. 228

Neuromuscular diseases P5
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 17:00. Room: D. 231

Epilepsy P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 234

Epilepsy P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 237

Epilepsy P3
Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 17:00. Room: D. 240

Neurologic management and care P
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 243

Neurophtalmology P
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 245

Neurogenetics P
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 249

Neuroimage P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 252

Neuroimage P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 254

General neurology P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 256

General neurology P10
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 260

General neurology P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 262

General neurology P3
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 265

General neurology P4
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 269

General neurology P5
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 272

General neurology P6
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 276

General neurology P7
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 279

General neurology P8
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 283

General neurology P9
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 285

Neuro-oncology P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 288

Neuro-oncology P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 291

Neuropsychology P1
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 294

Neuropsychology P2
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 298

Sleep disorders P
Hotel Rey Juan Carlos I. November 23. Hour: 17:00. Room: Marenostrum B 301

Movement disorders P1
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:00. Room: D. 302

Movement disorders P2
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 20:00. Room: D. 306

Movement disorders P3
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 20:00. Room: D. 309

XI Meeting of the Spanish Society of Neurorehabilitation

Oral communications

Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 09:00-10.00. Room: Terral 313

Annual Meeting of the Club of Neuropathology

Oral communications

Palacio de Congresos de Catalunya. November 23. Hour: 09:30-19.00. Room: E2. 316

EMG Club

Posters

Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:00. Room: Marenostrum B 323

Authors index 324

Neurología. 2012;**27(Espec Congr):**1-154

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

COMUNICACIONES ORALES

LXIV Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Barcelona, 20-24 de noviembre de 2012

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas

ATAXIA CEREBELOSA Y POSITIVIDAD DE ANTICUERPOS ANTI-DECARBOXILASA DEL ACIDO GLUTÁMICO (ANTI-GAD) EN SUERO Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO, DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

C.M. Garnés Sánchez[1], M. Dudekova [1], E. Fages Caravaca[1], M.D. Ortega Ortega[1], L. Fortuna Alcaraz[1], E. Hernández Hortelano[1], J.A. Pérez Vicente[1], J.J. Soria Torrecillas[1], A.D. Torrez Alcazar[1], F.A. Fuentes Ramírez[1], J.J. Hernández Martinez[1], F. Martín Martos[2], M. López López[1], E. Khan Mesia[1], V. Giménez de Bejar[1], T. Tortosa Sánchez[1] y L. Cabello Rodríguez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Comunicar nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de pacientes con ataxia cerebelosa y anticuerpos anti GAD (AGAD).

Material y métodos: Presentamos tres pacientes que consultaron por ataxia subaguda. El primero, varón de 35 años, con cuadro de ataxia y disartria de 5 meses de evolución, sin antecedentes reseñables. El segundo, varón de 76 años, consultó por ataxia aislada de 3 meses de evolución, como antecedentes destacaba una diabetes tipo II diagnosticada cinco años antes. Por último, mujer de 32 años con ataxia, disartria y nistagmus vertical de 13 días de evolución, sin antecedentes de interés.

Resultados: En los tres pacientes la RMN cerebral mostraba atrofia cerebelosa. Presentaron títulos elevados de AGAD en sangre, que posteriormente se determinaron en LCR, estando elevados, demostrándose así la síntesis intratecal de este anticuerpo. Durante el estudio y evolución, en un paciente se detectó diabetes mellitus y en otra una tiroiditis de Hashimoto. Todos recibieron tratamiento con Inmunoglobulinas con mejoría clínica parcial. Actualmente dos pacientes siguen tratamiento con azatioprina con buen control de los síntomas y otro de ellos continúa en tratamiento con Inmunoglobulinas periódicas.

Conclusiones: La determinación de AGAD debería realizarse en pacientes con ataxia cerebelosa de origen idiopático, especialmente si existe o se sospecha patología autoinmune asociada. Ante la detección de niveles séricos elevados de AGAD debemos evaluar los niveles en LCR, que justificarían el origen autoinmune de este síndrome y el tratamiento con inmunoglobulinas. La baja incidencia de este síndrome y la escasa bibliografía disponible dificulta establecer el pronóstico y el manejo terapéutico de estos pacientes.

RESULTADOS FINALES DEL ESTUDIO DE TRATAMIENTO CON IGF-1 EN PACIENTES CON ATAXIAS HEREDITARAS

I. Sanz Gallego[1], I. Torres Alemán[2] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Laboratorio de Neuroendocrinología. Instituto Cajal (CSIC).

Objetivos: El IGF-1 es utilizado como tratamiento en algunas patologías. Estudios en modelos murinos han mostrado una mejoría en las funciones neurológicas en estudios previos. Realizamos este estudio con el objetivo de determinar su eficacia en pacientes diagnosticados de ataxias hereditarias.

Material y métodos: 21 pacientes tratados con IGF-1 en dosis de 50 μg/Kg/12h subcutáneo durante 1 año. Evaluaciones basales y cuatrimestrales con escala SARA, minimental-test, escala SF-36, análisis de sangre, niveles de IGF-1 séricos y frataxina en linfocitos. En vistas basal y fin de estudio se realizó RM cerebral, DAT-SCAN, estudio otoneurológico y estudios neurofisiológicos.

Resultados: 21 pacientes, 13 con SCA3 (61,9%), 2 SCA7 (9%), 1 SCA6 (4,7%) y 5 con ataxia de Friedreich (FDRA) (24%). Edad media 41,82 años (DE 15,8 años). 12 varones (57,1%). Tiempo de evolución medio 8,9 años (DE 6,2 años). Puntuación media basal en escala SARA de 13,26 puntos (DE 5,4 puntos). 3 abandonaron el estudio precozmente: 1 paciente de forma voluntaria y 2 por efectos adversos graves no relacionados con el fármaco (caídas con lesiones que requirieron ingreso hospitalario y cirugía, uno de ellos presentó hipoglucemia). En el total de pacientes se observa mejoría significativa ($p < 0,05$) a los 8 y 12 meses en la puntuación en la escala SARA. No se observaron modificaciones en el resto de evaluaciones. Ha habido un buen cumplimiento del tratamiento por los pacientes.

Conclusiones: El tratamiento con IGF-1 produce una estabilización clínica e incluso mejoría de los pacientes con ataxias hereditarias tratados durante el menos un año.

0213-4853/$ - see front matter © 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

ESTUDIO CLÍNICO Y GENÉTICO EN UNA NUEVA ATAXIA ESPINOCEREBELOSA: LA SCA 37

M.C. Serrano Munuera[1], M. Corral-Juan[2], H. San Nicolás Fernández[3], J. Corral Seijas[3], J. Puig Sadurní[2], B. Campos Estela[3], L. de Jorge López[3], E. López Toledano[3], M. Martínez Corral[4], E. Peral Pellicer[4], I. Sánchez[2], J. Kulisevsky Bokarsji[5], C. Roig Arnall[6], V. Volpini Bertrán[3] y A. Matilla-Dueñas[2]

[1]Unidad de Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital Sant Joan de Déu. Departamento de Medicina. UAB. [2]Unidad de Investigación Básica, Traslacional y de Neurogenética Molecular en Enfermedades Neurodegen. Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias y Pujol (IGTP) UAB. [3]Centro de Diagnóstico Genético Molecular (CDGM). Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL). [4]Unidad de Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital Sant Joan de Déu. [5]Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología; [6]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Describimos las características clínica y genéticas de una nueva ataxia cerebelosa autosómica dominante, con alteración precoz de los movimientos oculares verticales, ligada a un nuevo locus.

Material y métodos: Se han investigado clínica y genéticamente dos familias procedentes del mismo municipio (47 sujetos, 22 enfermos). En dos enfermos se ha efectuado un seguimiento clínico estandarizado de 8 años. Se ha realizado análisis de ligamiento en 32 sujetos (familia A) y en 11 sujetos (familia B) y estudios de secuenciación exómica en 2 enfermos (familia A).

Resultados: La enfermedad se inicia en la edad media con caídas o disartria o torpeza o una combinación de estos síntomas. Presenta una evolución lenta pero variable (silla de ruedas entre 10 y 33 años del debut). La exploración inicial muestra movimientos sacádicos y de seguimiento oculares verticales anómalos, en algún caso mucho antes de la aparición de la ataxia. El registro ocular ha confirmado estos hallazgos. Los estudios genéticos han descartado las mutaciones conocidas para las SCAs dominantes. Tras la identificación inicial de ligamiento de la enfermedad al cromosoma 1p31-p34 (LOD score, z = 2, 03) en la familia A, los estudios posteriores con microsatélities revelaron un ligamiento significativo con el máximo LOD score entre el locus implicado y D1S2742. La secuenciación exómica no ha identificado una mutación que se segregue con la enfermedad. El análisis preliminar de la familia B es sugestivo de ligamiento en la misma región.

Conclusiones: Describimos una nueva forma de ataxia cerebelosa. El "HGNC" ha designado este nuevo locus con el nombre de SCA37.

DIFERENCIACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA ENTRE ATROFIA MULTISISTÉMICA VARIANTE CEREBELOSA (MSA-C) Y ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3 (SCA3)

J.E. Muñoz García[1], C. Cardenal Moreno[2] y A. Iranzo de Riquer[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Investigar si los datos clínicos y la medida lineal de las estructuras del tronco cerebral y del IV ventrículo, así como la presencia de alteraciones de señal en la RM cerebral, puede ayudar a diferenciar entre MSA-C y SCA3.

Material y métodos: 15 pacientes con MSA-C, 9 SCA3 y 13 controles de edad similar a los pacientes. 1) Recogida de datos clínicos y demográficos. 2) Evaluación clínica: escala SARA y estadio de la enfermedad. 3) RM cerebral: cuantificación del diámetro máximo anteroposterior del mesencéfalo, puente, bulbo y IV ventrículo; valoración de la presencia de alteraciones de señal en el puente ("signo de la cruz") y los pedúnculos cerebelos medios (PCM).

Resultados: MSA-C versus SCA3: edad actual 61,6 vs 60,3; duración media 4,87 vs 10,22 años; SARA 16,69 vs 11,17; dependencia para la marcha 10 vs 4. RM cerebral: menor diámetro de las estructuras troncoencefálicas y mayor del IV ventrículo en los pacientes que en los controles, pero no diferencias entre MSA-C y SCA3. "Signo de la cruz": 15 MSA-C vs 7 SCA3. Alteraciones PCM: 13 MSA-C vs 0 SCA3.

Conclusiones: A pesar de la duración más corta de la enfermedad, los pacientes con MSA-C presentan un grado de atrofia similar a los casos con SCA3 y una mayor discapacidad clínica. Estos hallazgos sugieren una pérdida neuronal más rápida en la MSA-C, lo que podría explicar, al menos en parte, su peor pronóstico. La alteración de señal de los PCMs es más específica que el "signo de la cruz" en la MSA-C.

VÍA CLÍNICA DE ATAXIAS Y PARAPARESIAS ESPÁSTICAS DEGENERATIVAS. EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD DE REFERENCIA

F.J. Arpa Gutiérrez, I. Sanz Gallego, S.I. Pascual Pascual, F.J. Rodríguez de Rivera Garrido y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Presentar nuestra Vía Clínica de Ataxias y Paraplejías Hereditarias (VCAYPH) y los datos de la actividad desarrollada por la Unidad de Referencia de Ataxias y Paraplejias Hereditarias (URAYPH)(Resolución de 28 de Diciembre de 2010, MSPSEI) del Hospital Universitario La Paz.

Material y métodos: Los objetivos de la VCAYPH son organizar la atención de los pacientes con ataxia y paraplejías hereditarias y promover la mejora continua de la calidad evaluando la vía clínica. Consiste en integrar los estándares de calidad en la atención a los enfermos con ataxias y paraplejías hereditarias (AYPH), utilizando una matriz temporal científico-técnica, respetar la autonomía de los pacientes/familiares (consentimiento informado), verificar el impacto de la VCAYPH y promover la mejora continua (evaluación de la vía clínica y encuestas de evaluación de la atención). Se aplica mediante los protocolos de estudio y manteniendo una base de datos, evaluándose anualmente mediante estándares y encuestas de evaluación de la atención.

Resultados: Durante "su primer año de existencia" se han visto 119 pacientes nuevos, 41 (34%) procedentes de Comunidades Autónomas distintas de la Comunidad de Madrid. Se han visto 310 consultas sucesivas y se han llevado a cabo 60 estudios genéticos. Hemos observado un incremento progresivo de pacientes desde 2007, con un aumento de un 40% de nuevos y 11,6% de consultas sucesivas respecto a 2010.

Conclusiones: La VCAYPH contribuye a la mejora de la calidad asistencial de los enfermos con AYPH, junto con la URAYPH. Se reclama la necesidad de establecer en España una URAYPH por cada 6.000.000 de habitantes.

"SARAGRAMA": PROPUESTA PARA UNA REPRESENTACIÓN GRÁFICA DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LAS ATAXIAS

I. Pulido Valdeolivas[1], D. Gómez Andrés[2], I. Sanz Gallegos[1] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La escala SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia) es una herramienta ampliamente usada en el estudio y el seguimiento de los pacientes con ataxias que recoge varias funciones cerebelosas. Proponemos un método gráfico, estandarizable y sencillo que resuma y facilite la interpretación del patrón de afectación inicial y de la evolución del mismo evaluado mediante SARA en pacientes afectos con ataxias espinocerebelosas.

Material y métodos: Se construyó una plantilla en MS Excel® 2004 que permitiera la recogida sencilla de la puntuación SARA de manera evolutiva en pacientes afectos con ataxias espinocerebelosas. Mediante un gráfico polar, se representaron los 12 ítems de la escala SARA sin normalizar y normalizadaos según la siguiente fórmula: xijt/máx(xj) siendo xijt el valor del paciente i en el momento t para el ítem j y máx(xj) el máximo valor teórico que se puede alcanzar en el ítem j.

Resultados: Se construyeron gráficos polares para representar el patrón inicial y la evolución de distintos pacientes diagnosticados de una diversidad de ataxias espinocerebelosas.

Conclusiones: La representación en gráfico polar de la escala SARA (o "SARAgrama") permite la representación del patrón de alteración cerebelosa de cada paciente y valorar rápidamente su evolución. Su simplicidad permite su implementación en un contexto asistencial o de investigación y se puede incluir con facilidad en bases de datos preexistentes.

EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3 EN TRATAMIENTO CON IGF-I MEDIANTE REDES NEURONALES AUTOORGANIZATIVAS

I. Pulido Valdeolivas[1], D. Gómez Andrés[2], I. Sanz Gallegos[1] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Describir la evolución multivariante de la afectación clínica medida mediante la Scale for Assessment and Rating of Ataxia (SARA) en una serie de 13 pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 3 (SCA3) en tratamiento con IGF-1.

Material y métodos: Se recogieron los ítems del SARA en 13 pacientes con SCA3 en varias ocasiones (mediana: 6; rango: 3-10) durante el seguimiento en nuestro centro (mediana: 1,76; rango: 0,9-3,6 años). El efecto de la evolución desde el primer SARA, edad de inicio de los síntomas, tiempo evolutivo hasta el primer SARA, sexo y el número de repeticiones CGA sobre el SARA total se analizó con un modelo lineal mixto. Los diferentes SARA fueron clasificados mediante una red neuronal autoorganizativa no supervisada de 6*6 neuronas en la capa de salida (paquete Kohonen de R) que se dividió en 3 regiones de gravedad mediante conglomerados jerárquicos. La evolución del SARA fue representada mediante la unión de los distintos valores a lo largo del tiempo.

Resultados: Se observó un efecto estadísticamente significativo en: tiempo de evolución, edad de inicio y sexo. La red neuronal objetiva que el patrón de la mayoría de los pacientes en tratamiento con IGF-1 varía marcadamente dentro de los grupos de gravedad definidos.

Conclusiones: La progresión global de la enfermedad con tratamiento con IGF1 ocurre lentamente, permaneciendo mayoritariamente en una posición estable; sin embargo, el patrón concreto de SARA es inestable en la mayoría de los pacientes. SARA de la mujer y de los pacientes con mayor tiempo evolutivo muestra mayor gravedad.

NUESTRA EXPERIENCIA CON PARAPARESIA ESPÁSTICA FAMILIAR: DISEÑO DE UN PROTOCOLO

J.L. Peña Segura[1], S. Izquierdo Álvarez[2], M. Bestue Cardiel[3], J.L. Capablo Liesa[4], J. López Pisón[1], M. Calvo Martín[2], P. Larrode Pellicer[5] y L. Monge Galindo[1]

[1]Servicio de Neuropediatría; [2]Servicio de Genética. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [3]Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge. [5]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: El diagnóstico de paraparesia espástica familiar (PEF) debe plantearse ante clínica de marcha parética y espasticidad sin causa aparente. El objetivo es analizar nuestra experiencia y desarrollar un protocolo diagnóstico multidisciplinar.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los posibles diagnósticos de PEF en la base de datos de la unidad de neuropediatría. Revisamos: antecedentes familiares, edad en 1ª consulta, clínica, exámenes complementarios y estudios genéticos.

Resultados: Se han valorado 15.119 casos, se ha considerado el posible diagnóstico de PEF en 39 (0,3%): 28 niños (72%) y 11 niñas. Edad media en primera consulta: 4,5 años. Motivos de consulta: trastorno de la marcha 28 (72%) y retraso psicomotor 8 (21%). Antecedentes familiares positivos: 16 (41%). Posibles formas puras de PEF 30 (77%) y 9 complicadas: 3 con retardo mental; atrofia óptica en 2 hermanos; 2 con temblor, dismetría, disartria; un caso con baja talla, ataxia, temblor y nistagmus; otro con enuresis, disnea y amiotrofia de manos. Exámenes complementarios realizados: 31 (80%) RM cerebral; 11 (28%) RM medular, con 2 siringomielias; 28 (72%) CK; 22 (56%) ENG y 17 (45%) perfiles neurometabólicos. Se han realizado 25 (64%) estudios genéticos: 22 negativos hasta la fecha, 19 en proceso de revisión tras aplicar protocolo, y 3 positivos. Un caso de SPG4 (además madre y tío), un SPG3A y un SPG17.

Conclusiones: Confirmar el diagnóstico de PEF es difícil cuando faltan antecedentes familiares o cuando no se trata de una forma pura. Es necesario establecer protocolos multidisciplinares para orientar los estudios genéticos y descartar otras patologías.

DIFERENCIAS FENOTÍPICAS ENTRE LA SCA36 ESPAÑOLA (COSTA DA MORTE) Y A LA SCA36 JAPONESA (RIO ASIDA-CHUGOKU)

M. Arias Gómez[1], B. Quintans Castro[2], S. Arias Rivas[1], M. García Murias[2], D. Dapena Bolaño[1], J. Pardo Fernández[1], P. Cacheiro Martínez[3] y M. Sobrido Gómez[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [2]Fundación Pública de Medicina Xenómica. SERGAS. [3]Grupo de Medicina Xenómica. Facultad de Medicina de Santiago.

Objetivos: La SCA36 ha sido descrita en dos poblaciones alejadas y de distinta etnia: A Costa da Morte (Galicia-España) y área del Rio Asida (Chugoku-Japón). Ambas comparten la misma mutación (expansión GGCCTG intrónica del gen NOP56), pero parecen tener ciertas diferencias en su fenotipo, del que se realiza un estudio comparativo.

Material y métodos: Estudio clínico, otoneurológico, neurofisiológico y radiológico de 44 pacientes (24 M y 20 V) con SCA36-Ataxia da Costa da Morte (estudio prospectivo transversal realizado por nosotros) y confrontación con los datos de 17 (6 M y 11 V) con SCA36-Rio Asida (Kobayashi et al, Am J Hum Genet. 2011;89:121-30).

Resultados: En nuestra serie predominan las mujeres (54,5% vs 35,2%). Edad media de inicio de síntomas similar (53,2 vs 52,8). Edad media en la exploración (63,7 vs 68,1). Ataxia de línea media (100% vs 100%). Hipoacusia con caída de < 40 dB por encima de 2.500 Hz (76,7% vs 0%), Fasciculaciones linguales (63,15% vs 100%). Atrofia muscular y fasciculaciones extralinguales (0% vs 75%). Ptosis palpebral (9,3% vs 0%). Signo de Babinski (39% vs 0%). Espasticidad (20% vs 0%). VCM y VCS normales (100% vs 100%). Denervación musculatura extralingual (0% vs 75%). RM cerebral: atrofia vermiana inicial que progresa a patrón de atrofia olivopontocerebelosa vs atrofia vermiana.

Conclusiones: La SCA36-española se diferencia de la japonesa por la frecuente hipoacusia neurosensorial, la mayor afectación de neurona motora superior y la ausencia de enfermedad de segunda motoneurona espinal.

ORIGEN Y COMPARACIÓN EVOLUTIVA DE LA MUTACIÓN CAUSANTE DE SCA36 EN GALICIA Y JAPÓN

M. García Murias[1], B. Quintáns Castro[2], P. Cacheiro Martínez[3], H. Kobayashi[4], M. Arias Gómez[5], T.Z. Yáñez [3], A. Koizumi[4], A. Carracedo Álvarez[6] y M. Sobrido Gómez[7]

[1]Servicio de Neurogenética. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. [2]Servicio de Neurogenética. Hospital Clínico de Santiago de Compostela-SERGAS. [3]Servicio de Neurogenética. Grupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela. [4]Servicio de Neurogenética. Department of Health and Environmental Sciences. Graduate School of Medicine. Kyoto University. [5]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [6]Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica-SERGAS. [7]Servicio de Neurogenética. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica-SERGAS.

Objetivos: SCA36 está causada por la expansión intrónica GGCCTG en NOP56, identificada en familias japonesas y gallegas. Los objetivos de este estudio fueron: comparar el origen evolutivo y dinámica de la expansión en Galicia y Japón, datar la mutación, analizar la posible existencia de un ancestro común.

Material y métodos: Comparación de tamaño del alelo expandido entre generaciones. Reconstrucción de los haplotipos gallego y japonés mediante genotipado de microsatélites y SNPs en la región, incluyendo marcadores intragénicos. Análisis de marcadores polimórficos en controles poblacionales y cálculo de la edad mutacional. Se utilizaron los programas Merlin 1.1.2, PHASE 2.1.1, ESTIAGE y DMLE+2.3.

Resultados: El intervalo cromosómico mínimo fue de 0,8 Mb en pacientes gallegos y de 1,8 Mb en las familias japonesas. La edad del ancestro común más reciente en Galicia fue calculada en 25 generaciones (IC95%, 16-41). La edad estimada de la mutación fue de 1275 años (IC95%, 775-2225). No se ha identificado un haplotipo común entre pacientes gallegos y japoneses determinado por marcadores microsatélites. En el análisis de SNPs intra y perigénicos se observaron también algunos genotipos diferentes. El tamaño del alelo mutado tiende a aumentar al transmitirse a la descendencia, aunque hemos observado casos de contracción.

Conclusiones: La expansión SCA36 presenta un efecto fundador, tanto en Galicia como en Japón. Los resultados de este estudio no permiten establecer de forma definitiva un origen común de ambos eventos mutacionales. La mutación SCA36 se transmite de forma inestable a través de las generaciones.

Financiación: Xunta de Galicia-(PGIDT05SAN26PR, 10PXIB9101280PR), ISCIII.

Cefaleas I

MIGRAÑA ÓTICA

C. Roig Arnall, A. Fernández Arcos, J. Marín Lahoz y E. Morenas Rodríguez

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

Objetivos: El dolor en la migraña es habitualmente de topografía órbitofrontal y en la migraña basilar, occipital. La región ótica está inervada por el V, VII, IX-X nervios craneales y raíces C2-3. Descripción de pacientes con síntomas de migraña o cefalea trigeminoautonómica (n = 2) de topografía ótica.

Material y métodos: Casos clínicos recogidos a lo largo de diez años que consultaban por dolor recurrente a nivel auriculotemporal.

Resultados: Características de la serie: Trece pacientes (11 mujeres), edad media de consulta 37 años (20-72), edad de inicio 27 años (10-71). Dolor unilateral, pulsátil (n = 6), pungitivo (n = 4), opresivo (n = 3). Crisis de > 3 h de duración (n = 7), > 24 h (n = 5), < 3 h (n = 2). Acompañantes: foto-fonofobia (n = 6), fonofobia (n = 3), náuseas (n = 5), inestabilidad (n = 3), hipoacusia (n = 2), enrojecimiento del pabellón (n = 2) y alodinia auricular (n = 4). Frecuencia semanal (n = 3), mensual (n = 8), diaria en racimos de semanas (n = 2). Antecedente de migraña sin aura (n = 3) y dos con migraña en la misma época. Antecedentes familiares de migraña (n = 8) y tres casos son familiares. Exploración ORL normal (n = 6), hipoacusia con PEA normales (n = 1). Exploración clínica de la ATM normal (n = 12). Neuroimagen normal excepto un quiste aracnoideo de fosa posterior. Antecedentes relacionables: hipoacusia (n = 1), vértigos (n = 2), parálisis facial (n = 1). Tratamiento preventivo antimigrañoso eficaz en 5/5 y tratamiento agudo en 12 (6- triptanes, 2-ergotamina, 3-AINES, 1-paracetamol).

Conclusiones: La serie define un conjunto de pacientes que presentan criterios de migraña (clínica, exploraciones normales, respuesta al tratamiento) con topografía del dolor inusual a nivel ótico. Diagnóstico frontera con el síndrome de la oreja roja y con la migraña basilar.

DISTRIBUCIÓN POR DIAGNÓSTICOS DE 100 PACIENTES CON CEFALEA ESTRICTAMENTE UNILATERAL QUE ACUDEN A UNA CONSULTA DE CEFALEAS

C. Ramón Carbajo, G. Mauri Capdevilla, J. Vega Villar, M. Para Prieto, M. Rico Santos, G. Morís de la Tassa y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Analizar la distribución por diagnósticos de los primeros 100 pacientes que acuden a la consulta de cefaleas por dolor estrictamente unilateral.

Material y métodos: Se revisaron los diagnósticos los pacientes que consultan por dolor estrictamente unilateral.

Resultados: Los 100 pacientes suponen el 18,9% de las 528 cefaleas atendidas en nuestra consulta en el periodo del estudio. Estos dolores fueron ligeramente más frecuentes en varones (58%). La edad osciló entre 19 y 81 años. La distribución por diagnósticos fue: cefalea en racimos (38 casos) > diversas cefaleas secundarias (14) > migraña (11) > cefalea cervicogénica (9) > hemicránea continua (8) > cefalea numular (6) > cefalea psicógena (5) > hemicránea paroxística (4) > SUNCT (3) > cefalea punzante (1) y cefalea hípnica probable (1). La media, mediana y moda de la edad de comienzo cayeron entre 47 y 58 años para varios diagnósticos (cefaleas cervicogénica, numular, psicógena, hemicránea continua y hemicránea paroxística), entre los 25 y 35 para la cefalea en racimos, por debajo de 25 para la migraña y, en general, por encima de los 55 años para las cefaleas secundarias.

Conclusiones: Las cefaleas unilaterales constituyen casi el 20% de las cefaleas que acuden a una consulta de cefaleas. Las cefaleas trigémino-autonómicas en general (52%) y la cefalea en racimos en particular (38%) son los diagnósticos más frecuentes, pero -si incluimos la cefalea cervicogénica- las cefaleas secundarias justifican 1 de cada 5 diagnósticos. La edad puede ser de gran importancia diagnóstica.

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

RASGOS DE PERSONALIDAD EN PACIENTES MIGRAÑOSOS: ESTUDIO MULTICÉNTRICO UTILIZANDO EL CUESTIONARIO DE CRIBADO SALAMANCA

I. Muñoz León[1], M.E. Toribio Díaz[2], F.J. Carod Artal[3], M.L. Peñas Martínez[4], L. Ruiz Álvarez[5], S. Herrero Velázquez[6], A.L. Guerrero Peral[6] y F. de Uribe Ladrón de Cegama[1]

[1]Servicio de Psiquiatría; [6]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares. [3]Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz. [4]Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha. [5]Servicio de Neurología. Hospital de Toledo.

Objetivos: La comorbilidad psiquiátrica en migraña es frecuente y relacionada con su cronificación. Su asociación con trastornos del eje I del DSM-IV ha sido estudiada, pero es menos conocida su relación con rasgos de personalidad (RP) (eje II DSM-IV). Pretendemos estudiar la presencia de RP en migrañosos, y relacionarla con migraña crónica (MC) o sobreuso de medicación (SM).

Material y métodos: Evaluamos pacientes atendidos consecutivamente en 5 centros. MC y SM diagnosticadas según criterios revisados 2006. Se exploran mediante 22 preguntas del Cuestionario Salamanca, 11 RP agrupados en 3 grupos. Consideramos impacto de la migraña, ansiedad-depresión y calidad de vida administrando escalas HIT-6, HADS y EuroQol. Se analiza la relación entre cada RP y el resto de variables.

Resultados: 154 pacientes (125 mujeres, 29 varones). Edad media 36,8 ± 12,5 (14-78). 54 (35%) MC y 35 (22,7%) SM. 108 (70,1%) presentaban un impacto grave relacionado con la cefalea (HIT-6 ≥ 60). Los RP más frecuentes: ansioso (54,5%), anancástico (45,5%), dependiente (32,5%), todos ellos del grupo C (ansioso o inhibido), e histriónico (40,3%) y Emocional subtipo Impulsivo (23,4%) en grupo B (dramático o errático). El riesgo de MC era superior en pacientes con rasgo anancástico (p: 0,046, RR: 2,11, IC95% (1,01-4,40)).

Conclusiones: Los RP detectados con el cuestionario Salamanca, principalmente los del grupo C, son frecuentes en migraña. El rasgo anancástico se relaciona con presencia de MC. Son necesarios nuevos estudios para determinar los RP relacionados con MC, SM o diferentes patrones adaptativos al dolor.

NEURALGIA OCCIPITAL: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TERAPÉUTICAS DE UNA SERIE DE 10 PACIENTES

M.I. Pedraza Hueso[1], S. Herrero Velázquez[1], A.L. Guerrero Peral[1], P. Mulero Carrillo[1], M. Ruiz Piñero[1], M. Celorrio San Miguel[1], J. Barón Sánchez[2], L. López Mesonero[3], E. Rojo Martínez[1] y N. Fernández Buey[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [3]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: La neuralgia occipital es un dolor localizado en la distribución de los nervios occipitales y acompañado de hipersensibilidad al tacto en el territorio correspondiente. Se pretende analizar las características de una serie de base hospitalaria de 10 pacientes.

Material y métodos: Se recogen variables clínicas y terapéuticas de casos de NO atendidos en una consulta de cefaleas de un hospital terciario (enero-2008 a mayo-2012).

Resultados: Diez pacientes (7 mujeres, 3 varones) con NO sobre un total de 1.868 (0,5%). Edad al inicio del cuadro 53,7 ± 20 años (18-81) y tiempo hasta el diagnóstico de 36,8 ± 69,6 meses (1-230). Se descartó apropiadamente en cada caso patología intracraneal o cervical. En todos dolor basal de carácter generalmente opresivo e intensidad 5,3 ± 1,5 en escala analógica verbal (EAV). 8 presentaban exacerbaciones, generalmente de carácter punzante, frecuencia variable (5,2 ± 8,2 diarias) e intensidad 8 ± 1,3 (7-10) en EAV. En 4 pacientes remisiones espontáneas prolongadas. En 3 no se llevó a cabo bloqueo anestésico (2 por patrón remitente y 1 por deseo del paciente); en los restantes, bloqueo con eficacia completa de duración entre 2 y 5 meses. Cinco casos habían recibido anteriormente tratamiento preventivo (amitriptilina en 3 y relajantes musculares y gabapentina en 1), con respuesta nula o parcial.

Conclusiones: La neuralgia occipital es una entidad infrecuente y probablemente infrarreconocida, que en nuestra serie afecta principalmente a pacientes por encima de los 50 años. Ha de ser tenida en cuenta dada su respuesta parcial a preventivos y completa a bloqueos anestésicos.

CEFALEA NUMULAR: PATRÓN TEMPORAL Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN UNA SERIE DE 87 PACIENTES

S. Herrero Velázquez[1], A.L. Guerrero Peral[1], P. Mulero Carrillo[1], M. Pedraza Hueso[1], E. Cortijo García[1], M. Ruiz Piñero[1], J. Barón Sánchez[2], I. Muñoz León[3], E. Rojo Martínez[1], J. Marco Llorente[1], N. Fernández Buey[1] y R. Fernández Herranz[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Valladolid Felipe II.

Objetivos: La cefalea numular (CN) es una entidad de reciente descripción consistente en un dolor localizado en una zona bien delimitada circular o elíptica de 1 a 6 cm de diámetro uni o multifocal. Pretendemos analizar las características de una amplia serie de casos con especial atención a su patrón temporal y respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Pacientes diagnosticados de CN en una consulta de cefaleas de un hospital terciario entre enero-2008 y mayo-2012. Se han publicado características de los primeros 72 casos.

Resultados: 87 pacientes con CN (53 mujeres, 34 varones) entre un total de 1.868 atendidos en la mencionada consulta (4,6%). Edad al inicio 46,1 ± 19 años (7-82). En el momento del diagnóstico 34 casos (39,1%) presentaban un curso crónico (sin remisiones), 30 (34,5%) un curso remitente (remisiones mayores de 3 meses) y 23 (26,4%) demasiado reciente para ser determinado (evolución inferior a 1 año). En 50 pacientes (57,5%) se consideró indicado un tratamiento preventivo (generalmente gabapentina), con respuesta superior al 50% en 39 de ellos (78%); 7 de estos casos (17,9%) se mantuvieron asintomáticos tras retirar el tratamiento. En 4 pacientes con forma crónica en los que no se instauró profilaxis se produjo una remisión espontánea.

Conclusiones: La CN presenta un variado patrón temporal siendo posible la remisión espontánea en casos con largo tiempo de evolución. Se requiere con frecuencia tratamiento preventivo con respuesta generalmente favorable. La profilaxis puede suspenderse sin recidivas, lo que sugiere una posible modificación de la historia natural de la cefalea.

CEFALEA Y VINO. ¿TODOS LOS TIPOS DE VINO PRODUCEN CEFALEA?

S. Díaz Insa, A. Rodrigo Pérez, Y. Pamblanco Bataller, L. Lacruz Ballester, A. Soler Borrull y C. Guillén Fort

Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Los pacientes suelen relacionar la toma de vino, incluso en pequeñas cantidades, con la aparición de cefalea. Hay pocos estudios que describan esta relación con distintos tipos de vino. El presente trabajo describe esa relación en pacientes con cefalea.

Material y métodos: Se entregó un cuestionario estructurado a los pacientes que acudieron a consulta de Cefaleas. Ítems: edad, sexo, tipo de cefalea ICHD-2004, días/mes con cefalea, junto con preguntas relacionadas con la ingesta de vino, si este produce cefalea, qué tipos de vino, relación con otras bebidas alcohólicas y con la resaca. Se describen los resultados.

Resultados: Obtuvimos 397 encuestas. Casi el 80% eran mujeres con edad media de 44,4 años y unos 11 días de cefalea/mes. El

74,8% sufrían migraña. Sólo el 9,1% decían beber vino habitualmente. 166 pacientes (41,8%) afirmaban que el vino desencadenaba cefalea. Esto sucede mucho más en pacientes con migraña crónica (55,6%) que en otras cefaleas. Desencadena cefalea el vino tinto en un 60%, el cava 47%, el blanco 36% y dulce 32%. La mayoría han dejado de beber por la cefalea. Otras bebidas alcohólicas producen cefalea en el 26,7%, 4/5 asociados a cefalea desencadenada por el vino. La mitad de los encuestados reconocen haber sufrido resaca, en sólo el 30% la cefalea es reconocida como similar a la habitual.

Conclusiones: La cefalea en relación con el vino es frecuente, sobre todo en migraña. No todos los vinos producen cefalea en todos los pacientes. La resaca no suele ser reconocida como similar a la cefalea habitual.

LA PRESENCIA DE CEFALEA TENSIONAL EN UN PACIENTE CON MIGRAÑA EPISÓDICA, ¿EMPEORA SU PRONÓSTICO?

M. Gracia Naya[1], J. Artal Roy[1], J.A. Mauri Lerda[2], C. Ríos Gómez[3], S. Sánchez Valiente[4], S. Santos Lasaosa[2], A.M. Latorre Jiménez[5] y M.J. García Gomara[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Zaragoza. [3]Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro. [4]Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova. [5]Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge.

Objetivos: Valorar si la presencia de cefalea tensional asociada a migraña episódica empeora el pronóstico y es un factor de riesgo de cronificación de la migraña.

Material y métodos: De una base de datos de pacientes migrañosos que por primera vez se les puso tratamiento preventivo, se seleccionaron: pacientes con migraña episódica y posteriormente se hicieron dos grupos según tuviesen o no cefalea tensional. Realizamos un análisis comparativo de ambos grupos independientes. Las variables principales analizadas y comparadas en los dos grupos fueron: el porcentaje de reducción de migrañas con tratamiento preventivo y la tasa de respondedores al cuarto mes de tratamiento. También se valoró si hubo diferencias significativas según el fármaco utilizado como tratamiento preventivo.

Resultados: De la base de datos de 992 pacientes: Grupo de pacientes con migraña episódica: 447 pacientes (45%) del total. Pacientes con migraña episódica pura: 332 pacientes (72%). Pacientes con migraña episódica y cefalea de tensión asociada: 125 p (28%). Porcentaje de reducción de crisis: Grupo sin cefalea: 57,7%, grupo con cefalea: 55,8%, p 0,7351. Tasa de respondedores: Grupo sin cefalea 71%, grupo con cefalea: 68,5%, p 0,8616. No hubo diferencias significativas en la efectividad de los fármacos analizados (topiramato, flunarizina, nadolol) en los grupos sin o con cefalea. Hubo una correlación inversa entre el mayor número de crisis o cefaleas y respuesta al tratamiento preventivo.

Conclusiones: La presencia de cefalea tensional asociada a crisis de migraña episódica no parece influir en la respuesta al tratamiento preventivo y por consiguiente que empeore su pronóstico.

RENDIMIENTO NEUROPSICOLÓGICO EN PACIENTES CON CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN (CAM) ANTES Y DESPUÉS DE LA DESHABITUACIÓN

S. Gómez Baeza[1], C. Roncero Alonso[1], C. Jacas Escarcelle[1], C. Lorenzo Bosquet[2], M. Casas[1], J. Álvarez Sabín[3], J. Castell Conesa[2] y P. Pozo Rosich[3]

[1]Servicio de Psiquiatría; [2]Servicio de Medicina Nuclear; [3]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir las características neuropsicológicas (rendimiento cognitivo, características emocionales y conductuales) y psicopatológicas en pacientes con CAM (antes y después de la deshabituación) y compararlas con pacientes con migraña crónica (MC) y migraña episódica (ME).

Material y métodos: Se incluyeron a 30 pacientes con CAM, 20 con MC y 20 con ME. Los pacientes con CAM se evaluaron antes y uno y seis meses después de la deshabituación. Se les realizaron evaluaciones para medir el impacto y la discapacidad de la cefalea, la ansiedad, depresión y salud, memoria, atención y funciones ejecutivas y conductuales, además de la psicopatología asociada.

Resultados: Los pacientes con CAM presentan más ansiedad ($p < 0,05$), mayor estado depresivo ($p < 0,001$) y peor calidad de vida. El trastorno de ansiedad sin agorafobia es estadísticamente significativo entre los CAM y los ME ($p < 0,05$). Se han observado diferencias claras en las pruebas que miden atención, funciones ejecutivas y la memoria verbal entre los CAM y el resto de grupos, aunque las diferencias significativas se encuentran en su mayoría entre los CAM y los ME. A los 6 meses, mejora la percepción de la calidad de vida y el rendimiento en las pruebas cognitivas.

Conclusiones: Los CAM tienen más trastorno de ansiedad sin agorafobia y presentan un menor rendimiento en las pruebas que miden atención, funciones ejecutivas y memoria verbal, pero tras una intervención terapéutica, mejoran en tanto en estado emocional como conductual y cognitivo.

EPICRANIA FUGAX: DIEZ CASOS NUEVOS DE UNA CEFALEA EMERGENTE

C.M. Ordás Bandera, M. Sánchez Lizcano, M.L. Cuadrado Pérez, J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, J. Matías-Guiu Antem y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La epicrania fugax (EF) es una cefalea de descripción reciente. Presentamos 10 casos no publicados y analizamos sus características demográficas y clínicas, así como las respuestas terapéuticas. Realizamos una comparación con los 47 casos publicados hasta la fecha.

Material y métodos: Entre mayo de 2010 y mayo de 2012, 10 pacientes con EF (6 mujeres y 4 hombres) han acudido a la Unidad de Cefaleas de nuestro hospital. Los datos demográficos y clínicos se han recogido mediante un cuestionario estructurado.

Resultados: La edad de inicio fue 52 ± 19 años (rango: 28-84). Ocho pacientes presentaban paroxismos dolorosos en sentido posteroanterior (n = 8), con origen en la región occipital (n = 4), parieto-ocipital (n = 1) o parieto-temporal (n = 3), e irradiación lineal hasta la zona fronto-parietal (n = 1), fronto-orbitaria (n = 3) u ocular (n = 4). Dos pacientes presentaban dolor irradiado en sentido anteroposterior, desde la región ocular (n = 2) hasta la zona parieto-occipital (n = 1) u occipital (n = 1). Seis tenían episodios estrictamente unilaterales (5 en lado derecho, 1 en lado izquierdo), y 4 en hemicráneos alternantes. El dolor era habitualmente eléctrico y duraba unos 2 segundos. En 9 casos persistía dolor interictal en la zona de origen, en 2 había síntomas autonómicos y en 3 se identificaron desencadenantes. En 6 casos se indicó tratamiento preventivo (gabapentina, lamotrigina, pregabalina), con buena respuesta.

Conclusiones: Esta serie de pacientes y el análisis conjunto con todos los casos de la literatura refuerza la existencia de la EF como un síndrome específico, con un patrón clínico bien definido. Algunos pacientes podrían beneficiarse de un tratamiento neuromodulador con gabapentina, lamotrigina o pregabalina.

Cefaleas II

CEFALEAS EN LA PERSONA MAYOR: CARACTERÍSTICAS DE UNA SERIE DE 262 PACIENTES

M. Ruiz Piñero, S. Herrero Velázquez, A.L. Guerrero Peral, M.I. Pedraza Hueso, P. Mulero Carrillo, C. Atea, C. de la Cruz Rodríguez, E. Rojo Martínez, J. Marco Llorente, D. Campos Blanco, N. Téllez Lara, J.F. Arenillas Lara, A.I. Calleja Sanz, E. Cortijo García, N. Fernández Buey y R. Fernández Herranz

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Aunque la prevalencia de las cefaleas disminuye en las personas mayores (≥ 65 años) son causa importante de consulta, con particularidades diagnósticas y terapéuticas. Analizamos las características de éstos pacientes en una consulta de cefaleas.

Material y métodos: Recogimos prospectivamente las variables demográficas y clínicas de los casos atendidos entre enero-2008 y mayo-2012. Sus cefaleas se codificaron de acuerdo con la II-Edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-2).

Resultados: 262 pacientes (189 mujeres, 73 varones) con ≥ 65 años sobre un total de 1.868 (14%). 99 (68 mujeres, 31 varones, 5,3% del total) superaban los 75 años. La cefalea se inició tras los 65 años en 136 de los 262 pacientes (51,9%). Se codificaron 362 cefaleas, el 23,8% en el Grupo I de la CIC-2 (migrañas) y el 28.7% en el Grupo 2 (cefalea tensional). Se diagnosticaron 14 (3,8%) cefaleas secundarias, la mayoría atribuidas a traumatismo. 26 (7,2%) se encuadraron en el grupo 8 (neuralgias) y 23 (6,4%) en el grupo 14 (cefaleas no clasificables). En 38 pacientes (14,5%) había sobreuso de medicación sintomática. Entre las cefaleas típicas de la tercera edad identificamos 41 migrañas crónicas, 6 cefaleas hípnicas, 4 neuralgias del occipital, 2 SUNCT, 1 cervicogénica, 1 primaria de la tos y 2 arteritis de la temporal.

Conclusiones: El porcentaje de personas mayores en una consulta de cefaleas es alto. La cefalea tensional es la más frecuente en esta población. Cefaleas típicas y con tratamientos característicos, como la cefalea hípnica o neuralgia del occipital están presentes.

DIFERENCIAS DEMOGRÁFICAS ENTRE MIGRAÑA CRÓNICA CON Y SIN SOBREUSO DE MEDICACIÓN: EXPERIENCIA EN UNA SERIE HOSPITALARIA DE 434 PACIENTES

E. Rojo Martínez, S. Herrero Velázquez, A.L. Guerrero Peral, M.I. Pedraza Hueso, P. Mulero Carrillo, M.L. Peñas Martínez, M. Celorrio San Miguel, M. Ruiz Piñero, J. Barón Sánchez, J. Marco Llorente, D. Campos Blanco y N. Fernández Buey

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La migraña crónica (MC) se favorece por varios factores de riesgo entre los que el sobreuso de medicación sintomática (SM) es de los más reconocidos y frecuentes. Se pretende comparar características clínicas y demográficas de una larga serie de casos de MC, con y sin SM.

Material y métodos: Pacientes con MC (criterios 2006) en una consulta de cefaleas de un hospital terciario entre enero-2008 y mayo-2012. Se recogen datos demográficos, tiempo de evolución, utilización previa de fármacos preventivos e impacto de la migraña medida por la escala HIT-6.

Resultados: 434 pacientes (357 mujeres) con MC entre 1868 atendidos (23,2%). 258 con, 176 sin SM. El 59,8% de los casos con SM habían recibido tratamiento preventivo frente al 41,1% sin SM ($p < 0,001$). La edad de inicio de la migraña era menor en la población con SM (21,2 ± 10,1 vs 23,8 ± 12,5 años, p: 0,02) y el tiempo de evolución al llegar a nuestra consulta mayor en los pacientes con SM (23,8 ± 14,1 vs 18,3 ± 14,8 años, $p < 0,001$). No encontramos diferencia en la puntuación HIT-6 (62,1 ± 6,7 vs 61,2 ± 7) o el porcentaje de casos con HIT-6 mayor de 55 (87,1% vs 80,9%).

Conclusiones: La MC con o sin SM es una patología muy representada en una consulta de cefaleas. El impacto de la migraña es importante en ambos casos. Los pacientes con SM llegan a nuestra consulta tras una larga evolución en la que ya han recibido tratamientos preventivos.

LAS CONDICIONES DE LA FRATRIA INFLUYEN EN LA FRECUENCIA DE CEFALEA EN EDAD ADULTA: BASES PARA DEFINIR EL SÍNDROME DE LA MUJER EN LA ISLA

J. González Menacho, N. Falgás Martínez, C. Rubín Capalbo, A. Golijov, G. Vives Masdeu y J.M. Olivé Plana

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

Objetivos: La observación personal de uno de los autores sobre pacientes con cefalea frecuente en que coincidía determinadas condiciones de fratría (distancia a sus hermanos inmediatos 3-4 años) originó este estudio para explorar si la exclusión en la fratría (EXF, distancia 3-4 años a hermanos inmediatos) se asocia a mayor frecuencia de cefalea respecto aquellos sin exclusión (NE).

Material y métodos: Estudio consecutivo sobre pacientes visitados por cefalea. Se consideró EXF todo paciente no primogénito con distancia a sus hermanos 3 o 4 años; y NE los hijos únicos, los primogénitos, y los no primogénitos con distancias de 1-2 años o > 4 años a sus hermanos. Se recogió la frecuencia de cefalea (cefalea crónica (CCr) si cefalea > 15 días/mes) y diagnóstico.

Resultados: De los 101 pacientes visitados por cefalea durante enero-marzo 2012, aceptaron participar 97 (70,1% mujeres); de ellos, 49 (50,5%) tenían CCr (51,5% de las mujeres y 48,3% de los hombres). Los pacientes EXF (26,8%) tenían CCr en 68,0% de casos (70,6% en mujeres, 55,6% en hombres) vs 43,8% de pacientes NE (45,1% en mujeres y 45,0% en hombres). No se demostró influencia al considerar el tipo de cefalea.

Conclusiones: Los pacientes con distancias 3-4 años a sus hermanos -lo que condiciona ciertos aspectos de carácter- tienen más cefalea crónica que el resto. Esto sugiere la responsabilidad de factores emocionales en la frecuencia de diferentes tipos de cefalea. Proponemos denominar Síndrome de la mujer en la isla a esta situación.

NEUROIMAGEN CON IBZM-SPECT EN CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN (CAM) ANTES Y DESPUÉS DE LA DESHABITUACIÓN

P. Pozo Rosich[1], G. Cuberas Borros[2], C. Lorenzo Bosquet[2], S. Gómez Baeza[3], J. Álvarez Sabin[4] y J. Castell[2]

[1]Neurología. Grupo de Investigación en Cefalea y Dolor Neurológico; [2]Servicio de Medicina Nuclear; [3]Servicio de Psiquiatría; [4]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Nuestra hipótesis es que en la cefalea por abuso de medicación (CAM) hay anomalías metabólicas en áreas cerebrales que están implicadas en la dependencia a las drogas y el control de impulsos. Objetivo: Identificar cambios en los receptores D2 de dopamina en el estriado en pacientes con CAM (antes y después de la deshabituación), migraña crónica (MC) y migraña episódica (ME).

Material y métodos: Se estudiaron a 18 pacientes con CAM, 14 con MC, 18 con ME y 5 controles usando SPECT cerebral con Yodo-123-yodobenzamida (IBZM). Los pacientes con CAM se estudiaron antes y uno y seis meses después de la deshabituación.

Resultados: La cuantificación con SPECT usando imágenes normalizadas espacialmente a una plantilla de IBZM, mostró la siguientes

media y desviaciones estándar para los ratios estriatales: 1,77 ± 0,15 (Controles), 1,73 ± 0,25 (ME), 1,61 ± 0,10 (CAM) y 1,53 ± 0,10 (MC). Tanto la CAM como la MC mostraron una regulación de los receptores D2 diferente a los ratios de D2 vistos en los ME y los controles. Se encontraron diferencias estadísticas entre los controles/ME y los MC ($p < 0,05$). No se encontraron diferencias entre los SPECTs seriados realizados a pacientes con CAM que se deshabituaron.

Conclusiones: Se encuentran diferencias entre los pacientes formando dos grupos diferenciados en relación a los resultados del IBZM-SPECT: CAM/MC vs ME/controles. Los pacientes con CAM mejoran clínicamente, aunque no se observan cambios en el SPECT. Quizá menores cantidades de medicación analgésica o una mayor duración del consumo continuado de fármacos, podrían alterar los receptores D2 cerebrales.

ESTUDIO DE INCIDENCIA DE CEFALEA POSPUNCIÓN LUMBAR EN FUNCIÓN DEL TIEMPO DE REPOSO

B. Venegas Pérez, A. Martínez Pueyo, G.A. Torres Gaona, M.A. García Torres, J. del Val Fernández y C. Feliz Feliz

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Según la ICHD-II, se define cefalea pospunción como el dolor de cabeza de carácter ortostático que aparece en los primeros 5 días tras realizar una punción lumbar. Evaluamos la incidencia de dicha entidad en pacientes ingresados en el servicio de neurología de nuestro hospital en función del tiempo de reposo.

Material y métodos: Se recogieron un total de 101 pacientes ingresados desde enero 2011 hasta marzo de 2012 a los que se les realizó punción lumbar diagnóstica. Se seleccionaron aleatoriamente dos grupos en función del tiempo de reposo (2 y 6 horas) registrando la incidencia de cefalea ortostática en las primeras 24 horas. Mediante la prueba de chi-cuadrado comparamos la distribución de frecuencias para ambos grupos, edad y sexo.

Resultados: Se ha objetivado una incidencia de cefalea pospunción similar a las series publicadas (18,8%). En el grupo de 2 horas, el 15.4% presentó cefalea pospunción frente al 22,5% del grupo de 6 horas, no evidenciándose diferencias estadísticamente significativas en ambos grupos ($p = 0,364$). Similares conclusiones se obtuvieron al evaluar la posible asociación con sexo ($p = 0,963$) y edad ($p = 0,122$).

Conclusiones: Evidenciamos en nuestra serie que el índice de cefalea pospunción obtenido a las 24h de realizar el procedimiento no varía respecto del tiempo de reposo, lo cual podría tener aplicaciones prácticas.

MIGRAÑA HEMIPLÉJICA ESPORÁDICA ASOCIADA A MUTACIÓN DEL GEN CACNA1A. IMPORTANCIA DE SPECT EN FASE AGUDA

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

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Aportar un caso de migraña hemipléjica esporádica (MHE) asociada a mutación genética y estudio de SPECT en fase aguda y posterior.

Material y métodos: Varón 27 años con AP y AF de migraña con aura visual y sensitiva de alta frecuencia, que inicia un cuadro de cefalea intensa hemicraneal izquierda con vómitos, defecto de campo visual derecho y alteración progresiva de lenguaje hasta el mutismo con un siseo ante cualquier pregunta ("shhh") como única respuesta, acompañado de gesto con el dedo pidiendo silencio. Exploración: afebril, afasia global, paresia facial derecha supranuclear y MSD 2/5 con postura de tipo distónica. Marcha tendencia derecha. Presentamos estudios complementarios realizados.

Resultados: Analítica general, serologías virus neurotropos y estudio vascular con Eco-doppler de TSA normales. RMN de cráneo normal. SPECT cerebral en fase aguda mostró hipoperfusión parietooccipital izquierda. Tras tratamiento con nimodipino mejora progresiva quedando asintomático en 72 h y SPECT posterior con hiperperfusión de la misma zona. El estudio genético demostró la variante patogénica de CACNA1A:c.1997C > T para migraña hemipléjica familiar (MHF) tipo 1.

Conclusiones: Los hallazgos clínicos, positividad del estudio genético y ausencia de antecedentes familiares hacen catalogar el caso de MHE asociada a mutación en gen CACNA1A. El diagnóstico definitivo es clínico por criterios I.H.S., aunque el conocimiento de la existencia de la canalopatía correspondiente a la enfermedad puede ser inicialmente útil. Durante las crisis de MHF tipo 1 o en casos similares puede existir hipoperfusión hemisférica contralateral mostrada por técnica SPECT.

MIGRAÑA CON EDEMA PALPEBRAL PROLONGADO: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE MULTICÉNTRICA DE 8 CASOS

M.E. Toribio Díaz[1], M.L. Cuadrado Pérez[2], C. Ordás Bandera[2], A. Peláez Hidalgo[1], S. Herrero Velázquez[3], M.I. Pedraza Hueso[3], J. Porta Etessam[2] y A. Guerreo Peral[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Los síntomas autonómicos craneales, típicos de las cefaleas trigémino-autonómicas, pueden acompañar a la migraña, dificultando el diagnóstico diferencial entre ambos tipos de cefalea. Analizamos las características de una serie de pacientes con migraña asociada a síntomas autonómicos, entre los que destaca el edema palpebral (EP).

Material y métodos: Pacientes atendidos en la consulta de cefaleas de 3 hospitales. Migraña diagnosticada de acuerdo con los criterios de la II Edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-II). Evaluamos frecuencia y duración de la cefalea y del EP, y respuesta al tratamiento.

Resultados: Ocho pacientes (7 mujeres). Edad 41,5 ± 9 años (26-53). Seis con migraña episódica y 2 con migraña crónica, uno de ellos con aura. En todos aparecía EP durante las crisis de migraña más intensas (en 2 bilateral, en el resto ipsilateral al mayor dolor), con mayor duración que la cefalea. Otros síntomas autonómicos: lesiones dérmicas (1), rinorrea (1), inyección conjuntival (2). En 4 pacientes historia de migraña previa sin EP asociado. Tanto el dolor como el EP respondían al tratamiento sintomático y preventivo de la migraña. Exploración neurológica y neuroimagen normales en todos los casos. Tres tenían antecedente de patología tiroidea y en uno el EP se consideró preseptal por un oftalmólogo.

Conclusiones: El EP es un síntoma autonómico infrecuente en las cefaleas trigémino-autonómicas, que ha de ser tenido en cuenta como posible acompañante de la migraña y fuente de discapacidad adicional. Se asocia a episodios de gran intensidad, y responde a los tratamientos sintomáticos y preventivos de la migraña.

MIGRAÑA Y RIESGO CARDIOVASCULAR

B. Pardiñas Barón[1], E. Bellosta Diago[1], J.C. Lecina Monge[1], A. Viloria Alebesque[1], S. Santos Lasaosa[1] y A. Flamarique Pascual[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Valoración del riesgo vascular en pacientes migrañosos mediante parámetros antropométricos, analíticos y sonológicos.

Material y métodos: Estudio de casos-controles siendo los casos pacientes migrañosos y los controles sujetos sanos, ambos grupos comparables según edad y sexo. Se evalúa: índice de masa corpo-

ral (IMC), colesterol total, lipoproteína a, homocisteína, leptina, proteína C reactiva (PCR), índice tobillo-brazo (ITB) y grosor de íntima-media (GIM).

Resultados: Tamaño muestral 78 sujetos, 39 migrañosos. El valor medio en casos y controles del IMC fue 25,77 y 23,45 (p = 0,038), de la PCR 0,37 y 0,20 (p = 0,048) y del GIM 0,547 y 0,504 (p = 0,028), respectivamente. Considerando patológicos valores de GIM superiores al percentil 75 según edad y sexo, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas (p = 0,530). En migrañosos se detectó mayor valor medio de leptina y homocisteína sin ser la diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos, leptina (p = 0,077) y homocisteína (p = 0,052). Tampoco lo fue respecto al ITB aunque presentaron valores patológicos 7 casos (19,7%) y 3 controles (7,7%) (p = 0,176).

Conclusiones: Según nuestros resultados, los pacientes migrañosos presentan mayor valor de IMC y PCR. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los valores del GIM e ITB aunque sí un mayor valor absoluto y frecuencia de valores patológicos, respectivamente, en pacientes con migraña. El ITB y GIM podrían ser de utilidad para la valoración del riesgo vascular en pacientes con migraña pero son necesarios más estudios que confirmen la tendencia objetivada en nuestro trabajo.

PREVALENCIA DE MIGRAÑA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE INTESTINO IRRITABLE

R. Barahona Hernando[1], V. Roales Gómez[2], M.L. Cuadrado Pérez[1], E. Rey Díaz-Rubio[2], C. Ordas Bandera[1], J. Casas Limón[1], J. Matías-Guiu Antem[1] y J. Porta Etessam[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Parece existir una comorbilidad entre migraña y trastornos funcionales digestivos, pero los datos de la literatura son escasos. Nuestro objetivo fue comparar la prevalencia de migraña en una muestra de pacientes con síndrome de intestino irritable (SII) con las tasas de prevalencia de migraña en población general.

Material y métodos: Se llevó a cabo un estudio observacional y descriptivo, de tipo transversal, en 43 pacientes consecutivos (26 mujeres y 17 hombres) que acudieron a la consulta de Trastornos Funcionales Digestivos y que cumplían criterios diagnósticos de Roma III para SII. Se les administró un cuestionario validado en castellano para el diagnóstico de migraña, basado en los criterios de la 2ª edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas. Se comparó la prevalencia de migraña en la muestra con la estimada en la población general española a partir de un estudio epidemiológico reciente en el que se utilizó el mismo cuestionario.

Resultados: La edad media de los 43 pacientes con SII evaluados fue 36,4 ± 13,4 años. Un 39,5% habían presentado episodios de migraña en el último año. Entre las mujeres, un 42% tenían migraña activa (prevalencia de migraña en mujeres en la población general: 17,2%). Entre los hombres, la proporción fue del 35% (prevalencia de migraña en hombres en la población general: 8,0%).

Conclusiones: Los pacientes con SII que acuden a una consulta especializada tienen mayor presencia de migraña que la esperada por azar. Se necesitan estudios de casos y controles bien diseñados para establecer el grado de asociación entre ambas entidades.

ELEVADA PREVALENCIA DE *SHUNT* DERECHA-IZQUIERDA EN MUJERES CON MIGRAÑA CRÓNICA

D. Larrosa Campo, L. Benavente Fernández, S. Calleja Puerta, M. González Delgado y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La prevalencia del shunt derecha-izquierda (SDI) en la población general se estima en un 25%, siendo significativamente más prevalente entre los pacientes con migraña con aura (MA). El objetivo de este estudio es determinar la prevalencia del shunt derecha-izquierda (SDI) en en una serie de mujeres con migraña crónica (MC).

Material y métodos: La muestra incluye 51 mujeres con una edad media de 44 años (rango 16-63) que cumplen criterios de MC (IHC-II). De éstas, 5 cumplen además criterios de MA. A todas ellas se las realizó un estudio de Doppler Transcraneal (Toshiba AplioXG modelo SSA-790A) siguiendo el protocolo y clasificación del SDI del estudio CODICIA.

Resultados: 30 pacientes (58,8%) presentaron SDI. 3 pacientes (60%) de los 5 con MA tenían SDI. En 13 pacientes (43%, 25% del total de la muestra) se registraron hits durante la respiración normal y en 17 (57%, 33% del total) sólo durante la maniobra de Valsalva. El SDI fue masivo en 10 pacientes (33%, 20% del total) de los cuales 9 sólo eran masivos durante la maniobra de Valsalva.

Conclusiones: La prevalencia del SDI entre las mujeres con MC es mayor que la esperada para la población general. Aunque las implicaciones clínicas de nuestro hallazgo deben ser determinadas, éste sugiere la existencia de una relación entre la presencia de SDI y la frecuencia de los ataques de migraña.

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

Cefaleas III

EFICACIA DE ZONISAMIDA EN LA PREVENCIÓN DE LA MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA

R. Belvis Nieto, A. Aceituno González y M. Martínez Corral

Servicio de Neurología. USP Institut Universitari Dexeus.

Objetivos: Zonisamida (ZNS) ha mostrado eficacia preventiva en la migraña crónica (MC). Evaluamos su eficacia a los tres meses en pacientes con MC que presentan ineficacia/intolerancia/contraindicación al tratamiento preventivo oral convencional.

Material y métodos: Pacientes con MC (IHS-2006) e ineficacia/intolerancia/contraindicación a topiramato, ácido valpróico, β-bloqueantes y flunarizina. Pauta: ZNS 50-200 mg/noche. Variable principal: Días con migraña-DMig: respuesta ineficaz-Inef. (reducción de días < 50%); buena-B (50-75%), excelente-Exc. (> 75%) el mes previo y al tercer mes de ZNS. Variables secundarias: Número de ataques-NAt; Número de días con cefalea-DCef; Abuso de analgésicos; Consumo de triptanes y AINEs; Puntuación EVA y MIDAS, efectos adversos, ahorro de triptanes + AINEs vs precio de ZNS.

Resultados: Incluimos 27 pacientes, 85,2% mujeres (mayo 2011-mayor 2012). Doce pacientes (44,4%) presentaron 16 efectos adversos (100% leves). De ellos, 4 abandonaron la terapia. La respuesta en DMig en los 23 pacientes restantes fue Exc-39,1%, B-43,5% e Inef-17,4%; NAt. fue Exc-30,4%, B-43,5% e Inef-26,1%; y DCef fue Exc-34,8%, B-39,1% e Inef-26,1%. Un 47,8% de abusadores dejaron de serlo. El consumo de triptanes y AINEs se redujo un 54,3% y 65,7%. La puntuación EVA se redujo 3,7 puntos (56,2%) y la MIDAS 14,6 puntos (48,7%). Dosis media eficaz: 106,6 mg/noche. Gasto en ZNS mensual: 66,7€; ahorro de triptanes + AINEs: 61,7€.

Conclusiones: Zonisamida presenta un buen perfil de eficacia (70.3% de respuestas) y aceptable de seguridad que le hace potencialmente útil como opción oral en pacientes con migraña crónica intolerantes, refractarios o con contraindicaciones a los preventivos convencionales.

BLOQUEO ANESTÉSICO DEL NERVIO OCCIPITAL COMO TRATAMIENTO PREVENTIVO DE TRANSICIÓN EN CEFALEA EN RACIMOS. EXPERIENCIA EN UNA SERIE DE 14 PACIENTES

P. Mulero Carrillo, S. Herrero Velázquez, A.L. Guerrero Peral, M.I. Pedraza Hueso, J. Barón Sánchez, C. de la Cruz Rodríguez, M. Ruiz Piñero, I. Muñoz León, E. Rojo Martínez y D. Campos Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El bloqueo anestésico del nervio occipital es una alternativa como tratamiento preventivo de transición en la cefalea en racimos (CR). Se pretende evaluar su eficacia en una serie de 14 pacientes.

Material y métodos: Se recogen prospectivamente CR en las que se inyecta anestésico local en ambos nervios occipitales durante un acúmulo; se considera en cada caso número de acúmulo, días de dolor transcurridos, tratamiento previo al bloqueo, efecto a la semana y requerimiento terapéutico posterior.

Resultados: Analizamos 14 casos (todos varones). El número de acúmulo tratado es el 5,3 ± 3,5 (1-11) y los días de dolor 26,9 ± 20,5 (5-90). Seis pacientes no recibían tratamiento preventivo en el momento del bloqueo y en 2 de ellos (33,3%) se obtuvo una respuesta completa. 3 casos (50%) no mejoraron y 1 (16,6%) mejoró parcialmente, iniciándose en los 4 tratamiento preventivo oral incluyendo corticoides. 8 pacientes recibían corticoides pese a lo cual había ataques de dolor en el momento del bloqueo. En 4 (50%) hubo respuesta completa y en el resto disminución del número de ataques en más del 50%; en estos 8 casos se retiraron los corticoides. El número de acúmulo o los días con dolor en el momento del bloqueo no influyeron en la respuesta.

Conclusiones: El bloqueo anestésico bilateral del nervio occipital es una opción segura y eficaz como tratamiento preventivo de transición de la CR. La inyección de anestésicos parece suficiente en los casos con utilización previa de corticoides orales y probablemente haya que inyectarlos en caso contrario.

ESTUDIO COMPARATIVO DE 2 GRUPOS DE PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA Y ABUSO DE MEDICACIÓN TRATADOS CON FLUNARIZINA O TOPIRAMATO

M. Gracia Naya[1], M.J. García Gomara[2], S. Sánchez Valiente[2], C. Gómez Ríos[3], S. Santos Lasaosa[4], J. Artal Roy[1], J.A. Mauri Lerda[4] y A.M. Latorre Jiménez[5]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova. [3]Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Zaragoza. [5]Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge.

Objetivos: Topiramato ha mostrado ser eficaz en migraña crónica con o sin abuso de fármacos según los criterios recientes de la Clasificación de Cefaleas de la Sociedad Internacional de Cefaleas. Demostrar que flunarizina no es menos efectiva que topiramato en pacientes con migraña crónica con abuso de medicación.

Material y métodos: Estudio prospectivo, no aleatorizado, comparativo de dos grupos independientes de pacientes con migraña crónica con abuso tratados preventivamente y por primera vez con topiramato o flunarizina. Se comparan las 2 variables principales: Tasa de respondedores y media de reducción de días con cefalea y de crisis graves de migraña al cuarto mes de tratamiento.

Resultados: De una muestra de 1.008 pacientes con migraña, 367 pacientes cumplieron criterios: 163 tratados con topiramato (mujeres 88%, edad media 40 ± 13,1) y 204 con flunarizina (mujeres 87,6%, edad media 44 ± 13,5). La media de reducción de migrañas con topiramato fue de 49,3% y con flunarizina 57,3% p 0,0489. Media de reducción de días con cefalea con topiramato 47,8% con flunarizina 63,9% p 0,0016. Tasa de respondedores con topiramato 60% con flunarizina 70% p 0,0474. Hubo mayor número de efectos adversos y abandonos en el grupo de topiramato con diferencias significativas. Un 25% de pacientes tratados con flunarizina siguieron abusando, frente a un 39% del grupo de topiramato p 0,0045.

Conclusiones: Flunarizina mostró ser más efectiva y mejor tolerada que topiramato en el tratamiento de la migraña crónica con abuso.

PATRONES DE UTILIZACIÓN DE BLOQUEOS ANESTÉSICOS EN CEFALEAS ENTRE NEURÓLOGOS ESPAÑOLES

A.L. Guerrero Peral[1], M.L. Cuadrado Pérez[2], A. Martínez Salio[3], J.M. Gómez Argüelles[4], R. Betancourt Napoles[5], A. Ortega Moreno[6], F.J. Viguera Romero[7], C. Cid Rodríguez[8], F. Iglesias Santapolonia[9], S. Santos Lasaosa[10], J.C. Álvarez-Cermeño[11], M. Gracia Naya[12], R. Leira Muiño[13], H. Santos Canelles[14], J. Sanahuja Montesinos[15], F.J. Molina Martínez[16], A.T. Cano Orgaz[17] y J. Porta-Etessam[2] y S. Díaz-Insa[18]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [4]Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Manuel Ascunce Doménech. [6]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves. [7]Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. [8]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense. [9]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Palencia. [10]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. [11]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [12]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [13]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [14]Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Jarrio. [15]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [16]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Son Espases. [17]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. [18]Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Los bloqueos anestésicos (BA) son seguros y eficaces en cefaleas y neuralgias. La ausencia de evidencia hace que sus patrones de uso varíen. Pretendemos conocerlos entre neurólogos españoles.

Material y métodos: Con la colaboración del área científica de la SEN se envió una encuesta a los miembros del Grupo de Estudio de Cefaleas. Se recogieron datos demográficos y laborales, indicaciones y técnica de BA.

Resultados: Diecinueve neurólogos (4 mujeres, 15 varones) contestaron. Edad: 46,4 ± 8 (34-62). El 68,4% trabajaba en hospital de referencia. Dos manifestaron no realizar BA y otros 2 sentaban indicaciones realizando los BA anestesia. El 60% disponían de enfermería de apoyo para la técnica. La mayoría realizaba los BA en la consulta y el 53% disponía, además, de momentos asistenciales diferenciados. Sólo 3 utilizaban consentimiento informado escrito. Respecto a las indicaciones eran profilaxis de migraña (52,9%), status migrañoso (35,3%), cefalea en racimos (58,8%), cefalea tensional (41,2%), hemicránea continua (35,3%) y cefalea cervicogénica (64,7%). Todos bloqueaban neuralgia occipital y el 64,7% algún otro nervio, generalmente supraorbitario. El 88,2% se basaba, al menos ocasionalmente, en los puntos hipersensibles como criterio de selección. Utilizaban diferentes anestésicos y el 82,3% asociaba al menos ocasionalmente corticoides. Los calibres de aguja eran variables y el 76,5% no repetía el bloqueo tras dos intentos infructuosos. No hubo efectos adversos serios.

Conclusiones: Existe una gran variabilidad en los patrones de BA en neurólogos españoles. El siguiente paso será buscar una técnica común y comenzar un registro nacional.

TRATAMIENTO DESENSIBILIZADOR HOSPITALARIO EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA Y CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN (MC Y CAM)

S. Díaz Insa[1], G. Mas Sesé[1], L. Lacruz Ballester[1], Y. Pamblanco Bataller[1], M. Mafe Nogueroles[2], A. Rodrigo Pérez[1] y A. Soler Borrull[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Cada vez se le da más importancia a la sensibilización central en la cronificación de la migraña. La mayoría de tratamientos vía oral no consiguen mejorar dicha sensibilización en modelos animales o en pacientes. Sólo unos pocos fármacos han mostrado eficacia, vía intravenosa, cuando hay sensibilización central: algunos AINE's, valproato, metoclopramida. El objetivo de nuestro estudio es analizar nuestra experiencia con estos tratamientos en pacientes ingresados.

Material y métodos: Durante 5 años hemos usado el mismo protocolo de tratamiento intravenoso en pacientes que ingresan por migraña crónica con o sin abuso de medicación: perfusión de valproato (1.600-2.000 mg/día, 4-5 días) + pulsos de ketorolaco y tiapride cada 8 horas en pauta decreciente, 4-5 días. Se aportan datos de eficacia, efectos adversos, tratamientos preventivos previos/posteriores y seguimiento.

Resultados: 52 pacientes siguieron este protocolo, 45 con migraña crónica con/sin abuso de medicación (33 CAM). 46 pacientes (88.5%) mejoraron ostensiblemente, la mayoría por completo (39) y 6 (11.5%) no mejoraron. El tratamiento fue generalmente bien tolerado, sólo 4 pacientes sufrieron efectos adversos relevantes, 2 con encefalopatía hiperamoniémica reversible. Algunos pacientes (10) necesitaron reingresar al cabo de ± 1,5 años. La mayoría de pacientes estaban bien en las visitas de seguimiento y llevaban 1-2 fármacos preventivos de mantenimiento (neuromoduladores, beta-bloqueantes...).

Conclusiones: El tratamiento endovenoso hospitalario con valproato + ketorolaco + tiapride parece funcionar como buen 'desensibilizador' en pacientes refractarios. No suele haber efectos adversos significativos. Esta opción es una buena alternativa cuando los tratamientos ambulatorios fallan y necesitamos un manejo más 'agresivo' para estos pacientes complejos.

TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA EN EL EMBARAZO MEDIANTE BLOQUEOS ANESTÉSICOS: EXPERIENCIA EN DISTINTAS SITUACIONES

S. Herrero Velázquez[1], C.M. Ordás Bandera[2], S. Muñiz Castrillo[2], M.L. Cuadrado Pérez[2], J. Casas Limón[2], M. Ruiz Piñero[1], J. Porta Etessam[2] y A.L. Guerrero Peral[1]

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

Objetivos: Durante el embarazo el tratamiento de la migraña, sintomático o preventivo, está limitado por el riesgo de teratogenia. Los bloqueos anestésicos en nervio supraorbitario (NSO) u occipital mayor (NOM) pueden ser una alternativa en esta situación especial

Material y métodos: Se analiza el resultado del bloqueo anestésico en migrañosas embarazadas en diferentes situaciones clínicas.

Resultados: Once pacientes atendidas en la consulta de cefaleas de 2 hospitales. Siete de ellas en su primer embarazo. En 4 el bloqueo se lleva a cabo en el primer trimestre, en 6 en el segundo y en 1 en el tercero. En un caso interrupción del embarazo por causas obstétricas. En 3 pacientes se bloquearon ambos NOM como tratamiento sintomático de migraña prolongada (2 casos) o status migrañoso (1) con resolución inmediata de la crisis y ausencia de episodios severos en semanas posteriores. En 8 pacientes el bloqueo se realizó como tratamiento preventivo de migraña crónica (5) o episódica frecuente (3), bloqueándose ambos NSO (3), ambos NOM (2) o los 4 puntos (3). Se obtuvo respuesta completa en 4 casos (en 1 transitoria), disminución mayor del 50% de las crisis migrañosas en 2, y ausencia de respuesta en otras dos. La sensibilidad a la palpación en los nervios bloqueados no predijo la respuesta.

Conclusiones: El bloqueo anestésico parece una opción segura y bien tolerada en el manejo de la migraña en el embarazo. Puede ser de utilidad aplicado tanto a NSO como a NOM, guiado con o sin sensibilidad a la palpación, o como tratamiento sintomático o preventivo.

CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA Y NEUROESTIMULACIÓN PERIFÉRICA DEL NERVIO OCCIPITAL. ACTUALIZACIÓN DE UNA SERIE DE 10 CASOS

M. Lara Lara[1], J. Paz Solís[2], A. Palao Tarrero[3], J. Oliva Navarro[1], J. Heredero[2] y E. Díez Tejedor[1]

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

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

Material y métodos: 10 pacientes (5 hombres y 5 mujeres) con CRCR. Edad media: 43 años (32-58). Los electrodos de estimulación son implantados subcutáneamente sobre el nervio occipital de forma bilateral. Tras un periodo de prueba de 1-3 semanas se implanta el neuroestimulador definitivo. Se registra: número de crisis, intensidad (escala visual analógica, EVA), duración, medicación y dosis e influencia sobre la actividad diaria y laboral.

Resultados: Detallamos datos parciales de seguimiento entre 12-48 meses con una reducción media de 65% en medicación aguda, 58% en número de crisis, 67% en intensidad y 69% en duración.

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

TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA CON NEUROESTIMULACIÓN PERIFÉRICA DEL NERVIO OCCIPITAL: RETIRADA DEL NEUROESTIMULADOR POR FRACASO TERAPÉUTICO EN UNA SERIE DE 4 CASOS

M. Lara Lara[1], J. Paz Solís[2], A. Palao Tarrero[3], J. Oliva Navarro[1], J. Heredero[2] y E. Díez Tejedor[1]

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

Objetivos: En el control terapéutico de diversas cefaleas crónicas se ha publicado que la neuroestimulación periférica del nervio occipital (NPO) induce mejoría. En nuestra serie detallamos los resultados en 4 pacientes con migraña crónica refractaria (MCR) tras implantar dispositivos de NPO.

Material y métodos: 4 mujeres entre 47-66 años, con MCR (4-23 años de evolución) con insuficiente respuesta al tratamiento conservador.

Los electrodos de NPO bilaterales se implantan subcutáneamente. Pasado un período de prueba (1-2 semanas) se implanta definitivamente el neuroestimulador (NE). Se recoge: número de crisis, intensidad (escala visual analógica, EVA), duración, síntomas asociados, medicación y dosis, influencia sobre la actividad diaria y laboral.

Resultados: Tras un período de seguimiento entre 21-48 meses, los resultados muestran una evolución alternante con largas temporadas sin mejoría, aunque todas las pacientes presentaron una reducción inconstante de medicación preventiva y aguda durante períodos variables y transitorios. Finalmente las 4 pacientes consideran que no hay diferencia entre tener o no implantado el NE y se decide retirarlo por fracaso terapéutico a largo plazo. La evolución posterior sin NPO en todas ellas es similar a los años previos a la colocación del NE.

Conclusiones: Aunque distintos autores proponen la NPO como tratamiento de la MCR en pacientes seleccionados los resultados de nuestra serie ponen en duda su eficacia al ser inconstante y transitoria la mejoría en el tiempo y en consecuencia la retirada del NE fue la mejor opción. No obstante, son necesarios ulteriores estudios controlados aleatorizados para sacar conclusiones en cuanto a la utilidad de la NPO en la MCR.

FACTORES PREDICTORES DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXINA A EN MIGRAÑA REFRACTARIA

M.I. Pagola Lorz, P. Esteve Belloch, J.A. Palma Carazo, M.R. Luquín Piudo, M. Riverol Fernández, E. Martínez Vila y P. Irimia Sieira

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Identificar las características clínicas que predicen una respuesta favorable al tratamiento con onabotulinumtoxina A (OnabotA) en pacientes con migraña refractaria.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con migraña refractaria crónica y episódica que recibieron al menos dos infiltraciones de OnabotA siguiendo el protocolo PREEMPT entre los años 2008 y 2012. Se valoró la mejoría subjetiva y la respuesta (reducción > 50% en los días de cefalea/mes). Las variables analizadas como predictoras de respuesta fueron: localización unilateral de la cefalea, tensión muscular pericraneal, tipo de dolor (implosivo u ocular), años de evolución de la migraña (menor o mayor de 10 años) y abuso de medicación analgésica.

Resultados: De 39 pacientes incluidos (35 mujeres, 4 varones) el 66,67% refirió mejoría subjetiva y el 46,15% respondió al tratamiento. La localización unilateral, la tensión pericraneal, el tipo de dolor, la duración de migraña y el abuso de analgésicos no predijeron la respuesta al tratamiento con OnabotA. Entre los pacientes que refirieron dolor ocular el 28,6% (2/7) presentaron mejoría subjetiva vs el 75% (24/32) de aquellos que no lo refirieron (p = 0,01). El resto de factores estudiados no mostró valor predictivo.

Conclusiones: En pacientes con migraña refractaria el dolor unilateral, implosivo, ocular, la tensión muscular pericraneal, el abuso de analgésicos o los años de evolución de la migraña no resultaron factores predictores de respuesta al tratamiento con OnabotA. La ausencia de dolor ocular podría considerarse como predictor de mejoría subjetiva en este grupo de pacientes.

LA MIGRAÑA CRÓNICA NO SE ASOCIA CON LESIONES TIPO INFARTO EN EL CEREBELO

J. Pascual Gómez[1], A. Meilán[2], E. Santamartal[2], A. Saiz[2], E. Cernuda[1] y D. Larrosa[1]

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

Objetivos: Dos estudios poblacionales han encontrado que la migraña en general, pero sobre todo las mujeres con migraña con aura, tienen un mayor riesgo de lesiones tipo infarto en el cerebelo. Este riesgo parecía ser mayor en aquellos sujetos con mayor frecuencia de crisis, hallazgo que de confirmarse tendría importantes consecuencias. Nuestro objetivo ha sido determinar si los pacientes con migraña crónica tenían un riesgo incrementado de este tipo de lesiones cerebelosas.

Material y métodos: Tras consentimiento informado, se llevaron a cabo estudios con RM en 50 pacientes que cumplían criterios de migraña crónica. Seis tenían migraña con aura y 19 cumplían criterios de abuso. Al menos 11 pacientes tenían mínimo un factor de riesgo vascular y el 48% shunt derecha-izquierda por eco transcraneal. Las RM se obtuvieron en una unidad Signa LX 9.1 (General Electric Systems) y siguieron el protocolo del estudio CAMERA, que incluye imágenes cerebrales potenciadas en T1 (cortes de 5 mm), T2 Flair axial (3 mm) y densidad protónica (3 mm), Dos neurorradiólogos independientes analizaron todas las imágenes cerebelosas.

Resultados: Tras un análisis en detalle de todos los cortes de fosa posterior, no encontramos lesiones tipo infarto en ninguna de las secciones cerebelosas de los 50 pacientes.

Conclusiones: Al menos en mujeres migrañosas, estos resultados demuestran que no existe relación entre frecuencia de las crisis y presencia de lesiones cerebelosas tipo infarto. Estos hallazgos indican que hemos de ser cautelosos a la hora de extrapolar los resultados de estudios poblaciones a la práctica clínica.

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

Cefaleas IV

TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA EN MIGRAÑA

A.B. Gago Veiga[1], M. Serrador García[2], E. Santos Bueso[2], J. García Feijoó[2] y J. Porta Etessam[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Servicio de Oftalmología; [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La tomografía de coherencia óptica (OCT) puede ser una herramienta útil ya que de forma no invasiva mide si existen alteraciones en las fibras nerviosas de la retina. El objetivo es corroborar si existen diferencias entre un paciente migrañoso y un sujeto sano y así ayudar a objetivar la descrita neurodegeneración producida en la migraña.

Material y métodos: Estudio observacional. Se seleccionaron 38 pacientes con diagnóstico de migraña según los criterios ICHD-II (International Classification of Headache Disorder),12 con aura visual y 26 sin aura, y 40 sujetos sanos como grupo control (no pareado-coetáneo). Se realizó estudio con OCT del nervio óptico y axial.

Resultados: La edad media de los pacientes y del grupo control fue 40,9 años (DE 12,3) y 50 años (DE 10) respectivamente así como el 76,3% de mujeres en pacientes vs 77,5% en controles. La media del espesor de la capa de fibras nerviosas fue normal, pero el cuadrante nasal en la OCT axial estaba significativamente más adelgazado que en el grupo control (p < 0,05). Sin embargo no se encontraron diferencias significativas entre migrañosos (incluyendo también subestudio de pacientes con aura visual) en cuadrantes superior, inferior y temporal.

Conclusiones: El estudio de la capa de fibras nerviosas del nervio óptico en el cuadrante nasal se encuentra más adelgazada en los pacientes migrañosos con y sin aura. Futuros estudios con un número mayor de pacientes podrían encontrar más diferencias significativas y plantearla como una técnica para evaluar la evolución de la migraña y el efecto del tratamiento preventivo.

AUMENTO DE LOS NIVELES DE CGRP EN SANGRE PERIFÉRICA EN MUJERES CON MIGRAÑA CRÓNICA FRENTE A CONTROLES: UN MARCADOR FIABLE DE ENFERMEDAD

E.M. Cernuda Morollón, D. Larrosa Campo, C. Ramón Carbajo, G. Morís de la Tassa y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Analizar el nivel del péptido CGRP en pacientes con migraña crónica en comparación con sujetos sin cefalea.

Material y métodos: La serie incluye 61 mujeres (edad media 44,5 años) que cumplían los criterios diagnósticos IHS de migraña crónica y 19 mujeres control (edad media 38,2 años) sin historia de cefalea. La determinación de los niveles de CGRP se llevó a cabo en una muestra de sangre extraída en condiciones de reposo entre las 9 y las 12 am de la vena antecubital derecha y sin haber tomado medicación analgésica al menos 24 horas antes. La sangre coagulada fue centrifugada en la hora posterior a la extracción y las alícuotas de suero conservadas a -80 ºC hasta su utilización. La concentración de CGRP fue determinada mediante ELISA comercial (USCN Life Science Inc.) siguiendo las instrucciones de la compañía.

Resultados: Mientras que la media de los niveles de CGRP fue de 40,4 pg/ml (mediana 34,8, límites 20,1-70,7) en los sujetos control, en los pacientes con migraña crónica la media de los niveles de este péptido fue de 77,9 pg/ml (mediana 75,6, límites 27,7-157,7), lo que supone un incremento del 93% ($p < 10\text{-}8$).

Conclusiones: Los niveles de CGRP se encuentran claramente elevados en pacientes con migraña crónica, lo que es compatible con un estado de activación permanente del sistema trigéminovascular. La determinación del CGRP puede constituir el primer marcador biológico fiable para esta entidad.

HEMICRÁNEA CONTINUA Y PAROXÍSTICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TERAPÉUTICAS EN UNA SERIE DE 23 PACIENTES

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Las hemicráneas son cefaleas raras caracterizadas por dolor estrictamente unilateral, bien en forma de ataques recurrentes en la hemicránea paroxísticas (HP) o como una cefalea continua aunque fluctuante en la hemicránea continua (HC). En ambos tipos de cefalea se describe una respuesta absoluta a indometacina.

Material y métodos: Evaluamos retrospectivamente características clínicas y terapéuticas de pacientes diagnosticados de HC o HP en nuestras consultas de cefalea. Incluimos información demográfica, sintomatología, incluyendo escala analógica de dolor y respuesta a indometacina.

Resultados: Evaluamos una muestra de 12 HC (4 hombres, 8 mujeres) de un total de 520 casos (2,3%). Edad media de inicio 47,1 ± 16,4 años. Intensidad de dolor basal 3,3 ± 2,4, exacerbaciones 9,2 ± 1,1. 8 casos (66,7%) presentaban síntomas autonómicos, 8 (66,7%) sonofobia y 10 (83,3%) fotofobia. 4 pacientes (33,3%) tenían patrón horario. 4 pacientes (33,3%) no respondieron a indometacina. Evaluamos una muestra de 11 HP (100% mujeres) de 520 casos (2,1%). Edad media de inicio 37 ± 13,9 años. Intensidad de dolor 8,7 ± 2,7. 9 casos (81,8%) presentaban síntomas autonómicos, sonofobia y fotofobia. 3 pacientes (27,3%) presentaban patrón horario. 1 paciente (9,1%) no respondió a indometacina.

Conclusiones: Las hemicráneas, tanto HC como HP, son diagnósticos infrecuentes en consultas de cefalea. Su diagnóstico requiere cumplimiento de unos criterios que a veces, como en algunos de nuestros casos, no se cumplen en su totalidad. Pensamos que es necesario revisión de los criterios y que la HC debería pertenecer al grupo de las cefaleas trigémino-autonómicas.

MIGRAÑA Y SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS: ¿EXISTE ASOCIACIÓN?

M. Fernández Matarrubia[1], C. Sánchez Barros[2], B. Ramírez Nicolás[2], A. Orviz García[1], J. Martínez Orozco[2], I. Villalibre Valderrey[2], J. Porta Etessam[1], C. Fernández Pérez[3] y M.L. Cuadrado Pérez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Recientemente se ha propuesto la existencia de una asociación entre la migraña y el síndrome de piernas inquietas (SPI). Nuestro objetivo fue comparar la prevalencia de migraña en pacientes con SPI y sujetos no afectados por SPI.

Material y métodos: Estudio observacional analítico de casos y controles. Se evaluaron 47 pacientes diagnosticados de SPI (27 mujeres y 20 varones entre 28 y 65 años; edad media: 51,0 ± 9,6), y 47 controles emparejados por sexo y edad, seleccionados aleatoriamente de las consultas de Preanestesia. La presencia de migraña se determinó mediante un cuestionario basado en los criterios diagnósticos de la Clasificación Internacional de las Cefaleas y validado para su aplicación por vía telefónica.

Resultados: La prevalencia de migraña en pacientes con SPI fue significativamente superior a la del grupo control (53,2% vs 25,5%; $p = 0,005$), con una odds ratio (OR) de 1,3 (IC95% 1,1-1,6). Esta diferencia se debió a una mayor presencia de migraña sin aura activa (al menos un episodio en el último año) en los pacientes con SPI (40,4% vs 12,8%; $p = 0,001$), con una OR de 1,5 (IC95% 1,2-1,8). No se encontró asociación estadísticamente significativa entre el SPI y la migraña con aura o la migraña inactiva.

Conclusiones: En consonancia con estudios previos, nuestros datos apoyan la existencia de una comorbilidad entre el SPI y la migraña, en particular la migraña sin aura activa. La coexistencia de ambos trastornos sugiere mecanismos fisiopatológicos comunes, probablemente relacionados con una disfunción del sistema dopaminérgico.

UTILIDAD DEL SISCOM EN LA MIGRAÑA HEMIPLÉJICA FAMILIAR: HALLAZGOS EN PACIENTE CON AURA AFÁSICA PROLONGADA

M. Pardo Parrado[1], R. Leira[1], J. Cortés[2], P. Aguiar[2], A. López-Ferreiro[1], S. Arias-Rivas[1], M. Rodríguez-Yáñez[1], J. Castillo[1] y M. Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La migraña con aura persistente sin infarto se define por la presencia de aura > 1 semana sin evidencia radiológica de infarto cerebral. El SPECT de sustracción ictal co-registrado con imagen de resonancia magnética (SISCOM) es útil para valoración de cirugía de la epilepsia. Hasta el momento no se ha descrito en pacientes con migraña con aura prolongada. Se presenta el caso de una paciente con migraña hemipléjica familiar con aura prolongada a la que se realiza estudio SISCOM como parte del proceso diagnóstico.

Material y métodos: Mujer de 79 años con antecedentes de hipotiroidismo, diabetes mellitus y migraña hemipléjica familiar que consulta por cuadro brusco de afasia global y hemiparesia derecha. El TC de urgencias fue normal y el episodio fue interpretado como un ictus isquémico de arteria cerebral media izquierda.

Resultados: Tras 48 horas mejoró la hemiparesia persistiendo afasia global. La resonancia magnética a las 48 horas fue normal. Se realizó Holter-EEG, punción lumbar y estudio neurosonológico completo que resultaron normales. Al día 7 se realiza SPECT ictal que muestra hiperperfusión frontal, temporal y occipital izquierdas. La clínica persiste más de 15 días presentando posteriormente mejoría hasta total recuperación. El SPECT realizado en el día 20 no muestra alteraciones de la perfusión.

Conclusiones: El análisis SISCOM puede ser útil para localizar cambios regionales en la perfusión cerebral en pacientes con déficit neurológico. Nuestro caso apoya los criterios de la IHS para diferenciar eventos isquémicos (migraña con infarto) de no isquémicos (migraña con aura persistente) en pacientes con migraña y déficit neurológico persistente.

ESTUDIO ULTRASONOGRÁFICO EN LA MIGRAÑA Y CORRELACIÓN CON BIOMARCADORES DE ACTIVACIÓN ENDOTELIAL

V. González Quintanilla[1], E.J. Palacio Portilla[1], M. Torriello Suárez[1], R. Viadero Cervera[1], A. González Suárez[1], S. Gutiérrez González[1], A. Rojo López[1], M. Rebollo Álvarez-Amandi[1], J. Castillo Obeso[2], S. Montes Gómez[2], R. Martínez Nieto[2] y A. Oterino Durán[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [2]Servicio de Atención Primaria. CS Camargo Costa.

Objetivos: Se ha observado en migraña, mediante ecografía, hiperreactividad vascular interictal, y que el riesgo vascular depende de factores endoteliales. Hemos analizado en migrañosos crónicos la correlación entre la vasorreactividad vascular y la tasa de células endoteliales activadas (e-selectina+).

Material y métodos: Por el momento, 36 pacientes con migraña crónica (30 mujeres; 21 con aura) y 14 controles (10 mujeres) fueron reclutados tras consentimiento informado. Se les realizó a la misma hora y por explorador ciego para el diagnóstico, estudio doppler transcraneal con una sonda de 2MHz para medir el índice de apnea (BHI), en ambas arterias cerebrales medias. Días antes, se les había extraído 24 mL de sangre que se procesaron para cuantificar mediante citometría multiparamétrica la tasa de células CD34+/KDR+/CD62E+ (e-selectina+). Las diferencias se analizaron mediante modelos lineales generales con ajuste para variables de confusión.

Resultados: El BHI fue menor en migrañosos (0,997) que en los controles (1,496; p = 0,019), diferencias que se mantienen tras ajuste por edad e índice de masa corporal (p = 0,03). La tasa de EPCs e-selectina positivas mostró cierta tendencia inversamente correlacionada con el índice de apnea (r = -0,298; p = 0,065).

Conclusiones: Los migrañosos crónicos no mostraron la hiperreactividad vascular descrita en período interictal; más bien, tenían índices BHI inferiores a los controles. El número de células endoteliales activadas (e-selectina +) fue mayor en los sujetos con menores índices BHI. Estos datos sugieren la existencia de un estado de activación endotelial persistente en el migrañoso crónico.

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

NEUROESTIMULACIÓN DEL GANGLIO ESFENOPALATINO EN LA CEFALEA EN RACIMOS. RESULTADOS A LARGO PLAZO

A. García Casado, M. Puche Torres, G. Llorens Calatayud, L. Luca, B. López Pesquera, E. Guillamón Guillamón, D. Blasco de Nova y J.M. Láinez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: El ganglio esfenopalatino ha demostrado ser una diana eficaz y segura para el tratamiento de las crisis en la cefalea en racimos crónica refractaria a corto plazo. Presentamos los resultados en el seguimiento a largo plazo (hasta 19 meses).

Material y métodos: Se incluyen un total de 10 pacientes con cefalea en racimos crónica refractaria y un período de seguimiento de entre 9 y 19 meses desde la implantación del neuroestimulador. Dicho estimulador se implanta en la fosa pterigopalatina, en el ganglio esfenopalatino ipsilateral a las crisis de la cefalea y se activa mediante un control remoto que posee el paciente durante las crisis, así como de manera profiláctica diariamente durante 15-20 minutos.

Resultados: De los 10 pacientes implantados, 5 de ellos han iniciado el seguimiento a largo plazo (superior a un año). De esos 5, todos han disminuido drásticamente la frecuencia de crisis (en más de un 75%) y son capaces de tratarlas con éxito con la estimulación sin la necesidad de recurrir a los triptanes entre el 75-100% de las veces, variando el porcentaje para cada individuo. Ninguno ha presentado complicaciones graves relacionadas con el dispositivo o la estimulación.

Conclusiones: La estimulación del ganglio esfenopalatino es una terapia segura y muy efectiva, manteniendo su eficacia en el tratamiento agudo de las crisis y en la reducción de la frecuencia de las mismas a largo plazo.

BLOQUEO DEL GON CON CORTICOIDES COMO TRATAMIENTO DE TRANSICIÓN DE LA CEFALEA EN RACIMOS: ¿DE PRIMERA ELECCIÓN?

C.M. Ordás Bandera, J. Casas Limón, J. Matías-Guiu Antem, R. Barahona Hernando, S. Muñiz Castrillo, B. Abarrategui Yagüe, M.L. Cuadrado Pérez y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Se han comunicado respuestas eficaces con el bloqueo del nervio occipital mayor (GON) con corticoides en la cefalea en racimos. Presentamos una serie comparativa de la efectividad de los bloqueos frente al tratamiento esteroideo por vía oral.

Material y métodos: Se incluyen 20 pacientes con diagnóstico de cefalea en racimos atendidos en una unidad de cefaleas. Se realiza un análisis descriptivo. Se analiza retrospectivamente la respuesta al bloqueo frente a los corticoides orales, mediante la reducción del número de episodios de cefalea a los 15 días (mayor o menor al 50%).

Resultados: La muestra se compone de 16 (80%) varones y 4 (20%) mujeres. La edad media fue de 42 ± 12,9. 11 (55%) pacientes fueron tratados con bloqueo y 9 (45%) con corticoides orales. Entre los primeros, 4 recibieron verapamilo, 4 topiramato, 1 litio y 2 no recibieron otro tratamiento. En el segundo grupo 3 recibieron verapamilo, 2 topiramato, 3 tratamiento mixto y 1 ningún otro. En el grupo del bloqueo, en 5 pacientes se registró respuesta completa y se abortó el cluster, en uno la respuesta fue completa durante 72 horas, en 4 fue mayor al 50% y en uno fue parcial (< 50%). En el grupo sin bloqueo, 5 pacientes mejoraron más del 50%, 3 menos del 50% y en una paciente el cluster cedió espontáneamente.

Conclusiones: Los bloqueos del GON con corticoides suponen una medida eficaz como tratamiento de transición a corto plazo en la cefalea de Horton. Parece presentar mayor efectividad y rapidez del efecto que el tratamiento con corticoides vía oral.

ANÁLISIS RETROSPECTIVO DEL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN UNA SERIE DE 45 PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

I. Chmielewska Chmielewska, A. Boix Moreno, T. Ivanovski Ivanonki y F.J. Molina Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La toxina botulínica A (TBA) ha sido aprobada recientemente para el tratamiento de la migraña crónica (MC) re-

fractaria, aunque su empleo previo fuera de ficha técnica ha sido habitual en nuestro medio. Se presenta una serie de 45 pacientes, 40 de ellos mujeres, con MC refractaria, con un seguimiento medio de 3 años y 6 meses, tratados con TBA entre noviembre de 2009 y marzo de 2012.

Material y métodos: Se ha realizado un análisis retrospectivo de sus características clínico- epidemiológicas, así como una evaluación de la respuesta a TBA a través del registro de días con cefalea al mes, intensidad del dolor según EVA, consumo de fármacos e impacto en la vida diaria mediante escala HIT-6, antes y después del tratamiento.

Resultados: La edad media de los pacientes era de 50 años. Un 91,2% tenía antecedente de migraña sin aura, con una media de 28,97 años de evolución. Un 64% presentaba sobreuso de medicación sintomática. Un 51% presentaba enfermedad psiquiátrica en tratamiento, un 31,1% sufría otros tipos de cefalea y un 8% padecía fibromialgia. Los pacientes habían recibido una media de 3,75 tratamientos preventivos. Tras el tratamiento se constató disminución del 50% de días con cefalea y del 40% en la percepción de la intensidad del dolor, una reducción media de 17,8 puntos en la HIT-6 y una mejoría de la respuesta a tratamientos sintomáticos.

Conclusiones: En esta serie se confirma la eficacia de la TBA en el tratamiento preventivo de la migraña crónica refractaria.

MIGRAÑA FACIAL, ENTIDAD EMERGENTE INFRADIAGNOSTICADA: A PROPÓSITO DE 7 NUEVOS CASOS

F.J. Barriga Hernández, M. Álvarez Moreno, T. Montojo, P. Bandrés, C. Martín, J.L. Dobato y J.A. Pareja

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: La migraña facial es una entidad difícil de clasificar, se caracteriza por ataques recurrentes de dolor facial de gran intensidad y cortejo vegetativo abdominal en la que se excluye cualquier trastorno orgánico. El propósito de este estudio es ayudar a resolver dificultades en su diagnóstico y tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes diagnosticados de migraña facial en el área 8 de Madrid (446.876 habitantes). Anamnesis, exploración neurológica, analítica completa, IRM/ARM-cráneo y estudio de L.C.R. Análisis estadístico (SPSS, 13.0).

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes (7 mujeres). La edad media de inicio fue de 46 ± 8 años. La localización del dolor era hemifacial de predominio en 2ª-3ª ramas del trigémino. El dolor era de intensidad severa y características urentes. Los ataques duraban entre 9 horas y 3 días (media: 26 horas). Los ataques eran recurrentes, con una media de 2-3 episodios al mes. Todos los pacientes asociaban síntomas vegetativos abdominales: náuseas-vómitos... y 6 pacientes: foto- y sonofobia. 5 de los 7 pacientes presentaban historia de tratamiento odontológico (con extracciones innecesarias). IRM/ARM-cráneo: normal (n = 7). Estudio de L.C.R. realizado en los 6 pacientes: normal. Buen control analgésico con triptanes. Buena evolución en todos, salvo 1 caso refractario (flunaricina, amitrptilina, gabapentina, cafeína, AINEs-indometacina, litio).

Conclusiones: La migraña facial no siempre es benigna ni conlleva un pronóstico bueno, siendo en ocasiones refractaria a los tratamientos clásicos utilizados. En general, es difícil de diagnosticar e incluso no llegan al neurólogo. Proponemos criterios diagnósticos para incluirla en la Clasificación Internacional de la Cefaleas y algias faciales.

Conducta y demencias I

VARIABILIDAD DEL FENOTIPO CLÍNICO-RADIOLÓGICO DE 4 PACIENTES CON MUTACIONES EN EL GEN DE PROGRANULINA

S. Gil Navarro, R. Sánchez-Valle Díaz, A. Antonell Boixader, B. Bosch Capdevila, M. Balasa, M. Castellví Sampol, L. Rami González, R.M. Álvarez, J.L. Molinuevo Guix y A. Lladó Plarrumaní

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir el fenotipo clínico-radiológico de portadores sintomáticos de mutaciones en el gen progranulina (GRN).

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de cuatro pacientes con mutaciones en el gen GRN, dos probablemente patogénicas, p.V279GfsX5 (Sujeto 1-S1) y p.C366fsX1 (Sujeto 2-S2 y Sujeto 3-S3) y una de patogenicidad incierta, p.C139R (Sujeto 4-S4). Se describen las características clínicas, cognitivas y de neuroimagen de todos ellos.

Resultados: Edad de inicio media: 60,5 años (57-67). Diagnóstico clínico inicial: variante frontal-DLFT (S1), afasia progresiva no fluente (APNF) (S2), Enfermedad de Alzheimer con predominio del lenguaje (S3), variante frontal-DLFT vs APNF (S4). Todos, excepto S4, tenían historia familiar de demencia. Exploración neuropsicológica inicial: S1- normal; S2- disminución de la fluencia fonética; S3- afectación de memoria, lenguaje, praxias constructivas, atención y fluencia fonética; S4- dificultades en tareas de agilidad bucolingual. Neuroimagen (RM/PET-SPECT cerebral): S1- atrofia/hipoperfusión frontotemporal izquierda; S2 y S3- atrofia/hipoperfusión frontoparietotemporal izquierda; S4-atrofia global. Evolución: S1 presentó al año afectación de memoria episódica y funciones ejecutivas; a los dos años desarrolló, igual que S4, un parkinsonismo atípico. S2 y S3 presentaron al año empeoramiento cognitivo global (7,5 puntos MMSE), especialmente en el área del lenguaje (acceso léxico, agramatismo y comprensión).

Conclusiones: El fenotipo clínico-radiológico de los portadores sintomáticos de mutaciones de GRN es heterogéneo. A pesar de esta variabilidad orientan la sospecha diagnóstica: 1.Afectación inicial y rápida progresión de la esfera del lenguaje.2. Historia familiar de demencia. 3. La asimetría en la neuroimagen, junto con la afectación de regiones frontotemporoparietales.

EVALUACIÓN DE LA VÍA NIGROESTRIATAL EN AFASIA PROGRESIVA NO FLUENTE

S. Gil Navarro[1], F. Lomeña[2], A. Lladó Plarrumaní[1], N. Montagut[1], M. Castellví Sampol[1], B. Bosch Capdevila[1], L. Rami González[1], A. Antonell Boixader[1], J.L. Molinuevo Guix[1] y R. Sánchez-Valle Díaz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Los pacientes con afasia progresiva no fluente (APNF) pueden desarrollar parkinsonismos atípicos con sustrato neuropatológico de degeneración lobular frontotemporal (DLFT)-4Rtau. El SPECT de transportador de dopamina (123I-FP-CIT-SPECT, DaTSCAN®) detecta alteraciones en la vía nigroestriatal. El objetivo de este estudio es evaluar mediante DaTSCAN® la vía nigroestriatal en pacientes con APNF sin parkinsonismo clínico.

Material y métodos: Se realiza DaTSCAN® a 16 APNF y a 8 afasias logopénicas como grupo control, sin parkinsonismo clínico en el momento del estudio. En 21 pacientes se analizan niveles de Aβ42, t-tau y p-tau181 en LCR para descartar o confirmar patología de enfermedad de Alzheimer subyacente (EA).

Resultados: 11/16 APNF, con LCR normal, presentaban un DaTSCAN® alterado: 2 hipocaptación putaminal bilateral, 3 hipocaptación putaminal izquierda, 1 hipocaptación caudado-putamen izquierda y 5 hipocaptación caudado-putaminal bilateral. Todos los casos de afasia logopénica presentaban un DaTSCAN® normal. Evolutivamente 7 pacientes con APNF desarrollaron parkinsonismo atípico tras un seguimiento medio de 1,4 años (rango 8-19 meses), de las que 6 presentaban DaTSCAN® alterado.

Conclusiones: Un 68,75% de las APNF sin parkinsonismo clínico presentaban alteración de la vía nigroestriatal en el DaTSCAN®. Un 86% de las APNF que desarrolló parkinsonismo en el seguimiento tenía un DaTSCAN® alterado basalmente. Estos datos sugieren que un DaTSCAN® alterado podría ser un biomarcador precoz de desarrollo de parkinsonismo y/o DLFT-4Rtau en esta población. Se precisa de mayor seguimiento para determinar la aparición de parkinsonismo clínico y de confirmación neuropatológica.

BIOMARCADORES EN LAS 3 VARIANTES DE AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA

S. Gil Navarro[1], A. Lladó Plarrumaní[1], A. Antonell Boixader[1], N. Bargalló[2], R. Reñé[3], N. Montagut[1], M. Balasa[1], R.M. Álvarez[1], B. Bosch Capdevila[1], M. Castellví Sampol[1], L. Rami González[1], J.L. Molinuevo Guix[1] y R. Sánchez-Valle Díaz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La afasia primaria progresiva (APP) es un síndrome con tres variantes clínicas y diferentes sustratos neuropatológicos. Nuestro objetivo es evaluar la asociación entre variante clínica y biomarcadores disponibles en pacientes con APP.

Material y métodos: 29 pacientes con APP se clasifican clínicamente en demencia semántica (DS), afasia logopénica (AL), afasia progresiva no fluente (APNF) y APP-inclasificable siguiendo el algoritmo propuesto por Leyton y colaboradores (Leyton, 2011). En todos se analizan, de forma ciega al diagnóstico clínico, niveles séricos de progranulina (biomarcador de mutaciones en GRN), atrofia temporal polar izquierda (biomarcador de TDP43-C) y en 24 sujetos niveles en LCR de Aβ42, t-tau y f-tau (biomarcadores de enfermedad de Alzheimer -EA).

Resultados: Las 5 DS presentaban atrofia temporal polar izquierda y niveles normales de progranulina y biomarcadores de EA. Las 7 AL mostraban patrón de biomarcadores de EA con progranulina normal y ausencia de atrofia temporal polar. Ninguna de las 14 APNF reveló atrofia temporal polar ni alteraciones de biomarcadores de EA. En 2 de ellas se detectaron niveles bajos de progranulina, confirmándose una mutación en GRN. 1/3 APP-inclasificables presentaban biomarcadores de EA. No hubo diferencias entre DS y APNF en niveles de progranulina, Aβ42, t-tau o f-tau.

Conclusiones: Existe una óptima asociación entre la clasificación clínica de DS y atrofia temporal polar izquierda y AL y biomarcadores de EA. Las 2 mutaciones de GRN se detectaron en casos APNF, si bien el 85% de las APNF no tenía ninguno de los tres biomarcadores estudiados alterados. Existe una necesidad de disponer de nuevos biomarcadores en APNF.

DEGENERACIÓN LOBAR FRONTOTEMPORAL OCASIONADA POR MUTACIONES EN EL GEN C9ORF72: PRESENTACIÓN DE 9 CASOS CLÍNICOS

S. Gil Navarro[1], R. Sánchez-Valle Díaz[1], C. Carnero[2], T. Ojea[3], A. Antonell Boixader[1], J. van der Zee[4], C. van Broeckhoven[4], J.L. Molinuevo Guix[1] y A. Lladó Plarrumaní[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves. [3]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [4]Neurodegenerative Brain Diseases Group. Department of Molecular Genetics. Institute Born-Bunge. University of Antwerp.

Objetivos: Describir la características clínicas de una serie de pacientes con mutaciones en el gen C9orf72.

Material y métodos: Revisión clínica retrospectiva de 9 portadores de la expansión del hexanucleótido GGGGCC en C9orf72.

Resultados: Edad de inicio media: 55,4 años (48-59). Edad de consulta media: 58 años (48-66). En 8 casos los síntomas de consulta fueron conductuales (apatía, desinterés, indiferencia/aplanamiento afectivo, obsesiones).3 pacientes presentaron trastorno de la marcha posteriormente al cambio conductual. 1 caso presentó síntomas disejecutivos y alteración del lenguaje. Diagnóstico clínico inicial: 8 variantes conductuales de degeneración lobar frontotemporal (DLFT) -2 con enfermedad de motoneurona asociada (DFT-ELA)- y 1 parálisis supranuclear progresiva. 5 casos tenían al menos un familiar de primer grado con demencia y 1 caso con ELA. La neuroimagen estructural revelaba atrofia frontal medial y en menor grado bitemporal, y la funcional mostraba un marcado hipometabolismo fronto-temporal bilateral. Evolución: las 2 DFT-ELA fallecieron tras 23 meses del inicio del cuadro motor. 7 pacientes no han desarrollado ELA clínicamente (2 con electromiograma negativo): 2 presentaron lenta progresión tras 2 años de seguimiento y 5 evolucionaron hacia una demencia generalizada tras 4 años de seguimiento medio (2 fallecidos tras 7,7 años desde el inicio).

Conclusiones: Los pacientes con mutaciones en C9orf72 se presentan habitualmente como variante conductual-DLFT familiar. Sólo una minoría de los pacientes presentaba ELA asociada u otros fenotipos. En nuestra serie, la duración de la enfermedad en portadores de la expansión del hexanucleótido GGGGCC en C9orf72 es heterogénea siendo menor la supervivencia en los sujetos con ELA asociada.

NIVELES DE PROGRANULINA EN PLASMA Y SECUENCIACIÓN DE HEXANUCLEÓTIDO C9ORF72 EN DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES

E. Gómez Tortosa[1], E. Gil Neciga[2], J. Gallego Merlo[3], R. Guerrero López[4], E. Franco[2], M.J. Sainz Artiga[1], M.J. Trujillo[3], C. Ayuso[3], A. Díaz[5] y J. Pérez-Pérez[5]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Genética. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. [4]Servicio de Neurología. IIS-FJD y CIBERER. [5]Servicio de Genética. Secugen S.L.

Objetivos: La demencia frontotemporal (DFT) tiene con frecuencia un carácter familiar y el 88% de los casos con herencia dominante se debe a alteraciones en tres genes: MAPTAU, progranulina y C9orf72. El objetivo de este trabajo es clasificar etiológicamente nuestra serie de casos con DFT examinando la expansión de hexanucleótido en C9orf72 y los niveles plasmáticos de progranulina, como indicador de la presencia de mutaciones en el gen.

Material y métodos: La serie incluye 103 casos con diversos fenotipos de DFT (54 casos con algún grado de historia familiar). Los niveles de progranulina en plasma se determinaron mediante kit de ELISA y en casos con niveles bajos se secuenció el gen. La expansión de hexanucleótido C9orf72 se examinó mediante Repeated Primer - PCR.

Resultados: Tres casos tuvieron niveles muy bajos de progranulina en plasma (61, 37 and 114 respecto a > 130 ng/ml en controles), y la secuenciación del gen mostró tres mutaciones diferentes: M1V, deleción A303AfsX57 (no descrita), y mutación puntual en la zona donadora de splicing del intrón 3 (c.264+2 T > C). En ocho casos con fenotipos muy diversos (edad de inicio entre 52 y 82 años, con sintomatología cognitiva, motora y/o psiquiátrica) se encontró una expansión patológica en la secuenciación del gen C9orf72.

Conclusiones: En un 11% de los casos con DFT se encuentran alteraciones genéticas en estos dos genes. Los niveles de progranulina en plasma son un indicador fiable y barato de la presencia de mutaciones en el gen. El fenotipo clínico asociado a la expansión en C9orf72 es muy variado.

LOS NIVELES DE PROTEÍNA Aβ EN LCR DIFERENCIAN ENTRE LOS SUJETOS CONTROL QUE EVOLUCIONARÁN A DETERIORO COGNITIVO Y LOS ESTABLES

R. Gasparini Berenguer[1], J.A. Monge Argilés[1], C. Muñoz Ruíz[2], J. Sánchez Payá[3], M.A. Blanco Cantó[1] y C. Leiva Santana[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Laboratorio de Inmunología; [3]Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Comprobar si los sujetos de un grupo control presentan diferencias en los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (BMC-EA) en LCR, según la evolución cognitiva a los dos años de la obtención de la muestra.

Material y métodos: Entre 2008-10, incluimos 67 sujetos control, que nunca habían consultado por alteraciones cognitivas o conductuales, como grupo control en un estudio de BMC-EA. En la mayoría de los casos, se realizó un estudio neuropsicológico al reclutamiento y a los 2 años. El LCR se analizó mediante los reactivos INNOTEST midiendo los niveles de proteínas Aβ 1-42, Total-tau y P-tau 181p, así como los cocientes T-tau/Aβ y P-tau/Aβ.

Resultados: A los dos años de la inclusión, 39 sujetos no se han podido revisar por fallecimiento u otras razones diversas. Entre los 38 sujetos restantes, 27 permanecían estables cognitivamente y 11 presentaron un GDS mayor de 2. Cuando comparamos este grupo con los que habían permanecido estables comprobamos que había diferencias estadísticamente significativas en los niveles de proteína Aβ1-42 (820 vs 1359 pg/ml, $p < 0,003$), el cociente T-tau/Aβ (0,40 vs 0,19, $p < 0,009$) y el cociente P-tau/Aβ (0,09 vs 0,04, $p < 0,003$).

Conclusiones: El análisis de BMC-EA es capaz de discriminar, dentro de un grupo asintomático, entre aquellos sujetos que van a desarrollar deterioro cognitivo y aquellos otros que van a permanecer estables, al menos en los dos años siguientes. Estos hallazgos son compatibles con el descenso de los niveles de la proteína Aβ como primer hallazgo en los pacientes con EA preclínica.

UTILIDAD CLÍNICA DE MARCADORES BIOLÓGICOS EN EL DIAGNÓSTICO DEL DETERIORO COGNITIVO DE INICIO PRECOZ

M. Balasa, R. Sánchez Valle, A. Antonell Boixader, B. Bosch Capdevila, T. Botta Orfila, S. Gil Navarro, M. Castellví Sampol, J. Olives Cladera, L. Rami González, J.L. Molinuevo Guix y A. Lladó Plarrumaní

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir la utilidad clínica del uso de biomarcadores (LCR, genéticos, neuroimagen) en el diagnóstico del deterioro cognitivo de inicio precoz.

Material y métodos: Sujetos con deterioro cognitivo iniciado antes de los 65 años(N = 78, edad media 57,8a, edad media inicio 55a, MMSE promedio 24), evaluados en una consulta monográfica de deterioro cognitivo de inicio precoz con estudio de marcadores biológicos (beta-amiloide, tau-total, tau-fosforilada en LCR y niveles séricos de PGRN). Se revisaron retrospectivamente datos clínicos, genéticos y de neuroimagen excluyéndose 12 sujetos sin estudio LCR.

Resultados: Los diagnósticos clínicos iniciales (basados en criterios establecidos) fueron: 50 enfermedad de Alzheimer (EA), 14 Degeneración lobular frontotemporal (DLFT), 6 trastorno psiquiátrico (TP) y 8 otros diagnósticos. 40 sujetos tenían un perfil LCR de EA (ratio AB42/p-tau < 6.15), confirmando el diagnóstico clínico inicial de EA en 76% (3 portadores de mutaciones PSEN1). De los 38 sujetos con LCR normal 13 casos recibieron el diagnóstico final de DLFT (todos con neuroimagen compatible, 2 mutaciones PGRN, 1 MAPT, 1 C9ORF72) y 3 causa inmunológica/inflamatoria. De los 22 sujetos restantes con LCR/neuroimagen normal, 16 cumplían criterios de TP, 2 fenocopias-DFT y 4 sujetos seguían sin diagnóstico específico. En 14 sujetos (18%) se cambió el diagnóstico inicial en base a resultados LCR/neuroimagen: en 12 casos se descartó EA (2 DLFT, 1 fenocopia-DFT, 5 TP, 4 sin diagnóstico específico) y en 2 se orientó a EA (inicialmente DLFT y TP).

Conclusiones: El uso de biomarcadores es de gran utilidad en el diagnóstico etiológico del deterioro cognitivo de inicio precoz, especialmente en estadios iniciales o presentaciones atípicas.

HACIA LA CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA) ATÍPICA: IDENTIFICACIÓN DE CASOS EA ERRÓNEAMENTE CLASIFICADOS COMO DEGENERACIÓN LOBAR FRONTOTEMPORAL (DLFT)

M.I. Hernández Ruiz[1], A. Mauleón Rubio[1], M. Rosende-Roca Rodríguez[1], M. Alegret Llorens[2], A. Espinosa Cardiel[2], G. Vinyes Junquè[2], L. Vargas Rodríguez[3], E. Gelpí[4], S. Valero Ventura[5], L. Tarraga Mestre[6], A. Ruiz Laza[7] y M. Boada Rovira[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropsicología; [3]Servicio de Geriatría; [5]Servicio de Bioestadística; [6]Servicio de Psicología; [7]Servicio de Neurogenética. Fundación ACE. [4]Servicio de Anatomía Patológica. Banc de Teixits Neurològics. UB.

Objetivos: Estudios postmortem en pacientes con DLFT han identificado casos de EA. Esta fracción de pacientes EA (fenotípicamente DLFT) es difícil de identificar. No obstante, estudios previos sugieren que podrían discriminarse usando baterías neuropsicológicas, neuroimagen o biomarcadores en LCR.

Material y métodos: Combinando datos histopatológicos (21 casos de DLFT), estudios de asociación genética (168 DLFT, 3024 controles y 2517 EA), correlaciones fenotipo-genotipo y técnicas discriminantes, abordamos este problema.

Resultados: La neuropatología reveló 4/21 (19%) casos con fenotipo DLFT que eran EA. Comparando las frecuencias alélicas de APOE en los controles, DLFT y EA y aplicando la ley de Hardy-Weinberg (HWE) inferimos una contaminación del 17,5% de EA en la serie DFLT en estudio. HWE nos permitió demostrar que existe una tasa desigual de casos EA dentro de los DLFT APOE 4-(10%) comparado con los DLFT APOE4 + (33%). Efectuamos un análisis de correlación genotipo-fenotipo comparando DLFT APOE4+/-, seleccionando 11 variables clínicas. Con estas variables se construyó un índice mediante técnicas discriminantes. El índice muestra una sensibilidad del 92% para la serie post-mortem DLFT y del 93,4% para la serie EA (AUC = 0,939, $p < 0,001$). El método seleccionó, curiosamente, 30 pacientes mal clasificados de DLFT (19,5%) lo que es concordante con el porcentaje de contaminación de EA estimada usando métodos post-mortem y HWE. La discriminación usando índices alternativos como los arboles de decisión o la regresión logística mostró una buena concordancia con el índice propuesto (> 88%).

Conclusiones: Este predictor podría ayudarnos a diferenciar entre casos de DLFT/EA atípicos.

COMPARACIÓN DE LA CAPACIDAD DIAGNÓSTICA PRECOZ DE LOS BIOMARCADORES EN RM CEREBRAL Y LCR EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

J.A. Monge Argilés[1], M. Blanco Cantó[1], C. Leiva Salinas[2], L. Flors[2], C. Muñoz Ruiz[3], J. Sánchez Payá[4] y C. Leiva Santana[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Laboratorio de Inmunología; [4]Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante. [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Comparar la capacidad de diagnóstico precoz de los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en LCR y RM cerebral, en condiciones usuales de nuestra práctica clínica.

Material y métodos: Entre 2008-09, se incluyeron 30 pacientes con deterioro cognitivo leve de la consulta externa del HGU de Alicante. Como parte del protocolo de inclusión, se realizó RM cerebral de 1,5 Teslas y análisis de biomarcadores de EA en LCR. Se les controla cada 6 meses en consulta externa para saber si existe progresión a EA. Las RM fueron valoradas atendiendo a una escala visual bien establecida en neurorradiología. Los biomarcadores de EA en LCR se analizaron mediante reactivos INNOTEST para proteínas Aβ 1-42, total-tau y fosfo-tau.

Resultados: De los 30 pacientes incluidos, 12 evolucionaron a EA al año de la realización de las pruebas complementarias y 15 a los dos años. Tomados por separado, los valores de sensibilidad y especificidad fueron similares para ambos biomarcadores tanto en el primero como en el segundo año. La normalidad de ambas pruebas complementarias descartó al 100% el desarrollo de EA en los dos años siguientes a la realización de las mismas.

Conclusiones: Siguiendo el protocolo de valoración utilizado en este trabajo, la capacidad diagnóstica de ambas técnicas es muy similar para la detección precoz de EA. Además, la normalidad de las dos técnicas parece muy útil para descartar EA a medio plazo.

SÍNDROME DE COTARD ASOCIADO A DEMENCIA DEGENERATIVA

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

Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias. Hospital San Vicente.

Objetivos: El síndrome de Cotard es un cuadro inusual cuyo rasgo central es un delirio de negación en el que el paciente cree haber fallecido, carecer de partes de su cuerpo o sufrir un mal funcionamiento de sus órganos a lo que se pueden añadir diversos síntomas secundarios. Puede asociarse a patología psiquiátrica o neurológica. Dada su baja frecuencia la información detallada es escasa, especialmente en demencia donde sólo hay publicado algún caso aislado. Describimos varios casos asociados a demencia degenerativa.

Material y métodos: Pacientes con demencia degenerativa y síndrome de Cotard diagnosticados desde enero 2010 a abril 2012: número, características demográficas, semiología, demencia subyacente, tratamiento y evolución.

Resultados: Cinco mujeres, de 78 a 86 años. Una presentó el cuadro al debutar la demencia. Las restantes durante su evolución. En dos se manifestó con ideas de muerte y rechazo a la ingesta. En las otras tres con ideas de negación acerca de partes de su cuerpo asociando, según el caso, rechazo a la alimentación, ideas de posesión, de deformación corporal y/o alucinaciones olfativas. Todas sufrían ansiedad extrema. Las cinco cumplen criterios de demencia con cuerpos de Lewy (DLB) probable. Todas ellas mejoraron en grado variable tras la administración de neurolépticos atípicos. No hemos registrado ningún caso en otro tipo de demencia.

Conclusiones: Probablemente el síndrome de Cotard es más frecuente en pacientes con demencia de lo hasta ahora publicado, especialmente en DLB. Su identificación y tratamiento adecuado son importantes, evitando institucionalización.

Conducta y demencias II

ALUCINACIONES AUDITIVAS PROGRESIVAS: ¿UN SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN EN ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS?

J. Matías-Guiu Antem[1], L. Gómez Vicente[1], J. Casas Limón[1], R. Barahona Hernando[1], C. Ordás Bandera[1], M.N. Cabrera Martín[2], J.L. Carreras Delgado[2] y J. Matías-Guiu Guía[1]

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

Objetivos: Las alucinaciones, especialmente las visuales, pueden aparecer en diferentes patologías que cursan con deterioro cognitivo, habitualmente conforme la enfermedad avanza.

Material y métodos: Se describen tres casos clínicos de pacientes con demencia en que las alucinaciones fueron el síntoma inicial.

Resultados: Caso 1. Mujer de 64 años, con alucinaciones auditivas, progresivas, que dos años más tarde desarrolla agnosia visual progresiva, junto con alteración mnésica y práxica. En PET-TC se observa hipometabolismo parietooccipital bilateral, con atrofia en las mismas regiones en RM cerebral, y biomarcadores en LCR compatibles con enfermedad de Alzheimer (atrofia cortical posterior). Caso 2. Mujer de 70 años, con alucinaciones auditivas en forma de voces, con crítica, de 4 años de evolución. Inicialmente tratada con neurolépticos, con hipersensibilidad a los mismos. En los últimos 2 años asocia fluctuaciones cognitivas en memoria y atención, y apraxia visuoconstructiva moderada, sin parkinsonismo. En DAT-SCAN se observa alteración en la vía nigroestriada. Cumple criterios de demencia por cuerpos de Lewy. Caso 3. Mujer de 80 años que presenta desde hace 1 año alucinaciones auditivas en forma de palinacusia, de curso progresivo. Asocia asimismo alteración de memoria reciente y apraxia visuoconstructiva marcada, sin parkinsonismo. En PET-TC se observa hipometabolismo temporal posterior; en DAT-SCAN afilamiento putaminal izquierdo.

Conclusiones: Las alucinaciones progresivas, aisladas o asociadas a otros síntomas, pueden ser un síntoma de presentación de enfermedades neurodegenerativas (demencia por cuerpos de Lewy, atrofia cortical posterior), lo que puede tener trascendencia en la evaluación diagnóstica y en el tratamiento de estos pacientes.

CORRELACIÓN CLÍNICA-PET DE LA NUEVA CLASIFICACIÓN DE AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

J. Matías-Guiu Antem[1], M.N. Cabrera Martín[2], O. Rodríguez Gómez[1], J. Casas Limón[1], A. Marcos Dolado[1], J. Porta Etessam[1], R. García Ramos[1], J.L. Carreras Delgado[2] y J. Matías-Guiu Guía[1]

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

Objetivos: Investigar la utilidad de los nuevos criterios diagnósticos de las tres formas clínicas de la APP (agramatical, semántica y logopénica), evaluando la frecuencia y características de cada una de ellas, y correlacionando dichas formas clínicas con el metabolismo en la topografía por emisión de positrones (FDG-PET).

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con APP atendidos en la Unidad de Demencias durante el año 2011. Se analizaron datos demográficos, antecedentes médicos y familiares, y características clínicas. Se realizó estudio neuropsicológico y FDG-PET.

Resultados: Se incluyeron 13 pacientes. La edad media fue de 78 ± 4,9 años, con una media de 3,5 ± 2 años de evolución. 8 casos (61,5%) fueron mujeres. MMSE 16 ± 9, Addensbrook 41 ± 24. 4 casos (30,8%) y 8 (61,5%) cumplieron criterios de las formas agramatical y logopénica, respectivamente, y 1% (7,7%) fue clasificados como mixto/indeterminado. El 87% de los pacientes con afasia logopénica tenían hipometabolismo parieto-temporal izquierdo o bilateral de predominio izquierdo, sugerente de enfermedad de Alzheimer. Ningún paciente con afasia agramatical o indeterminada tuvo dicho patrón (p = 0,012).

Conclusiones: Los criterios diagnósticos son útiles, permitiendo la clasificación de los pacientes en la mayoría de las ocasiones. La APP logopénica puede ser la forma clínica más frecuente, con hallazgos en la PET sugerentes de enfermedad de Alzheimer subyacente en la mayoría de casos.

INCIDENCIA DE CEFALEA Y LUMBALGIA POST PUNCIÓN LUMBAR

R.M. Álvarez Villar, C. Solé Padullés, B. Bosch Capdevila, L. Rami González, M. Castellví Sampol, S. Gil Navarro, R. Sánchez-Valle Díaz, A. Antonell Boixader, G. Tersol Claverol, J. Olives Cladera, M. Balasa, A. Lladó Plarrumaní y J.L. Molinuevo Guix

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La punción lumbar (PL) es una técnica invasiva que permite extraer líquido cefalorraquídeo (LCR) para su análisis. El objetivo es determinar la presencia de efectos adversos post-PL y los factores asociados.

Material y métodos: Se reclutaron 206 participantes: 173 pacientes, 33 controles; entre 34- 82 años; 107 mujeres, 99 hombres. Se redeterminaron los efectos adversos y su relación con: edad, sexo, tipo de aguja y posición del paciente. Se realizaron análisis de distribución de frecuencias mediante la prueba chi cuadrado.

Resultados: 81 sujetos (39,32%) presentaron efectos adversos: 47 cefalea leve (23%); 7 moderada (3,4%); 11 grave (5,3%) y 30 sujetos presentaron lumbalgia (14,56%). 14 pacientes (6,79%) presentaron ambos efectos adversos. La cefalea se asoció a la franja de edad del percentil 25 (χ^2 = 21,40, p = 0,011). La frecuencia de lumbalgias fue mayor con la aguja nº 20 (χ^2 = 4,66, p = 0,044) y en decúbito lateral en comparación con sedestación (χ^2 = 5,09, p = 0,024). Por otro lado, la aparición de cefalea no se asociaba a género, tipo de aguja ni posición del sujeto y la lumbalgia no lo hacía con género ni edad.

Conclusiones: Los efectos adversos derivados de la PL son frecuentes, si bien en su mayoría leves con una duración inferior a 24h. Se observa una mayor frecuencia de cefalea en los sujetos más jóvenes, así como una mayor incidencia de lumbalgia con la aguja de mayor tamaño y en decúbito lateral.

EVOLUCIÓN CLÍNICA Y COGNITIVA DE UN GRUPO DE PACIENTES CON EA PRODRÓMICA

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

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Caracterizar el proceso evolutivo clínico y cognitivo de pacientes afectos de enfermedad de Alzheimer (EA) prodrómica de acuerdo con los nuevos criterios de investigación, así como determinar su progresión a demencia debido a EA.

Material y métodos: 18 sujetos con diagnóstico de EA prodrómica: alteración de memoria episódica más alteración de Abeta 42 y tau en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Todos los sujetos realizaron una exploración neuropsicológica extensa y un cuestionario de funcionalidad escala de Pfeffer (FAQ). Al inicio, todos tenían su funcionalidad preservada; el 28% presentaban una alteración aislada de memoria y el resto una discreta disfunción de algún dominio cognitivo adicional. Se definió la progresión clínica a demencia cuando el sujeto cumplía criterios NINCDS-ADRDA.

Resultados: A los 2 años se observó un deterioro de las funciones cognitivas pues un 89% presentaron una alteración de 2 o más áreas cognitivas (chi cuadrado = 5,85; p = 0,016) y un empeoramiento de la escala FAQ cambiando de 1,7 (DE 1,6) a 5,2 (DE 2,5) (p < 0,001). El índice de progresión clínica a demencia se situó en un 22% al primer año y ascendió hasta el 89% en el seguimiento a los dos años.

Conclusiones: Los sujetos con diagnóstico de EA prodrómica basado en los criterios de investigación presentan un elevado índice de progresión clínica a EA leve en dos años, resultando ser unos criterios útiles para el diagnóstico precoz de la EA.

EL AD-CSF-INDEX PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA EA: ESTUDIO DE VALIDACIÓN EUROPEO

J.L. Molinuevo Guix[1], M. Balasa[1], J.D. Gispert[2], J. Pujol[2], B. Dubois[3], M. Heneka[4], A. Lleó[5], D. Alcolea[5], A. Antonell[1], A. Lladó[1], R. Sánchez-Valle[1] y L. Rami[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neuroimagen. Fundació Pascual Maragall. [3]Servicio de Neurología. Pitié-Salpêtrière Hospital. [4]Neurology Department. University of Bonn. [5]Servicio de Neurología. Hospital de Sant Pau.

Objetivos: Existe cierta dificultad para interpretar los biomarcadores de líquido cefalorraquídeo (LCR) en la enfermedad de Alzheimer (EA). El objetivo es validar y estudiar en diferentes poblaciones europeas las propiedades de un nuevo índice diagnóstico normalizado: el AD-CSF-index.

Material y métodos: El LCR de 342 sujetos (103 controles sanos y 239 con EA) de cuatro clínicas de memoria europeas fue analizado. El AD-CSF-index se construyó a partir de la adición de los valores normalizados entre el mínimo y el máximo de las proteínas amiloide (AB1-42) y tau. Se evaluó y comparó el poder diagnóstico entre el AD-CSF-index y otros índices propuestos en la literatura previa.

Resultados: El AD-CSF-Index de sujetos con EA fue significativamente mayor que en sujetos sanos (1,2272 vs 0,5204; p < 0,001). El AD-CSF-Index obtuvo una sensibilidad del 88,6% al 85% de especificidad, mostrando una potencia significativamente mayor para el diagnóstico de EA (p < 0,05) que los biomarcadores del LCR individuales y que otros índices estudiados. El rendimiento de la AD-CSF-index fue muy similar para las técnicas de ELISA y mesoscale. Los puntos de corte de alrededor de 0,95, mostraron la mejor sensibilidad para el diagnóstico para una especificidad del 85%.

Conclusiones: El AD-CSF-index representa una aproximación novedosa para el diagnóstico biológico de la EA, combinando los valores de AB1-42 y tau normalizados. El AD-CSF-index presenta una sensibilidad y especificidad óptima, siendo una forma sencilla e intuitiva para la interpretación de los biomarcadores en LCR, independientemente de la metodología con la que se han obtenido.

EL TEST T@M COMO TEST PREDICTOR DE NIVELES DE Aβ42 EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

B. Bosch Capdevila, J. Olives Cladera, M. Castellví Sampol, J. Saldaña Echevarría, C. Solé Padullés, S. Gil Navarro, M. Balasa, R.M. Álvarez Villar, A. Antonell Boixader, A. Lladó Plarrumaní, R. Sánchez del Valle Díaz, J.L. Molinuevo Guix y L. Rami González

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El objetivo de este estudio es determinar la capacidad de algunos tests cognitivos para discriminar entre los gru-

pos de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) con o sin alteración de la Abeta42 en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Determinar la capacidad predictiva del nivel Abeta42 de los test cognitivos.

Material y métodos: 58 sujetos con DCL: alteración significativa de una área cognitiva (< 1,5 DE de la media) sin diagnóstico de EA (criterios NICDS-ADRDA). Edad media: 69,8 años (8,1DE); escolaridad: 9,1 años (DE: 4,6); 44,6% mujeres. Exploración neuropsicológica: MMSE, T@M, FCRS), Memoria visual, Praxias constructivas, Test digital de percepción, VOSP (letras), TMT A, BNT, Fluencias verbales. Se realizó un análisis de comparación de medias entre los grupos DCL con alteración de Abeta42+ (punto de corte 500) y el grupo DCL sin alteración de Abeta42-, así como regresiones lineales para predecir el valor de los biomarcadores en LCR: Abeta42, tau total (T-tau) y tau fosforilada (p-tau).

Resultados: El T@M es el único test cognitivo que diferencia significativamente entre los grupos DCL_Abeta42+ y DCL_ Abeta42- (32,5 vs 36,7 p < 0,05), siendo el único test cognitivo significativo (p > 0,05) en los análisis de regresión que predice el resultado de Abeta42 (beta = 9,3), tau (beta = -18,7) y p-tau (beta = -1,9) en el grupo de pacientes con DCL, manteniéndose después de ajustar por edad.

Conclusiones: El T@M discrimina a sujetos con DCL_Abeta42+ entre el grupo de pacientes con DCL y es una variable que predice de forma significativa el valor de Abeta42 de este grupo.

COMPARACIÓN DE LA UTILIDAD DE 2 VERSIONES DEL TEST ECOLÓGICO DE MEMORIA DE RIVERMEAD EN EL DIAGNÓSTICO DE DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN POBLACIÓN ESPAÑOLA

G. Piñol Ripoll[1], S. Bolló Gasol[1], C. González Mingot[2], F. Purroy García[2], A. Quílez Martínez[2], M.P. Gil[2], J. Sanahuja Montesinos[2] y A. Cardozo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Santa María. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: Rivermead Behavioural Memory Test (RBMT) es un test ecológico que ha demostrado utilidad en el diagnóstico de deterioro cognitivo leve (DCL) y Enfermedad de Alzheimer (DTA). Este estudio compara la utilidad de los subtests de la versión inicial (RBMT) respecto a la última (RBMT-3) en el diagnóstico de DCL y Enfermedad de Alzheimer y valoramos la utilidad del nuevo subtest añadido de aprendizaje de una nueva tarea.

Material y métodos: 161 sujetos, 91 (30 controles, 27 DCL y 34 DTA) valorados con el RBMT y 70 (11 controles, 20 DCL y 39 DTA) con el RBMT-3, junto exploración neuropsicológica estándar.

Resultados: La puntuación total del RBMT-3 y del RBMT distinguen entre sí control/DCL/DTA (p < 0,05). Todos los subtests de ambas versiones diferencian entre control/DTA (p < 0,01), excepto recuerdo inmediato del mensaje del RBMT-3; y entre DCL/DTA (p < 0,05), excepto recuerdo inmediato del mensaje y de la cita del RBMT-3. En ambas versiones las puntuaciones reconocimiento de dibujos, recuerdo diferido de la historia y diferido del recorrido diferencian entre DCL/control (p < 0,05); recuerdo inmediato del recorrido, recuerdo inmediato del mensaje y orientación del RBMT diferencian entre control/DCL (p < 0,05) pero no en el RBMT-3; y el subtest recuerdo de las pertenencias del RBMT-3 diferencia a ambos (p < 0,05).

Conclusiones: Ambas versiones diferencian entre sí control/DCL/DTA. Los subtests del RBMT-3, incluido el nuevo subtest, no aportan más información que los del RBMT para diferenciar control/DCL. Se defiende el uso de los subtest reconocimiento de dibujos, recuerdo diferido de la historia y diferido del recorrido de ambas versiones.

ANÁLISIS DE ACTIVIDAD DE BACE1 Y NIVELES DE SAPP-BETA EN LCR EN EL CONTINUUM DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

D. Alcolea Rodríguez[1], J. Fortea Ormaechea[2], M. Carmona Iragui[2], M. Suárez Calvet[2], M.B. Sánchez Saudinós[2], I. Sala Matavera[2], S. Antón Aguirre[2], J. Clarimón Echavarría[2], R. Blesa González[2] y A. Lleó Bisa[2]

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

Objetivos: La enzima BACE1 (beta-site APP-cleaving enzyme 1) está implicada en el procesamiento proteolítico de APP en la enfermedad de Alzheimer (EA). Su acción genera como productos Abeta42 y sAPP-beta, entre otros. Algunos estudios han descrito un aumento de la actividad de BACE1 en líquido cefalorraquídeo (LCR) en etapas iniciales de la enfermedad. Describimos los resultados del análisis de actividad de BACE y de sAPP-beta en LCR en una muestra de población española.

Material y métodos: Analizamos datos clínicos y neuropsicológicos de sujetos a los que se realizó estudio de LCR. Determinamos niveles de Abeta42, tau-total, p-tau y sAPP-beta en LCR mediante ELISA, y actividad de BACE mediante un substrato sintético fluorescente según protocolos previamente descritos. Clasificamos a los sujetos en 2 grupos (PerfilEA: Abeta42 < 550 y Tau > 350; Perfil no-EA: Abeta42 > 550 y Tau < 350). Comparamos los datos en función del diagnóstico clínico y del perfil de LCR.

Resultados: Incluimos 97 sujetos con deterioro cognitivo ligero amnésico (n = 42), EA inicial (n = 39) y sujetos control (n = 16). Los grupos fueron comparables en edad, sexo y nivel educativo. No hubo diferencias significativas en actividad de BACE ni niveles de sAPP-beta en LCR por diagnósticos ni por perfil de LCR. Sin embargo, los niveles de actividad de BACE y sAPP-beta correlacionaron positivamente entre ellos(R = 0,35; p = 0,001) y con Abeta42. No se encontró ninguna correlación significativa entre actividad de BACE o sAPP-beta y las puntuaciones neuropsicológicas.

Conclusiones: Aunque las determinaciones de actividad de BACE y sAPP-beta no parecen resultar de utilidad en el diagnóstico clínico de la EA, pueden ayudar en el estudio de la fisiopatogenia en el continuum de esta enfermedad.

PREVALENCIA DE C9DFT EN UNA SERIE CLÍNICA DE DFT EN GUIPÚZCOA

M.B. Indakoetxea Juanbeltz[1], F. Moreno Izco[1], M. Barandiaran Amillano[1], A. Gorostidi Pagola[2], A. Sagasta Errasti[3] y A. López de Munain Arregui[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurogenética. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [3]Servicio de Neurología. Hospital Aita Menni.

Objetivos: La expansión (GGGGCC)n en C9orf72 es la causa genética más frecuente de ELA y, en muchas series, también de demencia frontotemporal (DFT) tanto de formas esporádicas (3-6%) como familiares (12-24%). Objetivo: estudiar la prevalencia de c9DFT en una serie de 128 pacientes con diagnósticos clínicos en el espectro DFT.

Material y métodos: Se analizaron mediante la técnica repeat-primed PCR assay las muestras de DNA pertenecientes a una serie de 128 pacientes con diagnósticos clínicos que abarcan el amplio espectro fenotípico de DFT: 60 con variante conductual (DFT-vc), 10 con posible DFT/posible EA, 18 con afasia no fluente progresiva (ANFP), 28 PSP/SCB, 6 apraxia primaria progresiva (APP), 4 demencia semántica y 2 ELA-DFTvc. Antecedentes familiares en 20 casos.

Resultados: Se encontró la mutación en sólo 3 pacientes: dos casos esporádicos con DFT-vc con debut a los 61 y 64 años y un caso con enfermedad de motoneurona-DFTvc con debut a los 38 años y

padre fallecido de probable ELA. No se encontró la expansión en dos casos DFT-vc con antecedentes familiares de ELA.

Conclusiones: La prevalencia de c9DFT en esta serie es baja (2,2%) a pesar de tratarse de una serie con pocos casos familiares (15%). Desde el punto de vista clínico, nuestros casos c9DFT corresponden a las formas clínicas más frecuentes de c9DFT: DFTvc y EMN-DFT.

ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA: LA IMPORTANCIA DE DIAGNOSTICAR UNA ENTIDAD AGRESIVA POTENCIALMENTE TRATABLE

F. Gascón Giménez, J.M. Santonja Llabata,
E. Guillamón Guillamón, D. Blasco de Nova, G. Llorens Calatayud,
A. Martín Bechet y J.M. Láinez Ándres

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Describir una entidad clínico-radiológica poco frecuente, producida por una respuesta inflamatoria frente al depósito vascular de beta-amiloide.

Material y métodos: Mujer de 78 años, en seguimiento por cefalea episódica y fallos mnésicos discretos, que ingresa por tres episodios compatibles con crisis parciales complejas secundariamente generalizadas.

Resultados: Se realiza RM cerebral que muestra infartos antiguos y atrofia cortical, y EEG que es normal, y es dada de alta con diagnóstico de epilepsia sintomática de origen vascular. En los siguientes meses presenta pérdida de memoria reciente y desorientación temporoespacial, y en el curso de 2 semanas sufre un empeoramiento cognitivo rápidamente progresivo con confusión, náuseas y vómitos. Se descartaron procesos infecciosos sistémicos intercurrentes y se realizó punción lumbar objetivándose hiperproteinorraquia sin otras alteraciones. La RM cerebral mostró múltiples lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, no captantes de contraste, con una frontal izquierda de mayor tamaño y efecto masa con múltiples microsangrados en el eco de gradiente. Ante la sospecha de angiopatía amiloide inflamatoria (AAI) se inició tratamiento con glucocorticoides con estabilidad del deterioro cognitivo y mejoría radiológica de las lesiones.

Conclusiones: La AAI es una entidad poco frecuente que se presenta en forma de deterioro cognitivo subagudo, cefalea y crisis. Un cuadro clínico-radiológico que cumpla los criterios diagnósticos permite el diagnóstico de AAI sin necesidad de biopsia. Es importante la sospecha diagnóstica ya que el tratamiento inmunosupresor puede producir una mejoría clínica y radiológica.

Conducta y demencias III

VARIANTES GENÉTICAS DE RIESGO PARA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE: UTILIDAD DEL GENETIC RISK SCORE

E. Rodríguez Rodríguez[1], P. Sánchez Juan[2], J.L. Vázquez Higuera[2],
I. Mateo Fernández[2], A. Pozueta[1], D. Alcolea[3], S. Cervantes[4],
J. Clarimón[3], P. Martínez-Lage[5], A. Lleó[3], P. Pastor[4]
y O. Combarros Pascual[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurología y CIBERNED. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [3]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [4]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [5]Servicio de Neurología. Fundación CITA-Alzheimer.

Objetivos: El papel de los factores genéticos en la progresión desde deterioro cognitivo leve (DCL) a enfermedad de Alzheimer (EA) apenas ha sido estudiado. Queremos investigar si la combinación de 8 polimorfismos genéticos de riesgo para EA, identificados en GWAs, se asocia con riesgo de conversión o con progresión más rápida de DCL a EA.

Material y métodos: De 228 sujetos con diagnóstico de DCL (seguimiento medio = 26,3 meses) se identificaron 118 pacientes que evolucionaron a EA (DCL-c) y 170 que permanecieron estables (DCL-nc). Se genotiparon ABCA7rs3764650, BIN1rs744373, CD2APrs9296559, CLUrs1113600, CR rs1408077, MS4A4Ers670139, MS4A6Ars610932, y PICALMrs3851179. Para cada sujeto se calculó un puntaje de riesgo genético, Genetic Risk Score (GRS) acumulativo, definido como el número de alelos de riesgo asociados a EA de nuestros SNPs (0-16), siendo cada alelo multiplicado por la OR que figura en AlzGene. Se estimó la asociación entre GRS (dividido en terciles) y la velocidad de conversión de DCL a EA usando modelos de regresión logística y de Cox.

Resultados: EL GRS no se asoció a riesgo de conversión a EA. Aquellos DCL-c con ≥ 6 alelos de riesgo progresaron 2 veces más rápido que aquellos con < 6. Los DCL-c en el segundo (mediaGRS = 6,9; Hazard Ratio = 1,89, IC95% = 1,01-3,56, p = 0,047) y tercer tercil del GRS (mediaGRS = 9,9; HR = 2,06, IC95% = 1,07-3,98, p = 0,031) mostraron una progresión más rápida respecto al primer tercil (mediaGRS = 4,6).

Conclusiones: La combinación de 8 SNPs en un puntaje de riesgo genético predice una progresión más rápida de DCL a EA. El cálculo del GRS es un paso hacia el desarrollo de modelos de predicción que incluyan marcadores genéticos.

LESIONES HIPERINTENSAS DE SUSTANCIA BLANCA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO

A. Martín Montes[1], B. Fuentes Gimeno[1], A. Frank García[1],
C. Acedo Jiménez[2], O. Trabajos García[1], E. Blanco Vicente[1],
M.A. Mangas Guijarro[1] y E. Díez Tejedor[1]

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

Objetivos: Las lesiones hiperintensas de sustancia blanca (LHSB) se observan frecuentemente en estudios de resonancia magnética (RM) en individuos de edad avanzada y su frecuencia es mayor en pacientes con deterioro cognitivo, aunque no se ha analizado si existen diferencias entre los distintos perfiles de deterioro cognitivo. Objetivo: valorar la presencia de LHSB en RM en pacientes con deterioro cognitivo analizando su distribución y frecuencia en distintos grupos diagnósticos.

Material y métodos: Estudio longitudinal multicéntrico observacional (ELMO) del grupo de demencias de la comunidad de Madrid (DEMCAM). Se revisan los estudios de RM craneal por un observador ciego a los datos clínicos, valorando las LHSB en secuencias FLAIR y T2 mediante la escala de Wahlund (EW). Grupos de estudio: deterioro cognitivo leve amnésico monodominio (DCL-A) y multidominio (DCL-M), enfermedad de Alzheimer probable leve (EA) y controles.

Resultados: 98 participantes (42 controles, 56 deterioro cognitivo). Los pacientes con deterioro cognitivo presentaron una puntuación total media en la EW mayor que los controles (3,54 ± 1,03 vs 2,1 ± 0,79; p = 0,028). Puntuaciones totales medias en la EW en los grupos diagnósticos: 3,77 ± 1,67 DCL-A; 3,44 ± 2,05 DCL-M; 3,33 ± 2,05 EA. Se observan diferencias significativas al comparar el grupo control con el de DCL-M (2,1 ± 0,79 vs 3,44 ± 2,05; p = 0,03). No se observaron patrones significativos en la distribución de las lesiones en los diferentes grupos.

Conclusiones: Nuestros datos confirman que los pacientes con deterioro cognitivo presentan más LHSB, observando una asociación especialmente significativa en el DCL-M.

NAVEGANDO A TRAVÉS DEL INVENTARIO NEUROPSIQUIÁTRICO (INP) EN LAS DISTINTAS DEMENCIAS DEGENERATIVAS

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Determinar los distintos patrones conductuales en los distintos subtipos de demencias degenerativas.

Material y métodos: Hemos examinado el INP en 746 EA (E. Alzheimer), 29 ACP (atrofia cortical posterior), 123 ECL (E. Lewy), 81 DFT vc, (variante conductual) 73 DS (demencia semántica), 46 APNF (afasia progresiva no fluente) y 37 DFTvtd (variante temporal derecha).

Resultados: La EA se caracteriza por la apatía y depresión en la fase inicial, en fase moderada por síntomas conductuales floridos que disminuyen en fase final La ECL por síntomas frecuentes y persistentes a lo largo de toda la evolución, destacan alucinaciones, delirios, trastorno del sueño, CMA, ansiedad. La ACP presenta menos síntomas conductuales que la EA. La fase final de la enfermedad es especialmente prominentes en síntomas psicóticos La DFT vc y td son especialmente conductuales, incluso más relevantes los síntomas de esta última. La variante TD destaca por los síntomas psicóticos e hipomaniacos con euforia y desinhibición que los hace francamente distintivos del resto de las demencias especialmente su imagen es espejo la DS. Los trastornos del lenguaje son menos expresivos en trastornos conductuales, menos acusados en la APNF que en DS.

Conclusiones: La conducta nos ayuda a distinguir las distintas demencias degenerativas.

ANÁLISIS PROSPECTIVO DE LAS COMPLICACIONES DERIVADAS DE LA PUNCIÓN LUMBAR PARA EL ESTUDIO DE MARCADORES DE ALZHEIMER

E. Morenas Rodríguez, M. Carmona Iragui, J. Fortea Ormaechea, M. Suárez Calvet, D. Alcolea Rodríguez y A. Lleó Bisa

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

Objetivos: La incidencia de la cefalea post-punción lumbar (CPPL) y de otras complicaciones derivadas de este procedimiento en población > 60 años no está completamente definida. Analizamos las complicaciones de la punción lumbar (PL) en nuestro centro en el marco del estudio multicéntrico internacional liderado por la Asociación Americana de Alzheimer.

Material y métodos: Registramos prospectiva y consecutivamente aquellos sujetos a los que se realizó PL para estudio de biomarcadores de Alzheimer. Recogimos aspectos demográficos, subjetivos y relacionados con el procedimiento (tamaño de aguja, posición, dificultad). Se les entrevistó telefónicamente una semana tras la PL acerca de eventuales complicaciones (cefalea, dolor lumbar, inestabilidad).

Resultados: Se registraron 99 sujetos (51,5% varones; edad media: 66,8 años) con diagnósticos de enf. Alzheimer-GDS4 (19), deterioro cognitivo ligero-GDS3 (43), sujetos sin deterioro cognitivo (27) y otros diagnósticos (11). El 22,2% tuvieron dolor lumbar. El 30,3% presentaron algún grado de cefalea: leve (21), moderada (7) o grave (2). Ésta se inició entre 2 y 24h tras procedimiento en el 86,7% de los casos. 17 casos (56,7%) cumplían criterios de CPPL según la Internacional Headache Society. En éstos la cefalea presentó mayor duración ($p = 0,008$) e intensidad ($p = 0,003$) comparado con aquellos con cefalea inespecífica. En los casos de procedimiento traumático (líquido hemático inicial) apareció dolor lumbar con mayor frecuencia (61,5% vs 16,3%; $p < 0,01$) pero no más cefalea. No hubo diferencias relacionadas con diagnóstico, sexo, posición, tamaño de aguja o actitud del paciente frente al procedimiento. No hubo complicaciones graves.

Conclusiones: La PL es una prueba segura en esta población. La cefalea es su complicación más frecuente, siendo de mayor duración e intensidad cuando cumple criterios de CPPL.

INCIDENCIA DE LAS DEMENCIAS DE BAJA FRECUENCIA: DATOS DEL REGISTRO DE DEMENCIAS DE GIRONA (REDEGI)

O. Turró Garriga[1], J. Garré Olmo[1], L. Calvó Perxas[1], M. Aguirregomozcorta[2], E. Alsina[3], J. Bisbe[4], O. Carmona[2], T. Casadevall[5], I. Casas[6], M. Castellanos[7], J.M. Cuy[8], M. Cullell[3], F. Espada[5], R.M. de Eugenio[3], M.D.M. Fernández[9], M. Flaqué[3], D. Genís[7], J. Gich[7], M. Hernández[10], S. Lejarreta[10], M. Linares[11], J. Llinàs[10], M. Lozano[10], E. Hernández[3], A. Manzano[8], F. Márquez[12], R. Meléndez[7], A. Molins[7], T. Osuna[2], I. Pericot[10], H. Perkal[5], L. Ramió[7], J. Serena[7], Y. Silva[7], F. Turbau[10,13], N. Vallmajó[14], J. Vilalta Franch[1,10], M. Viñas[15] y S. López Pousa[1,10]

[1]Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. [2]Servicio de Neurología; [9]Servicio de Geriatría. Hospital de Figueres. [3]Unitat de Demències. Hospital de Palamós. [4]Servicio de Medicina Interna; [11]Unitat de Demències; [12]Servicio de Neurología; [14]Servicio de Geriatría. Hospital Sant Jaume d'Olot. [5]Servicio de Neurología; [15]Servicio de Geriatría. Hospital de Sant Jaume. [6]Unitat de Demències; [8]Servicio de Geriatría; [13]Servicio de Neurología. Hospital de Campdevànol. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [10]Unitat de Demències. Hospital Santa Caterina.

Objetivos: Existen distintos subtipos de demencia de los que disponemos de información epidemiológica limitada debido a su baja frecuencia. El objetivo fue determinar la tasa de incidencia de los diagnósticos clínicos de demencia de baja frecuencia (DBF).

Material y métodos: Se determinaron DBF aquellos con una frecuencia inferior al 1% anual de los casos de demencia registrados en el Registro de Demencia de Girona (ReDeGi) en el periodo 2007-2011. Se calcularon las tasas de incidencia de diagnóstico clínico anual estimadas para cada subtipo diagnóstico. Se describieron las principales características asociadas a las demencias con DBF.

Resultados: Se realizaron un total de 176 DBF de 3.549 diagnósticos de demencia registrados (5,0%). La tasa de incidencia para mayores de 64 años fue de 33/100.000 personas año en riesgo (PAR). Los subtipos más frecuentes fueron la hidrocefalia con una incidencia de 5,8/100.000 PAR, la parálisis supranuclear progresiva con 3,4/100.000 PAR y la demencia por abuso de alcohol con 3,2/100.000 PAR. Las DBF representan el 27,2% de los casos preseniles con una incidencia en el grupo de pacientes entre 30 y 65 años de 2,5/100.000 PAR. Las DBF representan el 12,6% de las interconsultas hospitalarias y el 8,7% de las derivaciones desde salud mental.

Conclusiones: Las DBF presentan una incidencia en el diagnóstico clínico de 38 y 2,5/100.000 PAR entre las demencias seniles y preseniles respectivamente. El ReDeGi como registro poblacional de demencias permite el estudio de las DBF.

EFECTO DE LA ANOSOGNOSIA EN LA PERCEPCIÓN DE CALIDAD DE VIDA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

O. Turró Garriga[1], S. López Pousa[2], J.L. Conde Sala[3], J. Vilalta Franch[2] y J. Garré Olmo[4]

[1]Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. [2]Unitat de Demències. Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària de Girona. [3]Departament de Psicologia Evolutiva. Universitat de Barcelona. [4]Departament de Psicologia. Universitat de Girona. Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària.

Objetivos: El objetivo del estudio fue determinar el efecto de la presencia de anosognosia sobre la valoración de la calidad de vida

(CV) de los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) por parte de los propios pacientes y sus cuidadores.

Material y métodos: Estudio transversal, analítico y observacional en pacientes diagnosticados de EA en el Hospital Santa Caterina de Salt que aceptaron participar en el estudio. Se evaluó la CV mediante la Quality of life in Alzheimer disease (QOL-AD) y la presencia de anosognosia con la Anosognosia Questionnaire - Dementia (AQ-D). Se ajustó un modelo de regresión lineal con la puntuación de los pacientes en la QOL-AD como variable dependiente y otro con la puntuación de los cuidadores. Como variables independientes se incluyeron la anosognosia y otras características de pacientes y cuidadores.

Resultados: La puntuación media de los pacientes (n = 142) en la QOL-AD fue de 37,5 puntos (DE = 5,1) y 33,2 puntos (DE = 6,2) para los cuidadores (n = 142). El modelo de regresión lineal asoció la presencia de anosognosia a un incremento en la puntuación en la QOL-AD del paciente (r^2 = 0,545; Be = 0,468; p < 0,001). Para los cuidadores, la presencia de anosognosia disminuyó la puntuación de la QOL-AD (r^2 = 0,604; Be = -0,133; p = 0,043) juntamente con otras características clínicas y sociodemográficas de pacientes y cuidadores.

Conclusiones: La presencia de anosognosia se ha asociado a una mayor discrepancia en la valoración de la CV entre los pacientes con EA y sus cuidadores. Mientras se incrementa la valoración por parte de los pacientes disminuye la de los cuidadores.

UTILIDAD DEL PET PIB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA. LECCIONES DE LOS CASOS INESPERADOS

P. Sánchez Juan[1], J. Hagen[2], M. Henry[2], B. Gesierich[2], P. Ghosh[2], M. Gorno-Tempini[2], B.L. Miller[2], W.J. Jagust[3] y G.D. Rabinovici[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [2]Memory and Aging Center. UCSF. [3]Helen Wills Neuroscience Institute. University of California Berkeley.

Objetivos: La detección de beta-amiloide por imagen va a entrar en la asistencia; pero pocos estudios han examinado su impacto clínico. Se evaluó el curso longitudinal de pacientes con resultados de PET-PIB discordante con el diagnóstico previo a la prueba.

Material y métodos: 6/69 de los pacientes diagnosticados de EA presentaron un PIB negativo y 9/65 pacientes con DLFT tuvieron PIB positivo. El curso clínico de estos pacientes se revisó retrospectivamente por un neurólogo y una neuropsicóloga para evaluar: cambios en el diagnóstico clínico y medicación.

Resultados: EA/PIB negativo: En dos pacientes el diagnóstico fue modificado a DCL por causas psiquiátricas y vasculares. Tres pacientes desarrollaron DLFT (PSP, APP) y el diagnóstico fue modificado apropiadamente. Un paciente siguió mostrando amnesia aislada, y el diagnóstico de EA se mantuvo. No hubo cambios en la medicación. DLFT /PIB-positivo: Cuatro pacientes con APP mostraron captación de PIB a pesar de sus fenotipos típicos. Aunque el diagnóstico en estos casos no se cambió, se les añadió al tratamiento IACES. Cinco pacientes con DFT tuvieron PIB positivo lo que motivó el cambio a EA. En tres de estos casos se añadió IACES.

Conclusiones: Las trayectorias de los pacientes con resultados discordantes sugieren: 1) enfermedades no degenerativas, 2) EA incidental, 3) errores de clasificación. El criterio clínico se vio influenciado a menudo por los resultados del PET PIB, especialmente en los EA con un PIB negativo. Los Inhibidores de la colinesterasa se añadieron en la mayoría de los pacientes que fueron inesperadamente positivos para el PET PIB.

ESTUDIOS DE ASOCIACIÓN GENÓMICA (GWAS) EN ENFERMEDADES POR PRIONES

P. Sánchez Juan[1], M.T. Bishop[2], J. Brandel[3], C. Ibrahim-Verbaas[4], A. Carracedo[5], O. Combarros[1], I. Zerr[6], J. Laplanche[7], R.S. Knight[2], R.G. Will[2] y C.M. van Duijn[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [2]National CJD Research and Surveillance Unit. University of Edinburgh. [3]APHP. Cellule Nationale de Référence des maladies de Creutzfeldt-Jakob. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière. [4]Genetic Epidemiology Unit. Erasmus MC. [5]Grupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela. [6]National TSE Reference Center. Department of Neurology. Georg-August University. [7]Service de Biochimie et Biologie Moléculaire. Laboratoire associé au CNR"ATNC" Hôpital Lariboisière.

Objetivos: Realizamos un estudio de asociación genómica (GWA) con enfermos de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob para encontrar SNPs de riesgo.

Material y métodos: Se realizó un GWA usando el chip Affymetrix 500K en una serie de 93 pacientes con ECJ nueva variante y 463 con ECJ esporádica (117 alemanes, 282 del Reino Unido y 64 holandeses). Los casos se compararon con 1504 controles del Reino Unido y 491 holandeses. El análisis de asociación se realizó mediante el programa GenABEL y posteriormente se hizo Pathway analysis mediante ALIGATOR.

Resultados: Como era previsible, los SNP más significativos se encontraron dentro del gen PRNP. Nuestros mejores resultados en ECJ variante fueron replicados en una población independiente de casos británicos y franceses. Ambos SNPs rs4921542 ($p = 1,6 \times 10^{-8}$) y rs7565981 ($4,2 \times 10^{-8}$) se asocian a dos genes relacionados con la vía del fosfatidilinositol. No encontramos SNPs asociados significativamente a la ECJ esporádica, pero el pathway análisis muestra que la via "anchored to membrane" (GO: 0031225) está sobre representada entre los SNPs de riesgo de esta variante.

Conclusiones: Nuestro estudio revela dos nuevos SNPs asociados significativamente al riesgo de padecer variante de la ECJ. Además, implica a la vía del fosfatidilinositol en los mecanismos etiopatogénicos de las enfermedades por priones.

ESTUDIO COMPARATIVO, EVOLUTIVO DE 32 PACIENTES CON ATROFIA CORTICAL POSTERIOR (ACP) CON RESPECTO A 1.000 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Las ACP son demencias raras y poco caracterizadas.

Material y métodos: Describimos el perfil clínico (MMSE, BLESSED, TEST EPISODICO, NPI, funciones visuoespaciales) y de neuroimagen (RMN y SPECT cerebral) de 32 casos y lo comparamos con el de 1.000 pacientes con EA previamente descritos.

Resultados: La edad de inicio 63,6 (DE 8,4) y del diagnóstico 66,9 (DE 8,4) es más de 10 años más precoz en la ACP, 2/3 son mujeres, la mayoría tenían estudios primarios, el MMSE es superior en estadios leves 21,3(DE 12,1) frente a 20,4 (DE 8,9) al revés que estadios más avanzados. La escala de Blessed global en inferior 11,3 (DE 2,9) frente a 12,56 y se mantiene así en moderados graves. La memoria episódica se mantiene conservada en los 3 primeros años, al contrario que la EA. En general el INP se comporta con un predominio en todos los trastornos conductuales en fase leve (excepto la depresión) y esto se invierte en la fase grave. El síndrome de Balint, de Gerstmann, y otros trastornos visuoespaciales aparecen una media de 3 años del inicio del cuadro y los trastornos

del lenguaje aparecen en un 41,7%. La neuroimagen estructural y funcional, es anormal en el 100% de los casos con asimetrías derechas izquierda en 2/3 de los pacientes con dilatación del asta occipital hacia el lado de la atrofias. El área hipocampal permanece conservada.

Conclusiones: La ACP es distintiva en cognición, funcionalidad, conducta, neuroimagen y evolución de la EA.

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

M. Carmona Iragui[1], A. Carra Vélez[2], E. Granell Moreno[3], F. Núñez Marín[3], B. Gómez Ansón[3], J. Fortea Ormaechea[1], M. Suárez Calvet[1], R. Blesa González[1], M.B. Sánchez Saudinós[1], I. Sala Matavera[1], S. Antón Aguirre[1], D. Alcolea Rodríguez[1] y A. Lleó Bisa[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: Los nuevos criterios diagnósticos propuestos por el National Institute on Aging and Alzheimer's Association Workgroup introducen el uso de biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR) y de neuroimagen. El objetivo de este análisis es estudiar la clasificación de sujetos del continuum de la enfermedad de Alzheimer (EA) aplicando estos nuevos criterios.

Material y métodos: Se analizaron un total de 167 sujetos cognitivamente intactos (SCI) (GDS1-2), con deterioro cognitivo ligero (DCL) según criterios de Petersen (GDS3) y con EA probable y posible (GDS4-5) estudiados neuropsicológicamente y con biomarcadores (Aβ42, Tau y P-Tau) en LCR. Se valoró semicuantitativamente el volumen hipocampal en resonancia magnética (RM) según la escala de Scheltens en 123 de estos sujetos.

Resultados: Los diagnósticos iniciales fueron: 32 SCI, 51 DCL, 53 EA probable y 31 EA posible. Tras la aplicación de los nuevos criterios el 31,2% de SCI cumplían algún criterio de EA preclínica. Los biomarcadores ayudaron a reclasificar el 43,1% de DCL como DCL debido a EA con alta probabilidad y el 29,4% como DCL probablemente no EA. El 82,3% de los sujetos con EA probable y el 58,1% de EA posible se reclasificaron como "EA como probable proceso fisiopatológico". Dos sujetos inicialmente catalogados de EA probable se reclasificaron como "demencia probablemente no EA".

Conclusiones: La inclusión de los biomarcadores dentro de los criterios diagnósticos del espectro de la EA resulta de gran utilidad para una mejor caracterización de estos sujetos, tanto en fases iniciales como en fase de demencia establecida.

Conducta y demencias IV

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB: ELEVADA INCIDENCIA EN EL ÁREA SANITARIA 3 DE LA COMUNIDAD DE MADRID

C. Abdelnour Ruiz[1], V. Galán Sánchez-Seco[1], P. Nieto González[1], M. León Ruiz[1], D. Bragado Alba[2], L. Izquierdo Esteban[1] y E. García-Albea Ristol[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. [2]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Describir las características clínicas y los hallazgos de las pruebas complementarias, de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias (HUPA) entre 2001-2011.

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas clasificadas según la CIE-9 MC en la base de datos del HUPA con ECJ entre 2001-2011, utilizando los criterios diagnósticos actualizados en 2010 de ECJ del CDC.

Resultados: Entre 2001-2011 se diagnosticaron 7 casos nuevos de ECJ en el HUPA, con edades comprendidas entre 59-81 años (promedio 70 años) de los cuales había 6 varones (85,71%) y 1 mujer (14,28%). Encontramos 6 casos de ECJ esporádico: 2 definitivos (28,57%) y 4 probables (57,14%); y 1 ECJ familiar (14,28%). El síntoma inicial más frecuente fue el deterioro cognitivo subagudo (85,71%). Se observaron 3 pacientes (42,86%) con EEG típico y 5 (71,42%) con alteración característica en la RMN, mientras que 7 (100%) tuvieron la proteína 14.3.3 positiva. Se realizaron pruebas genéticas a 2 pacientes: 1 con mutación E200K (caso familiar) y 2 homocigotos metionina/metionina en el codón 129. Con una población promedio de 306.502 habitantes, calculamos una incidencia de 2,28 por millón de habitantes por año (IC95%: 2,25-2,31).

Conclusiones: Resaltar que la incidencia de ECJ en el área sanitaria del HUPA es significativamente mayor a la mundial, probablemente por la alta sospecha de esta enfermedad ante pacientes con demencia rápidamente progresiva. No obstante, sería deseable obtener el estudio necrópsico con mayor frecuencia para confirmar el diagnóstico.

LOS NIVELES DE LA PROTEÍNA TDP-43 FOSFORILADA ESTÁN ELEVADOS EN PLASMA Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL PORTADORES DE MUTACIÓN EN GRN Y LA EXPANSIÓN EN C9ORF72

O. Dols-Icardo[1], M. Suárez- Calvet[1], A. Lladó Plarrumaní[2], R. Sánchez- Valle[2], I. Hernández Ruiz[3], G. Amer Ferrer[4], S. Antón- Aguirre[1], D. Alcolea Rodríguez[1], J. Fortea Ormaechea[1], I. Ferrer Abizanda[5], J. van der Zee[6], C. Van Broeckhoven[6], J.L. Molinuevo[2], R. Blesa González[1], J. Clarimón Echavarria[1] y A. Lleó Bisa[1]

[1]Neurología. Unidad de Memoria. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]Servicio de Neurología. Memory Clinic of Fundació ACE. Institut Català de Neurociències Aplicades. [4]Servicio de Neurología. Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas. Hospital Universitari Son Espases. [5]Servicio de Neurología. Institut de Neuropatologia. Servei Anatomia Patològica. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge. [6]Servicio de Neurología. Department of Molecular Genetics. Neurodegenerative Brain Diseases Group. VIB.

Objetivos: La mitad de pacientes con demencia frontotemporal (DFT) tienen depósitos de TDP-43 fosforilado (TDP-43f) en el cerebro. En este trabajo, se midieron los niveles de TDP-43f en plasma y LCR de un grupo de pacientes con diagnóstico clínico de DFT, algunos con mutaciones en GRN y la expansión en C9ORF72, y en sujetos cognitivamente sanos.

Material y métodos: Se analizaron muestras de plasma de 66 individuos: 10 sujetos portadores de la expansión en C9ORF72 (9 afectos de DFT y 1 no afecto), 4 pacientes con DFT portadores de mutación en GRN, 40 pacientes con DFT sin mutaciones conocidas y 12 individuos control. Además, se obtuvieron muestras de LCR de 25 pacientes con DFT (2 portadores de la expansión en C9ORF72 y 3 de portadores de mutación en GRN) y de 20 sujetos control. Se midieron los niveles de TDP-43f mediante ELISA.

Resultados: Los pacientes portadores de mutación en GRN (n = 4) o de la expansión en C9ORF72 (n = 10) presentaron niveles de TDP-43f significativamente mayores (P < 0,05, Mann-Whitney test) respecto al grupo control y al resto de pacientes con DFT. En LCR,

los pacientes portadores de mutación en GRN (n = 3) o de la expansión en C9ORF72 (n = 2), mostraron niveles de TDP-43f en el rango alto pero sin diferir de forma significativa con los otros grupos.

Conclusiones: Los niveles de TDP-43f podrían estar incrementados en pacientes con mutaciones en GRN y portadores de la expansión en C9ORF72. Se requiere de más estudios para determinar su utilidad como biomarcador.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD PRIÓNICA

S. Ortega Cubero, I. Pagola, M.R. Luquín, C. Viteri, P. Pastor, J. Gállego, P. de Castro, J. Arbizu y M. Riverol

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Describir las características clínicas y de neuroimagen de pacientes con prionopatías.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de distintas enfermedades priónicas valorados durante el periodo de 2002 a 2012. Se describen aspectos clínicos y de neuroimagen (RM y PET de metabolismo cerebral).

Resultados: Se incluyeron 12 pacientes. 4 cumplieron criterios de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica definitiva, 4 de ECJ esporádica probable o posible, 3 de insomnio familiar fatal (IFF) y uno de nueva variante de la ECJ (ECJv). La edad media al diagnóstico fue de 56 años y la supervivencia de 14 meses. El trastorno del ánimo fue el síntoma de inicio más frecuente, seguido de inestabilidad y deterioro cognitivo. La proteína 14-3-3 fue positiva en el LCR en 5 de los 10 pacientes valorados. El estudio de neuroimagen en el caso con ECJv mostró los signos típicos (hiperintensidad de ambos tálamos). En los pacientes con IFF se detectó una afectación extensa cortical en la RM e hipometabolismo de predominio talámico en la PET. En los pacientes con ECJe se observó una hiperintensidad de señal en los ganglios basales y la corteza en el 71% de los casos y afectación cortical extensa en el 28%; 5 pacientes presentaron hipometabolismo cortico-subcortical y 2 afectación exclusiva cortical en la PET.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con una demencia rápidamente progresiva presentan una enfermedad priónica. Las pruebas de neuroimagen son muy útiles para establecer su diagnóstico. En esta serie, las pruebas de RM y/o PET orientaron el diagnóstico en 11 de los 12 casos.

EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL USO DE BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN TRASTORNOS COGNITIVOS

M. Baquero Toledo, P. Sahuquillo Hernández, J.F. Vázquez Costa, I. Sastre Bataller, A. Bermejo Marín y C. Peiró Vilaplana

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Objetivos: Describir el uso clínico realizado de los biomarcadores de LCR (amiloide, tau y fosfotau) en una serie clínica de nuestro ámbito, cuyo proceso diagnóstico se orientó en base a los nuevos criterios diagnósticos de investigación de la enfermedad de Alzheimer, para explorar y valorar indicaciones concretas de esta determinación.

Material y métodos: Punción lumbar realizada ambulatoriamente en Hospital de Día. Obtenidas 100 muestras consecutivas de pacientes (53 hombres, 47 mujeres, edad media 64 años, rango 40-82) con sospecha clínica de enfermedad de Alzheimer. Según protocolo, se propuso la determinación en personas con suficiente expectativa de vida, alteraciones cognitivas comprobadas neuropsicológicamente y funcionalmente preservadas, en ausencia de claves diagnósticas definitivas por historia clínica, analítica y neuroimagen estructural y funcional. En 11 casos, se admitió la indicación por otras diversas consideraciones clínicas o disponibilidad de muestra al practicarse PL por otros motivos.

Resultados: Dos casos (no incluidos en resultados) retiraron in situ el consentimiento al procedimiento. Siete casos tuvieron cefalea pospunción. Los resultados fueron normales en 37 casos, mostraron disminución aislada de amiloide en 18 casos (7 de ellos con cociente tau/amiloide aumentado), elevación aislada de tau en 3 casos y mostraron patrón completo de enfermedad de Alzheimer en 42 casos.

Conclusiones: El uso de biomarcadores es factible en la práctica clínica ordinaria, ofrece resultados distintivos generalmente informativos y probablemente será de uso creciente en los próximos años. La indicación o grupo de indicaciones en las que la prueba resulta interesante en uso clínico común está todavía por definir, pudiendo ser esta serie orientativa en ese aspecto.

IN-OUT TEST: DIAGNÓSTICO "AD-HOC" DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA (EAP) MEDIANTE UN NUEVO PARADIGMA COGNITIVO

E. Torrealba Fernández[1] y P. García Morales[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Psiquiatría. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Paradójicamente, la EAP se diagnostica, hasta ahora, en forma retrospectiva, por evidencia del deterioro cognitivo progresivo hasta la demencia. Cada día hay más evidencias de hiperactividad de redes neuronales, que podrían apoyar a las estructuras críticas para la memoria. Una tarea que interfiera dicho apoyo podría desenmascarar los trastornos mnésicos propios de la EAP. Se valora la capacidad del In-Out test para predecir la conversión a demencia en un periodo de tres años.

Material y métodos: Sujetos con GDS1, 2, 3 y 4 valorados desde 2008 a 2011, MMSE, test de fluencia verbal semántica y entrevista a familiares. Criterios NINDS-ADRDA. In-out test: consiste en realizar una tarea de categorización de objetos (dentro o fuera de una casa) durante el proceso de "encoding".

Resultados: 110 sujetos (mujeres 61; hombres 49); edad, media 72,70 (min-max; DE) (45-89; 8,52). Educación formal, media 6,09 (min-max; DE) (0,00-18,00; 4,28). Diferencias por edad (p = 0,39), años de educación formal (p = 0,34). El diagnóstico de EAP se corroboró con el seguimiento hasta tres años para evidenciar el deterioro cognitivo: sensibilidad = 0,92; especificidad 0,94; valor predictivo positivo = 0,90; valor predictivo negativo 0,94.

Conclusiones: Hasta nuestro conocimiento In-Out test es el primer test neuropsicológico diseñado para realizar el diagnóstico de EAP y que usa un paradigma ménesicoejecutivo. Estos resultados preliminares muestran una alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de EAP hasta tres años previos al inicio de la demencia y sus rendimientos no fueron influidos por la edad ni la educación formal.

¿QUÉ SUBYACE A LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ATRAUMÁTICA DE LA CONVEXIDAD?

E. Martínez-Lizana[1], M. Carmona Iragui[1], D. Alcolea[1], B. Sánchez[1], J. Clarimón[1], D. Carrera[1], J. Munuera[2], B. Gómez-Ansón[2], M. Gómez-Choco[3], S. Amaro Delgado[4], R. Blesa[1], J. Martí-Fàbregas[1], A. Lleó[1] y J. Fortea[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [3]Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea atraumática de la convexidad (HSAC) es una entidad clínico-radiológica infrecuen-

te. Se han propuesto diferentes etiologías, pero en pacientes mayores de 60 años se ha asociado al depósito de beta-amiloide en vasos leptomeníngeos en contexto de angiopatía amiloide (AA).

Material y métodos: Estudio multicéntrico de pacientes con HSAC en el TC (criterios de Kumar et al) diagnosticados entre 2010 y 2012. Se excluyen casos con antecedente de traumatismo u otra causa de hemorragia. Descripción clínica, valoración cognitiva y resonancia magnética (RM).

Resultados: Once pacientes (edad media 82,8 años, 6 hombres): 8 hipertensos (72,7%), 4 dislipémicos (36,4%) y 2 diabéticos (18,2%). Presentación clínica: seis pacientes síntomas neurológicos deficitarios (54,5%), cuatro síntomas irritativos (36,4%) y uno síntomas irritativos seguidos de clínica deficitaria (9,1%). Ninguno presentó cefalea. Se realizó resonancia magnética en 9 pacientes: todos presentaron hemosiderosis focal en la localización de la HSA; 7/9 presentaron adicionalmente hemosiderosis en surcos distales o contralaterales. Un 55,5% (5/9) presentó microsangrados (localización cortical y/o profunda). Todos presentaron leucoaraiosis. Un 81,8% presentó deterioro cognitivo (3 en fase de demencia, 6 deterioro cognitivo leve). Dos pacientes presentaron hematomas lobares (uno antecediendo a la HSAC y otro posterior y causa de muerte).

Conclusiones: La HSAC suele presentarse en edades avanzadas frecuentemente asociado a deterioro cognitivo y con incidencia aumentada de hematomas lobares. Nuestros resultados de RM apoyan la existencia de una AA subyacente. Se profundizará en el estudio de la amiloidosis cerebral con un análisis de biomarcadores en LCR y un genotipado ApoE.

ATENCIÓN DE LA DEMENCIA COORDINADA PRIMARIA-ESPECIALIZADA: PROGRAMA "DETECCIÓN Y ATENCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO Y LA DEMENCIA" (DADCID). ANÁLISIS DE COSTOS VARIABLES DEL PROCESO DIAGNÓSTICO DE DEMENCIA

D. Gil Saladie, J.C. Cejudo Bolívar y D. Serrano Santó

Servicio de Neurología. Hospital Sagrat Cor de Martorell.

Objetivos: Analizar el costo de la atención por paciente en una primera visita en una unidad de diagnóstico de demencias (UD) y analizar el costo del "screening" realizada en AP y dirigida desde la UD (Gil D, 2011).

Material y métodos: Con los resultados de distribución de la población según el "screening" se determina el porcentaje de población anual que no pasará a la UD para diagnóstico y se calculan los costos de la atención en ambas unidades (AP y UD. Gil).

Resultados: De un total de 831 atendidos mediante el programa DADCiD desde el 2007, hasta Junio 2012; el 27% resultaron negativos en el programa de "screening", por lo que no pasaron a evaluación en UD. El costo variable total por paciente en UD fue de 212,38 euros. El costo variable total del paciente atendido en programa DADCiD fue de 44,46 euro. No se tuvo en cuenta los costes fijos, ya que además de ser difíciles de conocer de todas las estructuras de AP, éstos se anularían en el diferencial del costo total por los fijos de la UD. Por tanto el diferencial de costo entre una atención y la otra es de 167,92 euros por paciente en lo que corresponde a costo variable

Conclusiones: El programa de coordinación entre la AP y las Unidades de diagnóstico de demencias, revela una mejoría en la calidad asistencial (acercamiento físico, disminución en tiempos de asistencia y diagnósticos, etc. Gil 2011) con un menor coste variable, y sin incremento significativo de los costes fijos.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE PACIENTES CON AFASIA NO FLUENTE Y DEMENCIA FRONTOTEMPORAL VARIANTE COMPORTAMENTAL

M.D.M. Carmona Abellán, S. Ortega Cubero, I. Lamet Gil, M. Riverol y M.R. Luquín Piudo

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Determinar el perfil neuropsicológico de pacientes con afasia no fluente (APNF) y demencia frontotemporal de tipo comportamental (DFT-c), comparado con pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y controles sanos.

Material y métodos: Se llevó a cabo una valoración neuropsicológica en un total de 15 pacientes con APNF, 33 pacientes con DFT-c, 35 pacientes con EA y 34 controles sanos, apareados por sexo, edad y puntuación en MMSE. Se realizaron comparaciones de las puntuaciones en tests de memoria visual y episódica (ADAS, Buschke y recuerdo de figuras), función ejecutiva (Stroop, Trail-Making, matrices de Raven, lista de palabras con clave semántica y fonética), lenguaje (Boston) y función visuoespacial (copia de figuras). El análisis estadístico se realizó utilizando tests no paramétricos.

Resultados: Con respecto a controles sanos, tanto pacientes con APNF como los pacientes con DFT-c tenían peores puntuaciones en tests de funciones cognitivas globales y ejecutiva, pero también en memoria y lenguaje. Los pacientes con APNF rindieron significativamente mejor que los pacientes con EA en tests de memoria, aunque peor en la escala de Blessed. Los pacientes con DFT-c puntuaron significativamente mejor en tests de memoria que pacientes con EA. Los pacientes con DFT-c obtuvieron peores puntuaciones en tests de memoria que pacientes con APNF, de manera significativa.

Conclusiones: Los pacientes con DFT-c y APNF rinden globalmente peor que los controles sanos. Los pacientes con DFT-c tienen peor rendimiento que los pacientes con APNF en tests de memoria, aunque mejor que los pacientes con EA.

AUSENCIA DE CAMBIOS EN LA CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA DE BETA-AMILOIDE TRAS DIÁLISIS PERITONEAL

V. Sánchez González[1], M. Rivera Gorrín[2], J. García Caldentey[1], B. Oyanguren Rodeño[1], M.J. Casarejos Fernández[2], J.L. López-Sendón Moreno[1], I. Rubio Gómez[1], G. García Ribas[1] y J. García de Yébenes[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Nefrología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La beta-amiloide 42 (BA42) es un péptido de 4,2 kDa. Su peso molecular es intermedio y susceptible de eliminación mediante técnicas de depuración extracorpórea. Aunque no está aclarada la procedencia de la BA42 en suero, y la correlación con la patología Alzheimer no es alta, existe un trasporte activo de BA42 a través de la barrera hematoencefálica por lo que el aclaramiento de esta molécula en sangre podría favorecer su eliminación del sistema nervioso central. El objetivo de nuestro trabajo ha sido evaluar si el tratamiento con una técnica de depuración continua, como es la diálisis peritoneal, consigue reducir las cifras plasmáticas de beta-amiloide.

Material y métodos: Análisis de beta-amiloide sérica por ELISA (Innotest B-amiloide (1-42), Innogenetics NV) en pacientes cognitivamente asintomáticos antes de entrar en diálisis peritoneal y tras al menos 6 meses de tratamiento con esta técnica.

Resultados: En una muestra de 8 pacientes (7 varones y 1 mujer, con edad media de 49,5 años) se obtuvo una determinación media de BA42 basal de 55,5 pg/mL (rango 20-85 pg/mL). Los resultados de BA42 tras un periodo medio de 6 meses de tratamiento con diálisis peritoneal fueron de 53 pg/mL (rango 23-86).

Conclusiones: Este estudio sugiere que la diálisis peritoneal no parece un método efectivo para la disminución de la beta-amiloide sérica y por tanto no sería un tratamiento útil en la prevención o tratamiento de pacientes con enfermedad del Alzheimer, basándose en la teoría de disminución de la carga lesional amiloide.

CORRELATOS NEUROPSICOLÓGICOS DE LOS BIOMARCADORES EN LCR DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN FASES PREDEMENCIA E IMPLICACIONES EN LA SELECCIÓN DE CANDIDATOS A ENSAYOS FARMACOLÓGICOS

M.B. Sánchez Saudinos, D. Alcolea Rodríguez, I. Sala Matavera, M. Suárez Calvet, J. Fortea Ormaechea, S. Antón Aguirre, M. Carmona Iragui, R. Blesa González y A. Lleó Bisa

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

Objetivos: Analizar la relación entre el perfil neuropsicológico y los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo(LCR) en fase predemencia. Identificar tests neuropsicológicos con poder predictivo para detectar un perfil de LCR de EA en fase de deterioro cognitivo ligero.

Material y métodos: Realizamos exploración neurológica, neuropsicológica y punción lumbar. Cuantificamos niveles de Abeta42, tau-total y P-tau en LCR mediante ELISA (INNOTEST). Utilizando correlaciones no paramétricas analizamos la relación entre datos neuropsicológicos y niveles de biomarcadores. Estudiamos la capacidad predictiva de la neuropsicología en el subgrupo clínico DCL para diferenciar el perfil EA (Abeta42 < 550; Tau-total > 350) del no-EA (Abeta42 > 550; Tau-total < 350) en LCR.

Resultados: Incluimos 84 sujetos GDS 1-3 (edad: 66,4; 56% mujeres). Diagnósticos: control sano (CS-19), quejas subjetivas de memoria (QSM-15), deterioro cognitivo ligero (DCL-50). En el continuum predemencia de EA, Tau-total y P-Tau correlacionaron significativamente con memoria. Por subgrupos, Tau-total correlacionó con recuerdo libre total inmediato (RLTI: Rho-0,6; p < 0,001) y recuerdo total inmediato (RTI: Rho-0,48; p = 0,002) del FCRST de Buschke en DCL, y con recuerdo diferido de la lista de palabras (CERAD) en QSM (Rho-0,82; p < 0,001); sin correlaciones significativas en controles. El comportamiento de P-Tau fue similar. En DCL, el RLTI del FCSRT de Buschke fue la puntuación que mejor discriminó entre sujetos con perfil EA y no-EA en LCR (AUC: 0,87; punto de corte 14: Sensibilidad: 0,93, Especificidad: 0,73).

Conclusiones: Tau-total y P-Tau en LCR correlacionan significativamente con tests de memoria en el continuum predemencia de EA. El RLTI del FCSRT de Buschke puede ayudar a seleccionar sujetos con DCL con perfil de LCR sugestivo de EA para su inclusión en ensayos terapéuticos.

Conducta y demencias V

EL HAPLOTIPO H1 DE MAPT SE ASOCIA A UN INCREMENTO DE DEPÓSITOS DE ALFA-SINUCLEÍNA EN LA DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

M. Colom Cadena[1], E. Gelpí Mantius[2], M.J. Martí Domènech[3], S. Charif[2], O. Dols Icardo[1], R. Blesa González[1], J. Clarimón Echavarria[4] y A. Lleó Bisa[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Banc de Teixits Neurològics del Biobanc. IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]Unidad de Enfermedad de Parkinson y trastornos del movimiento. Neurología. ICN. IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [4]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED.

Objetivos: El haplotipo H1 del gen MAPT (microtubule-associated protein tau) se ha identificado como factor de riesgo para sinucleinopatías. No obstante, se desconoce si este haplotipo afecta a la patología tau o alfa-sinucleína. En este trabajo investigamos la relación entre los haplotipos de MAPT y los agregados patológicos de tau y alfa-sinucleína en casos de demencia con cuerpos de Lewy (DCL).

Material y métodos: Se incluyeron 22 casos con criterios clínicos y neuropatológicos de DCL. Se recopilaron datos clínicos y neuropatológicos y se determinó el haplotipo APOE y MAPT. Se estudió la patología tau y alfa-sinucleína de forma semi-cuantitativa en 17 áreas cerebrales y se calcularon las puntuaciones totales. Los casos se clasificaron según el haplotipo de MAPT y se analizaron las diferencias entre los grupos.

Resultados: No se observaron diferencias en demográficos, variables clínicas, genotipo APOE o patología Alzheimer concomitante entre los casos de DCL H1/H1 (n = 12) y los portadores H2 (n = 10). Se observó un incremento significativo en las puntuaciones totales de alfa-sinucleína en el grupo H1/H1 (p = 0,011). Esta diferencia se debió principalmente al incremento de cuerpos de Lewy y de agregados citoplasmáticos difusos y punteados (p = 0,007 y p = 0,025 respectivamente) en los casos homocigotos H1.

Conclusiones: El haplotipo H1 de MAPT se asocia a un incremento de los agregados de alfa-sinucleína en cerebros de pacientes con DCL. Este hallazgo proporciona un vínculo funcional para la asociación genética descrita entre los haplotipos de MAPT y las sinucleinopatías.

¿HAY UN TEST DE MEMORIA EPISÓDICA ESPECÍFICO PARA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA?

M. Ruiz López, A. Milán Tomás, H. Vico Bondía, S. Tarongí Sánchez, A. García Martín, C. Llompart Mateu y G. Amer Ferrer

Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta.

Objetivos: El primer ensayo del test de recuerdo libre y selectivamente facilitado es el que mejor discrimina a pacientes con deterioro cognitivo ligero (DCL) y biomarcadores para enfermedad de Alzheimer (EA). El subtest de memoria del test de los 7 minutos (M7M) es muy similar a éste. Comparamos la utilidad del test M7M y el de aprendizaje auditivoverbal de Rey (RALVT) para identificar al DCL que progresa a demencia EA.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de cohorte anidada. Pacientes con DCL evaluados con los test M7M y RAVLT, con seguimiento mayor a 6 meses. Agrupamos estos pacientes según el último diagnóstico clínico. Se ha efectuado comparación de medias (ANCOVA).

Resultados: Evaluamos 431 pacientes (edad: 66,9 ± 13,7, mujeres: 53,8%, escolarización: 7,5 ± 4,3, MMSE: 25,6 ± 3,3). Seguimiento medio de 2,6 ± 1,8 años. El 34,6% progresa a demencia

(EAprobable 8,1%, EAposible 9,7%, vascular 4,2%, frontotemporal 7,7%, otras 4,9%). Los pacientes con DCL que progresan a demencia EA u otra etiología tienen un rendimiento en el RAVLT significativamente menor que el DCL que no progresa a demencia. Los pacientes con DCL que progresan a demencia EA muestran un rendimiento significativamente menor en M7M que los que progresan a otras demencias o permanecen estables.

Conclusiones: Un rendimiento bajo en el M7M se asocia a DCL con mayor tasa de progresión a demencia EA, y puede contribuir a identificar la EA prodrómica. Un rendimiento bajo en el RAVLT se asocia a mayor tasa de progresión a demencia, sin discriminar la etiología.

LOS NIVELES DE CISTATINA C EN SANGRE PREDICEN HALLAZGOS DE NEUROIMAGEN Y EL RENDIMIENTO COGNITIVO EN SUJETOS COGNITIVAMENTE NORMALES

M. Riverol Fernández[1], J.T. Becker[2], O.L. López[2], C. Raji[2] y L. Kuller[3]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Epidemiología. Universidad de Pittsburgh.

Objetivos: Estudiar la asociación entre la función renal, mediante la determinación de cistatina C, la enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso, el volumen de sustancia gris (SG) y el rendimiento cognitivo en sujetos cognitivamente intactos.

Material y métodos: Analizamos datos clínicos, bioquímicos y de neuroimagen de 735 sujetos del Cardiovascular Health Cognition Study. El volumen de SG fue analizado utilizando morfometría basada en vóxeles. La lesión de sustancia blanca (LSB) fue cuantificada utilizando una escala visual.

Resultados: Los niveles elevados de cistatina C en sangre se asociaron a un peor rendimiento cognitivo, mayor presencia de infartos cerebrales, más LSB y atrofia de SG. Los niveles de cistatina C se asociaron independientemente a la LSB. En el análisis de regresión, los niveles de cistatina C se asociaron de forma significativa al volumen de SG hasta que variables como el índice de masa corporal y la LSB se introdujeron en el modelo. Este hecho sugiere que el efecto de la cistatina C sobre el volumen de SG está mediado por el índice de masa corporal y la LSB. El análisis de imagen mostró que los niveles elevados de cistatina C se asociaron a menor volumen regional de SG.

Conclusiones: Estos datos sugieren que los cambios vasculares relacionados con la edad producen como consecuencia una mayor vulnerabilidad al deterioro cognitivo. La cistatina C podría ser un buen biomarcador para valorar este proceso.

ASOCIACIÓN ENTRE LOS MARCADORES DE INFLAMACIÓN SISTÉMICOS, EL RENDIMIENTO COGNITIVO Y LOS HALLAZGOS DE NEUROIMAGEN EN SUJETOS COGNITIVAMENTE NORMALES

M. Riverol Fernández[1], J.T. Becker[2], O.L. López[2], C.A. Raji[2] y L. Kuller[3]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Epidemiología. Universidad de Pittsburgh.

Objetivos: Estudiar la asociación entre determinados marcadores de inflamación sistémica, la enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso, el volumen de sustancia gris (SG) y el rendimiento cognitivo en sujetos cognitivamente intactos.

Material y métodos: Analizamos datos clínicos, bioquímicos y de neuroimagen de 740 sujetos del Cardiovascular Health Cognition Study. Se midieron los niveles de proteína C reactiva (PCR) en sangre en las visitas 1 y 5 del estudio, y los niveles de interleucina 6 (IL-6) en la visita 1. Se realizó una valoración cognitiva en las visitas 1, 5 y 10 y una RM cerebral en la visita 10. El volumen de SG fue analizado utilizando morfometría basada en vóxeles. La lesión de sustancia blanca (LSB) fue cuantificada utilizando una escala visual.

Resultados: Niveles elevados de PCR en la visita 1 se asociaron a un peor rendimiento cognitivo en la visita 10. Niveles basales elevados de IL-6 se asociaron a un peor rendimiento cognitivo en las visitas 5 y 10, a más LSB y a atrofia cortical. Esta asociación entre los marcadores inflamatorios, los hallazgos de neuroimagen y los rendimientos cognitivos persistió tras ajustar por variables sociodemográficas y genéticas, pero desapareció al ajustar por factores de riesgo vascular.

Conclusiones: Estos datos sugieren que los factores de riesgo vascular median la asociación entre los marcadores inflamatorios, la estructura cerebral y la cognición. Por lo tanto, los marcadores inflamatorios sistémicos señalarían la exposición mantenida a determinados factores de riesgo vascular y su efecto sobre el cerebro.

PATRÓN DE EJECUCIÓN DIFERENCIAL EN LAS TAREAS DE SPAN VERBAL Y VISUAL EN DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. DATOS DEL PROYECTO NEURONORMA

G. Sánchez Benavides[1], J. Peña Casanova[1], M. Casals Coll[2], R.M. Manero Borràs[1], R. Blesa[3], M. Aguilar[4], J.L. Molinuevo[5], A. Robles[6], M.S. Barquero[7], C. Antúnez[8], C. Martínez Parra[9], A. Frank García[10] y M. Fernández[11]

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

Objetivos: Las tareas de span se utilizan habitualmente para evaluar atención y memoria de trabajo. En sujetos con enfermedad de Alzheimer (EA) se ha observado una diferencia entre span verbal y visual que no existe en sujetos normales. Los objetivos de este estudio son dos: explorar las diferencias entre span verbal y visual, y explorar las diferencias entre span directo e inverso, en controles, deterioro cognitivo leve (DCL) y EA.

Material y métodos: Se incluyeron 347 controles, 74 DCL y 95 EA del proyecto NEURONORMA. Se administraron las pruebas de dígitos del Test Barcelona y el Test de Corsi, en modalidad directa e inversa. Se realizaron comparaciones de medias y un cálculo del tamaño del efecto intra e intergrupo mediante la d de Cohen.

Resultados: Todos las variables mostraron diferencias significativas. El estudio del tamaño del efecto entre span verbal y visual intragrupo resultó en valores de d de -0,018 en los controles, 0,14 en DCL y 0,53 en EA. Al explorar las distancias intergrupo los valores de d fueron: Controles/DCL (Dígitos Directos [DD]: 0,5; Dígitos Inversos [DI]: 0,64; Corsi Directo [CD]: 0,54; Corsi Inverso [CI]: 0,69); DCL/EA (DD: 0,41; DI: 0,59; CD: 0,66; CI: 0,69); Controles/EA (DD: 0,84; DI: 1,20; CD: 1,14; CI: 1,49).

Conclusiones: La discrepancia entre span verbal y visual es nula en controles y notable en EA, hallándose el DCL en un punto intermedio. Las mayores diferencias frente a controles se observan en el span visual inverso. Nuestros resultados apoyan la afectación diferencial de los subsistemas de la memoria de trabajo en EA y DCL.

CARACTERIZACIÓN NEUROFISIOLÓGICA MEDIANTE POTENCIALES RELACIONADOS CON EVENTOS DE LA GRAVEDAD DE LA AFASIA EN PACIENTES CRÓNICOS POST-ICTUS

J.P. Lara Muñoz[1], M.A. Barbancho Fernández[2], M.L. Berthier Torres[3], P. Navas Sánchez[2], J.M. García Alberca[4], M.S. Dawid Milner[2], G. Dávila Arias[5] y S. González Barón[2]

[1]Unidad de Neurofisiología Cognitiva. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias. Universidad de Málaga. [2]Unidad de Neurofisiología Cognitiva. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias. [3]Unidad de Neurología Cognitiva y Afasia. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias. [4]Unidad de Memoria. Instituto Andaluz de Neurociencia y Conducta. [5]Área de Psicobiología. Universidad de Málaga.

Objetivos: Se ha comparado mediante potenciales relacionados con eventos (PREs) la actividad cortical (AC) global, izquierda y derecha en sujetos sanos (n = 10) y pacientes afásicos crónicos post-ictus (ACPI, > 1 año de evolución, diestros) leves (n = 10) y moderados-severos (n = 7).

Material y métodos: Se evaluó la afasia mediante la Western Aphasia Battery (WAB). Los sujetos realizaron una tarea de lectura silenciosa de palabras (400 estímulos controlados en longitud y frecuencia de uso; STIM2.0). Se evaluó EEG-PREs, AC global, derecha e izquierda (SI10-20, SCAN4.1). Se realizaron estudios comparativos (t-Student, ANOVA, correlación).

Resultados: Los afásicos se clasificaron en leves (WAB > 75, 82 ± 2) y moderados-severos (WAB < 65, 49 ± 4). Los ERPs mostraron 3 componentes principales (P1N1/P2/N2; latencias < 500 ms). Los pacientes ACPI mostraron mayor amplitud-PREs y AC global que los controles sanos (p < 0,05-0.001). Se observaron diferencias significativas entre los afásicos leves y moderados-severos en los componentes P2 y N2 y AC global (p < 0,05-0,01). En todos los grupos se observó mayor AC izquierda que derecha (p > 0,05-0,01). Se obtuvieron correlaciones significativas WAB-AC (p < 0,05-0,01).

Conclusiones: La técnica neurofisiológica de los PREs ha permitido diferenciar patrones de AC en sujetos sanos y pacientes ACPI leves o moderados-severos por lo que se sugiere que puede ser utilizada como un marcador de la presencia de la afasia, de su gravedad y de su evolución.

APLICACIÓN DE LOS NUEVOS CRITERIOS DE AFASIAS PROGRESIVAS PRIMARIAS. ESTUDIO MEDIANTE PET-PIB Y PET-FDG

S.S. Antón Aguirre[1], M. Suárez Calvet[1], J. Fortea Ormaechea[1], D.A. Alcolea Rodríguez[2], O. Dols Icardo[1], I. Sala Matavera[2], M.B. Sánchez Saudinós[1], M. Carmona Iragui[1], B. Gómez Ansón[3], S. Bullich[4], C. Trampal[4], A. Lleó Bisa[5] y R. Blesa González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Neurología. Unidad de Memoria; [3]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [4]Servicio de Medicina Nuclear. Centro de Imagen Molecular (CRC CIM). [5]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. UAB.

Objetivos: La afasia primaria progresiva (APP) es un síndrome neurodegenerativo caracterizado por una gradual disolución del lenguaje. Se han descrito 4 subtipos: Afasia progresiva no fluente, demencia semántica, afasia mixta y afasia logopénica (APNF, DS, AM y AL) y recientemente se han revisado los criterios diagnósticos (Mesulam, 2012). El objetivo de este estudio fue aplicar los nuevos criterios y caracterizar los casos de APP mediante estudios de neuroimagen.

Material y métodos: A siete APP (criterios Mesulam 2003) se les practicó una batería neuropsicológica completa, con la consiguiente aplicación de los criterios de Mesulam, 2012. Igualmente se les realizó estudios PET: 11C-Pittsburgh compound B (PIB-PET) y fluorodeoxiglucosa (FDG-PET).

Resultados: Tres pacientes se clasificaron como APNF, uno como DS, uno como AL y dos no cumplieron criterios de APP (NC). El estudio PET-PIB fue positivo en 1/3 APNF, los 2 NC y la AL. El resto de casos con APNF y DS fueron negativos. El FDG-PET mostró un hipometabolismo asimétrico izquierdo en todos los casos, con una topografía diferenciada según los diferentes subtipos. La exploración neuropsicológica no pudo diferenciar entre APNF PIB positiva y negativas.

Conclusiones: Los nuevos criterios diagnósticos de APP de Mesulam aportan una mayor capacidad de discriminar entre los distintos síndromes afásicos progresivos y contextualizarlos en base a una clasificación más fisiopatológica. La neuroimagen molecular demuestra que el FDG-PET es un excelente instrumento para la correlación clínica-topográfica, mientras que el PET-PIB permite identificar a las afasias progresivas en las que subyace el depósito de amiloide como marcador principal de la enfermedad.

¿LA ACTIVIDAD FÍSICA ES UN FACTOR PROTECTOR DE DEMENCIA? DATOS DE LA COHORTE NEDICES

F. Bermejo Pareja[1], V. Puertas Marrín[1], R. Trincado Soriano[1], A. Herrero San Martín[1], A. Villarejo Galende[1], I. Contador[2], S. Vega[3], A. Medel[1] y J. Benito León[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Departamento neuropsicología. Universidad de Salamanca. [3]Servicio de Medicina de Familia. Centro de Salud de Arévalo.

Objetivos: Estudios poblacionales y un ensayo han descrito que la actividad física (AF) es un probable factor de protección de demencia. Evaluaremos la asociación entre AF y la incidencia de demencia en la cohorte NEDICES (Neurologic Disorders in Central Spain).

Material y métodos: El estudio basal de la cohorte NEDICES (1994-95) examinó a 5.278 participantes de una muestra basada en el censo, para evaluar demencia y otras enfermedades neurológicas. En la primera fase se evaluaron salud general, estilos de vida y una versión modificada del cuestionario de Breslau-Rosow que evaluó la AF, permitiendo clasificarla en 3 grupos: sedentaria-baja, moderada, y alta (ejercicio frecuente). Tras un seguimiento medio de 3,2 años se obtuvo la incidencia de demencia (1997-98). El análisis mediante regresión logística y de Cox ajustada por edad, sexo, educación y co-morbilidad para comparar la AF en los casos incidentes de demencia frente a sujetos sin demencia.

Resultados: Se encontraron 131 casos de demencia en 3.119 participantes con AF evaluada. En comparación con los participantes que refirieron baja AF, los riesgos relativos para la demencia fueron 0,4 (IC95%, 0,22-0,6, p < 0,01) que los que refirieron AF moderada, y 0,32 (IC95%, 0,2-0,53, p < 0,01) en AF alta. La asociación entre AF y demencia fue lineal, lo que sugiere una relación dosis-respuesta (aunque no estadísticamente significativa).

Conclusiones: En la cohorte NEDICES una actividad física escasa (sedentaria) se ha mostrado como un factor de riesgo de demencia como ha sido descrito principalmente en estudios poblacionales.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE NEUROIMAGEN EN LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA FAMILIAR ASOCIADA A C9ORF72

H. Vico Bondía[1], C. Marqués[2], A. Mas[3], J. Daumal[4], S. Tarongí[1], A. García[1], C. Llompart[1], F. Miralles[1], O. Dols Icardo[5], J. Clarimon[5] y G. Amer Ferrer[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. [2]Servicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila. [3]Servicio de Radiología; [4]Servicio de Medicina. Hospital Son Dureta. [5]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La DFT-ELA familiar recientemente se ha asociado a la repetición de un hexanucleótido en la región no codificante

ORF72 del cromosoma 9 (C9ORF72). Presentamos las características clínicas y de neuroimagen en una familia con DFT-ELA asociada a C9ORF72.

Material y métodos: Evaluamos 3 pacientes en una generación (GII) y revisamos los informes clínicos de dos pacientes de la generación anterior (GI). Los 3 pacientes de la GII cumplen los criterios para DFT conducta (edad inicio: 40-42 años, evolución: 25, 74 y 83 meses). La clínica cognitiva y de conducta es similar en los 3 pacientes (MMSE 25 a 26, GDS 4 a 5, no psicosis). No se han detectado signos clínicos ni electrofisiológicos de ELA. El estudio genético ha identificado la mutación en C9ORF72. El padre y un tío paterno de estos pacientes (GI) cumplen criterios para ELA, con inicio en la quinta década.

Resultados: La RM en los 3 pacientes con DFT muestra un patrón de atrofia cortical distinto del descrito en la DFT esporádica. La característica más llamativa es la atrofia cortical cerebral de predominio posterior y cerebelosa hemisférica, bilateral y simétrica. Estos cambios son fácilmente reconocibles a la inspección visual, consistentes con los descritos recientemente en un estudio de morfometría basada en voxel (Whitewell et al, Brain, 2012).

Conclusiones: La presencia de asociación DFT-ELA en una misma familia y/o un patrón de atrofia cerebral como el descrito, es sugestivo de asociación a mutación en C9ORF72.

DIFERENCIAS NEUROPSICOLÓGICAS EN LA PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ Y TARDÍO

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

Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Aunque comparten hallazgos neuropatológicos comunes, existen indicios de que la enfermedad de Alzheimer de inicio precoz (EAP) podría tener formas de presentación diferentes a la de inicio tardío (EAT). En la EAP se describe una mayor afectación inicial de dominios diferentes a la memoria, como praxias o funciones ejecutivas. Respecto al lenguaje diferentes estudios muestran resultados contradictorios. Nuestro objetivo es evaluar las diferencias en el perfil neuropsicológico entre EAP y EAT en la primera consulta.

Material y métodos: Revisamos los pacientes visitados en nuestra Unidad entre 2007-2011 diagnosticados clínicamente de EA probable (criterios NINCDS-ADRDA). Se estableció el límite convencional de 65 años para la adscripción al grupo EAP o EAT. Se compararon las puntuaciones típicas corregidas por edad y escolaridad en los distintos dominios cognitivos en la exploración neuropsicológica inicial.

Resultados: Se obtuvieron 165 pacientes (31 EAP/134 EAT). No hubo diferencias significativas en la distribución por sexos y el tiempo de evolución de la enfermedad. Los EAP tuvieron un peor rendimiento estadísticamente significativo en funciones ejecutivas y parietales (praxias de imitación de posturas). En cambio, los EAT puntuaron significativamente peor en denominación. En memoria verbal se observaron diferencias favorables al grupo EAT en la curva de aprendizaje y reconocimiento. Las otras funciones evaluadas no mostraron diferencias significativas entre los dos grupos.

Conclusiones: Nuestros resultados apoyan la existencia de perfiles neuropsicológicos distintos en la presentación de los pacientes con EAP y EAT. En la EAP existe una mayor afectación de funciones ejecutivas y praxias, mientras que los pacientes con EAT tuvieron mayor afectación en la nominación.

Enfermedades cerebrovasculares I

EL TRATAMIENTO ANTIAGREGANTE PREDICE EL RESANGRADO EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AGUDA SIN SPOT SIGN

D. Rodríguez Luna[1], M. Muchada López[1], M. Rubiera del Fueyo[1], P. Coscojuela Santaliestra[2], J. Pagola Pérez de la Blanca[1], A. Flores Flores[1], B. Ibarra de la Grassa[2], P. Meler Amella[1], M. Hernández Guillamon[1], M. Ribó Jacobí[1], F. Romero Vidal[2], J. Álvarez Sabín[1], J. Montaner Villalonga[1] y C.A. Molina Cateriano[1]

[1]Unidad de Ictus. Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El spot sign (SS) es un indicador de hemorragia activa en pacientes con hemorragia intracerebral (HIC) aguda y un potente predictor de crecimiento del hematoma (CH). Sin embargo, pacientes sin SS pueden presentar CH, sugiriendo un resangrado. Por ello, investigamos variables relacionadas con CH en pacientes con HIC aguda sin SS que pudieran actuar como predictores de resangrado.

Material y métodos: Estudiamos 129 pacientes con HIC supratentorial primaria < 6h de evolución. Realizamos TC craneal basal y 24h, así como angioTC (< 6h) para la detección del SS. El SS fue usado como marcador de hemorragia activa. Definimos CH como crecimiento > 33%-6mL a las 24h.

Resultados: El 23,3% (30/129) de los pacientes presentó SS y el 39% (48/123) CH: 66,7% (18/27) en aquellos con SS, 31,3% (30/96) en pacientes sin SS (p = 0,001). Las variables relacionadas con CH en pacientes sin SS fueron: mayor edad (73,8 ± 12,8 vs 68,1 ± 12,8 años, p = 0,045), tratamiento antiagregante previo (24,1% vs 7,6%, p = 0,025), mayor NIHSS (17 [11-20] vs 12 [6-17], p = 0,002), niveles de creatinina mayores (1,03 ± 0,45 vs 0,82 ± 0,23 mg/dL, p = 0,034) y mayor volumen basal del hematoma (11,9 [7,6-27] vs 8,8 [4,5-15,2] mL, p = 0,027). Ninguna de ellas se asoció significativamente con CH en pacientes con SS. En el análisis multivariante, el tratamiento antiagregante previo (OR 4,74, IC95% 1,25-18, p = 0,022) y la edad > 74 años (OR 3,75, IC95% 1,43-9,8, p = 0,007) predijeron de forma independiente el CH en pacientes sin SS.

Conclusiones: En pacientes con HIC aguda sin SS, el tratamiento antiagregante previo y la edad > 74 años predicen de forma independiente resangrado y CH.

¿ESTÁN INFRAESTIMADOS LOS COSTES HOSPITALARIOS DEL ICTUS EN ESPAÑA? ESTUDIO CONOCES

J. Álvarez-Sabín[1], M. Yébenes Cortés[2], J. Mar Medina[3], J. Oliva Moreno[4], V. Becerra Bachino[5], J.F. Arenillas Lara[6], M.T. Martínez Zabaleta[7], M. Rebollo Álvarez-Amandi[8], T. Segura Martín[9], A. Lago Martín[10], J. Gállego Culleré[11], J.I. López Gastón[12], F. Moniche Álvarez[13], J. Castillo Sánchez[14], C. Jiménez Martínez[15], J.C. López Fernández[16], I. Casado Naranjo[17], C. González Rodríguez[18], B. Escribano Soriano[19], M.A. Casado Gómez[2] y J. Masjuán Vallejo[20]

[1]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Servicio de Investigación y Resultados en Salud. Pharmacoeconomics & Outcomes Research Iberia. [3]Unidad de Gestión Sanitaria. Hospital Alto Deba. [4]Servicio de Análisis Económico y Finanzas. Facultad de Ciencias Jurídicas y Sociales de Toledo. [5]Servicio de Economía y Resultados en Salud. Boehringer Ingelheim España. [6]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [7]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [9]Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

[11]Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. [12]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [13]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. [14]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [15]Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta. [16]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín. [17]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres. [18]Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes. [19]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [20]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Determinar el consumo de recursos hospitalarios y coste asociado desde el ingreso hasta el alta hospitalaria en pacientes con ictus con y sin fibrilación auricular (FA).

Material y métodos: Estudio epidemiológico, prospectivo, multicéntrico, realizado en 321 pacientes con diagnóstico de ictus establecido e ingresados en una Unidad de Ictus. Identificación, medición y valoración del consumo de recursos asociados al diagnóstico y tratamiento del episodio de ictus, tomando como año de referencia el 2011.

Resultados: Un 49,8% de los pacientes presentaron FA. Infarto cerebral: 95,0% FA y 86,3% sin FA. La estancia media hospitalaria ascendió a 11,0 (FA) y 10,8 días (sin FA). El coste total medio de ictus fue de 9.813,4€ con FA y 9.438,4€ sin FA (p = 0,561). La estancia hospitalaria representó el 70,8% (FA) y 72,6% (sin FA) sobre el coste total, seguido del coste de las pruebas de imagen, 70,8% (FA) y 13,1% (sin FA) y el coste del trasporte (código ictus activado), 5,7% (FA) y 5,6% (sin FA). Existieron diferencias significativas (p < 0,05) en el coste de: pruebas de imagen (936,5€ sin FA; 706,5€ FA), terapias de soporte (164,7€ FA; 46,2€ sin FA) y transporte al alta (14,9€ FA; 10,7€ sin FA).

Conclusiones: El coste hospitalario del ictus es mayor de lo encontrado en estudios previos. La estancia hospitalaria es responsable de la mayor parte del coste total. No hay diferencias entre los costes de los grupos con y sin FA, siendo uno de los objetivos del estudio "CONOCES" analizar si existen tales en un periodo de 12 meses.

FIBRILACIÓN AURICULAR EN PACIENTES JÓVENES CON INFARTO CEREBRAL: ¿SE SUBESTIMA SU EXISTENCIA?

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Analizar la frecuencia de fibrilación auricular (FA) en pacientes jóvenes con infarto cerebral (IC) y su relación con gravedad y evolución del mismo.

Material y métodos: Estudio observacional en pacientes hasta 50 años con IC agudo atendidos en un Centro de Ictus (enero-2007 a diciembre-2011). Se realizó estudio cardiológico completo con ECG diario, monitorización cardiaca (72 horas), ecocardiograma y, si la etiología del IC permanecía desconocida, Holter ECG-24 horas. Se analizaron datos basales, diagnóstico previo o de novo de FA y de cardiopatía estructural (valvulopatía/miocardiopatía); gravedad al ingreso (NIHSS, considerando IC moderado-grave si NIHSS ≥ 5) y evolución a los 3 meses (buena recuperación funcional si ERm ≤ 2). Se analizó la frecuencia de FA y su relación con la gravedad y recuperación funcional del IC, en general y considerando 3 grupos: FA sin valvulopatía/miocardiopatía (FAsvm),FA con valvulopatía/miocardiopatía (FAvm) y no FA.

Resultados: 157 pacientes, edad media 41,1 años, 58,6% varones. Presentaron FA 16 pacientes (10,2%): 5 (3%) FAsvm y 11(7%) FAvm. En 10 (6,4%) la FA era previamente conocida: 2 FAsvm y 8 FAvc. La presencia de FA no se relacionó con la evolución del ictus aunque, por grupos, los pacientes con FAsvm presentaron mejor evolución que aquellos con FAvm y sin FA (ERm ≤ 2:100%, 63,6% y 88,7%, respectivamente, p = 0,039). En el análisis multivariante la FA se asoció de manera independiente a IC moderado-grave (OR 3,882, IC95%: 1,277-11,799).

Conclusiones: La FA está presente en pacientes jóvenes con IC con una mayor frecuencia de lo esperado, observándose en 1 de cada 10.Además,se asocia a mayor gravedad del IC.

IMPACTO DEL USO PREVIO DE ESTATINAS EN PACIENTES TROMBOLIZADOS

E. Meseguer Gancedo, J. González-Valcárcel, M. Mazighi, J. Labreuche y P. Amarenco

Neurologie. CHU Bichat.

Objetivos: El uso previo de estatinas y la trombolisis ha sido analizado en varios estudios, sin embargo su influencia en el pronóstico a tres meses ha mostrado resultados contradictorios.

Material y métodos: Se realizó un estudio prospectivo con los enfermos hospitalizados en nuestro centro (febrero 2002-junio 2011, n = 606) y se realizo un revisión sistemática de la literatura (enero 1966-octubre 2011).

Resultados: Se identificaron 11 estudios (n = 6.438 pacientes) que evaluaban la relación entre el uso previo de estatinas y el pronóstico de la trombolisis. En la mayoría de los estudios analizados; los pacientes tratados con estatinas (21% de los casos) presentaba más factores de riesgo vascular y usaban más antitrombóticos. En nuestro registro el uso de estatinas no se relacionaba con el pronóstico a tres meses, el ajuste por los factores de riesgo no mostraba relación el pronóstico favorable (mRS ≤ 2) OR 1,36 (IC95%, 0,86-2,16), el riesgo de hemorragia sintomática (sICH) 0,57 (IC95% 0,22-1,49), ni con la recanalización 1,87 (IC95% 0,69-5,03). En el meta-análisis, el uso de estatinas no se relacionaba con el pronóstico favorable (crude OR, 0,99; IC95%, 0,88-1,12; p = 0,88), pero se relacionó con un aumento en el riesgo de sICH (crude OR, 1,55; IC95%, 1,23-1,95; p < 0,001). Sin embargo el estudio multivariante la relación entre estatinas y riesgo de sICH no fue significativo (OR, 1,31; IC95%, 0,97-1,76; p = 0,07).

Conclusiones: Estos resultados sugieren que el uso previo de estatinas no tiene relación con el pronóstico de la trombolisis.

VALOR PREDICTIVO DE LOS ANTICUERPOS ANTICARDIOLIPINA EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL ASOCIADO A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

A. Rodríguez Sanz, D. Prefasi Gomar, P. Martínez Sánchez, I. González Suárez, A. Cruz Herranz, B. Fuentes Gimeno y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Los anticuerpos anticardiolipina (AcACL) son útiles para monitorizar la actividad de la enfermedad en pacientes con síndrome antifosfolípido (SAF). Nuestro objetivo es analizar la asociación entre los niveles AcACL y la gravedad del infarto cerebral (IC) en paciente con SAF.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes menores de 55 años atendidos en una Unidad de Ictus durante 2006-2011 con diagnóstico de IC. Variables analizadas: datos demográficos, factores de riesgo vascular (FRV), datos de laboratorio al ingreso (primeras 72 horas) que incluían los niveles de AcACL (IgM e IgG), gravedad (NIHSS), etiología del infarto cerebral y complicaciones hospitalarias. Se estudiaron dos grupos según presentaran o no SAF. En el grupo de pacientes con SAF se realizó un análisis de correlación entre la gravedad al ingreso y los niveles de AcACL.

Resultados: 222 pacientes. 63,5% varones. Edad media: 44,49 años (DE 8,82). 20 (9%) tenían SAF diagnosticado antes o después del infarto cerebral. Estos pacientes tenían con mayor frecuencia

migraña (45% vs 14,1%), abortos previos (23,5% vs 7,2%) y otras trombofilias (30% vs 6,9%) (p < 0,05). No se encontraron diferencias entre ambos grupos en la gravedad del IC, los FRV ni complicaciones hospitalarias. Sin embargo, en los pacientes con SAF se observó una correlación positiva entre los niveles de IgM ACL y NIHSS al ingreso (rho = 0,573; p = 0,005).

Conclusiones: El nivel de IgM anticardiolipina en los pacientes con SAF se correlaciona con la gravedad del IC.

¿CUÁL ES EL VOLUMEN DE CRECIMIENTO DE HEMATOMA QUE MEJOR PREDICE EL DETERIORO CLÍNICO EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AGUDA?

S. Figueroa Bonaparte[1], R. Delgado Mederos[1], M. de Juan Delago[2], L. Dinia[1], D. Carrera[1], E.I. Martínez Lizana[1], I. Zubizarreta Nafarrate[1] y J. Martí Fábregas[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: El crecimiento del hematoma (CH) en la hemorragia intracerebral (HIC) es la principal causa de deterioro neurológico (DN) en las primeras horas de evolución. Nuestro objetivo es investigar cuál es el mejor punto de corte de CH para predecir el DN en las primeras 24h del ictus.

Material y métodos: Estudiamos de forma prospectiva pacientes con HIC supratentorial, única y espontánea, dentro de las primeras 6h del inicio de los síntomas. Se realizó TC craneal al ingreso y a las 24h. Efectuamos la medición del volumen con la fórmula A × B × C/2 y se calculó el CH porcentual y absoluto. Se tomaron los siguientes puntos de corte de CH ya propuestos por otros autores: > 6 ml, > 12 ml, ≥ 33%, ≥ 33% si era < 20 ml o > 10% si era ≥ 20 ml, velocidad de crecimiento. El DN se definió como la disminución > 1 punto en la escala de Glasgow y/o aumento > 3 puntos en la escala NIHSS. Se utilizaron pruebas estadísticas bivariantes y curvas ROC.

Resultados: Evaluamos 87 pacientes (edad media72,3 ± 10,7 años), de los cuales 50 eran hombres (57%). El volumen de la HIC fue 20,6 ± 25 ml al ingreso y 32,1 ± 41 ml a las 24h. El porcentaje de CH fue de 82 ± 204%. Hubo un CH ≥ 33% en 36 pacientes (41,4% del total). El DN fue evidenciado en27 pacientes (31% del total). El porcentaje deCH fue significativamente mayor en los pacientes con DN (220 ± 309% vs 20,1 ± 76,8, p = 0,001). El mejor predictor previamente conocido fue crecimiento ≥ 33%. Nuestro mejor punto de corte fue un crecimiento ≥ 45% (sensibilidad 85%, especificidad 87%).

Conclusiones: En nuestra serie, un crecimiento del hematoma ≥ 45% es el punto de corte que mejor predice deterioro clínico en las primeras 24h.

COMPLICACIONES MÉDICAS AGUDAS Y MORTALIDAD TRAS EL ICTUS: ESTUDIO PROSPECTIVO DE 245 PACIENTES

A. Rodríguez Sainz[1], A. Pinedo Brochado[1], U. Aguirre Larracoechea[2], I. Azkune Calle[1], R. Vázquez Picón[1] e I. Kortazar Zubizarreta[1]

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

Objetivos: La prevención de posibles complicaciones tras un Ictus se considera fundamental, aunque su influencia en el pronóstico no está claramente definida. Presentamos las complicaciones que se asociaron a mortalidad en nuestra unidad de ictus (UI).

Material y métodos: Estudio prospectivo de 245 pacientes ingresados durante un año en la UI. Se utilizó un análisis paramétrico para las variables continuas y el test chi-cuadrado o de Fisher para las categóricas, y se realizó un análisis logístico regresivo multivariante.

Resultados: La mortalidad total fue del 8%, sin diferencias por edad ni sexo. En el análisis univariante los ictus cardioembólicos (13% mortalidad) y en territorio TACI (26%) y POCI (12%) se asociaron a mayor mortalidad, pero esta tendencia no se mantuvo en el análisis multivariante. En cambio sí se observó asociación entre mortalidad y complicaciones neurológicas, pero entre ellas sólo se asociaron a mortalidad de manera independiente la progresión del ictus (OR: 21, IC: 4,4-100) y la transformación hemorrágica (OR: 10, IC: 1,1-99). Mortalidad e infección respiratoria están claramente unidas (OR: 55, IC: 10,7-284), sin embargo no las infecciones urinarias. La HTA tras el ictus, los infartos agudos de miocardio (IAM) y la hiponatremia al ingreso también son factores de mal pronóstico.

Conclusiones: Combatir la infección respiratoria y un adecuado control de la HTA en las UI constituye una prioridad, pues ambas contribuyen significativamente a la mortalidad. La progresión del ictus o su transformación hemorrágica son las principales complicaciones neurológicas asociadas a mortalidad en la UI.

ANÁLISIS DE LOS MOTIVOS DE NO ANTICOAGULACIÓN EN PACIENTES CON ICTUS CARDIOEMBÓLICOS POR FA DE NOVO

I. Kortazar Zubizarreta[1], A.C. Pinedo Brochado[1], U. Aguirre Larracoechea[2], A. Rodríguez Sainz[1], A. Martínez Arroyo[1] y J.C. García-Moncó Carra[1]

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

Objetivos: Evaluar los motivos de no anticoagulación en los Ictus secundarios a una fibrilación auricular (FA) no conocida (de novo).

Material y métodos: Examinamos los pacientes ingresados en el Servicio de Neurología durante dos años (2010 y 2011) recogidos de la base de datos prospectiva. Ingresaron un total de 889 pacientes con diagnóstico de ictus isquémico agudo/ataque isquémico transitorio (AIT), de los que 211 (23,73%) fueron de origen cardioembólico (según TOAST). Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, etiológicos y evolutivos. Se detalló el motivo de no anticoagulación y el riesgo de sangrado (HASBLED).

Resultados: De los 211 pacientes el 10,9% fueron AITs. La FA era conocida en 126 pacientes y se diagnosticaron 62 FA de novo, de las que 41 (66,12%) se detectaron en el EKG de ingreso y 21 (33,8%) en la monitorización posterior. Trece pacientes fueron etiquetados de etiología cardioembólica en base a la neuroimagen y 10 a otras causas. De las 62 FA no conocidas se decidió no anticoagular a 24 (38,7%) por factores dependientes del ictus (extensión del ictus o transformación hemorrágica) o comorbilidades. La escala HASBLED no condicionó la actitud terapéutica.

Conclusiones: No fueron candidatos a anticoagulación un 38% de las FA de novo, a igual porcentaje entre los factores dependientes del ictus y los del propio paciente, sin que la escala HASBLED fuera determinante. La anticoagulación es una decisión controvertida en estos pacientes.

MODELO DE IMPLANTACIÓN DE ATENCIÓN AL ICTUS Y APLICACIÓN DE TROMBOLISIS ENDOVENOSA EN UN HOSPITAL DE PRIMER NIVEL. EXPERIENCIA Y RESULTADOS EN EL PRIMER AÑO EN EL SECTOR SANITARIO DE BARBASTRO (HUESCA)

J.M. Errea Abad[1], C. Ríos Gómez[1], L. García Fernández[1], I. Ortega Castrillo[2], C. González Iglesias[3], A. Bitrián del Cacho[4], J. Coll Clavero[5], J. Santaliestra Grau[6] y S. Ochoa Cadavid[6]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Urgencias; [3]Unidad de Cuidados Intensivos; [4]Servicio de Radiología; [5]Servicio de Informática; [6]Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital de Barbastro.

Objetivos: La implantación de consultas de teleictus en los Servicios de Urgencias posibilita la utilización del tratamiento trom-

bolitico en hospitales de primer nivel que carecen de servicios de neurología especializados. Aportamos los datos del primer año tras la incorporación de nuestro Centro (enero 2011) al Proceso de Atención al Ictus en el Sector Sanitario de Barbastro.

Material y métodos: Desde finales de 2010, se implantó un sistema de telemedicina con videoconferencia entre el Hospital de Barbastro y nuestro Centro de Referencia, a 125 km de distancia. Se analizan los casos atendidos a través del Código Ictus, los pacientes con ictus en los que se ha utilizado el teleictus, la evolución clínica y complicaciones de los pacientes tratados con fibrinolisis.

Resultados: Se realizaron un total de 5 fibrinolisis en el período de estudio, lo que supone un 3,18% de todos los Ictus Isquémicos y un 22,7% de los Códigos Ictus activados en nuestro Sector. La edad media fue de 73,6 años, con un 60% hombres. La NIHSS basal de los tratados fue de 11,8. El tiempo medio puerta-aguja fue de 56 minutos (rango 48-65). Un paciente fallece por complicación hemorrágica. A los 3 meses, un paciente tiene un Rankin de 3 y ≤ 2 en 3 pacientes (60%).

Conclusiones: La telemedicina, una adecuada coordinación y aplicación de protocolos entre los diversos procesos asistenciales implicados y la atención en UCI las primeras 24 horas han permitido la implementación de la fibrinolisis en nuestro Sector Sanitario de manera segura y eficaz.

REPLICACIÓN DE LA "DRAGON SCORE" EN UNA COHORTE PROSPECTIVA DE PACIENTES TRATADOS CON RTPA SISTÉMICA

E. Giralt Steinhauer, A. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, A. Ois Santiago, J. Jiménez Conde, C. Soriano Tarraga y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La fibrinolisis endovenosa ha demostrado ser eficaz para el tratamiento del ictus isquémico, aunque solamente la mitad de los tratados evolucionará favorablemente. Recientemente, se ha publicado la escala DRAGON con el objetivo de predecir el pronóstico a los 3 meses de los tratados con rtPA. Nuestro objetivo es replicar los resultados obtenidos en el estudio original.

Material y métodos: Se ha aplicado la escala DRAGON en una cohorte prospectiva de pacientes tratados con rtPA sistémica. La puntuación del acrónimo DRAGON va de 0 a 10, e incluye: Signo ACM hiperDensa/signos precoces de infarto (los dos presentes = 2 puntos, uno = 1 o ninguno = 0); mRS previo (> 1 = 1); edad (> 80 años = 2, 65-79 = 1 o < 65 = 0); glucosa basal (> 144 mg/dl = 1); inicio (Onset) de la clínica-tratamiento (> 90 minutos = 1); NIHSS basal (> 15 = 3, 10-15 = 2, 5-9 = 1 o < 5 = 0). Nos planteamos si añadir la proteína-C reactiva (PCR) al score incrementaría su poder predictivo.

Resultados: Cohorte final de 280 pacientes, con una mediana de edad 74 años. NIHSS basal medio de 13, mRS previo > 1 en el 11,1%. La replicación confirma que a mayor puntuación de la escala, la probabilidad de pronóstico infausto (mRS 5-6) aumenta, de forma que todos los pacientes con un score 8-9 presentaron una evolución muy desfavorable. El resultado de la AUC-ROC fue de 0.87 (versus 0,84 en el original). Si añadimos la PCR, la AUC-ROC aumenta discretamente (0,90).

Conclusiones: Nuestra cohorte replica los resultados del estudio original. El DRAGON score es un buen predictor de mal pronóstico. Añadir la PCR aumenta su capacidad predictiva.

CINCO AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS AGUDO EN UN HOSPITAL TERCIARIO: EVOLUCIÓN DE LOS RESULTADOS

C. García Esperón[1], N. Pérez de la Ossa Herrero[1], M. Millán Torné[1], M. Gomis Cortina[1], L. Dorado Bouix[1], E. López-Cancio Martínez[1], J.V. Hervás García[1], C.H. Castaño Duque[2], P. García Bermejo[2], A. Aleu Bonaut[1], R. García Sort[3] y A. Dávalos Errando[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología; [3]Servicio de Enfermería-Neurorradiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Analizar la evolución de los resultados de seguridad y eficacia del tratamiento endovascular (TEV) en pacientes con ictus agudo durante 5 años en el Hospital Germans Trias i Pujol.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes tratados con TEV desde enero 2008 hasta abril 2012. Se definió recanalización completa como TICI 2b-3, hemorragia intracerebral sintomática (HICS) según criterios ECASS-III, mejoría dramática precoz como mejoría ≥ 10 puntos en NIHSS o NIHSS 0-2 en 24 horas y evolución favorable como Rankin ≤ 2 al día 90. Los cambios de protocolo han sido uso de stents extraíbles frente a trombolisis farmacológica, angioplastia frente a stenting carotídeo, no heparinización durante el procedimiento y priorización de sedación frente a anestesia general.

Resultados: A lo largo del periodo estudiado se trataron 229 pacientes (93 TEV primario, 136 rescate tras tPA iv). El tiempo puerta-tratamiento y punción-recanalización disminuyó progresivamente. Se objetivó un aumento de la tasa de recanalización, especialmente tras el uso de stents extraíbles (del 60% previamente al 75-90% en los últimos años), una reducción de HICS tras el abandono del stenting y la no heparinización (del 5-8% al 2.3%), un aumento progresivo en la mejoría dramática (20% hasta 2009, 30% en 2010 y 50% en 2011-2012), una reducción de la mortalidad (del 25-30% hasta 2009 al 4-10% actualmente) y un mejor pronóstico funcional (del 25-35% al 50-65%).

Conclusiones: La experiencia acumulada y la revisión de los protocolos según los resultados de calidad son determinantes en la mejora de la seguridad y eficacia del TEV en pacientes con ictus agudo.

LA MALNUTRICIÓN EN LOS PACIENTES CON ICTUS CONDICIONA UN MAL PRONÓSTICO

J. Montero Tinnirello[1], S. Arias-Rivas[2], M. Rodríguez-Yáñez[2], M. Santamaría-Cadavid[2], A. López-Ferreiro[2], J. Castillo[3] y M. Blanco[3]

[1]Servicio de Clínica Médica. Hospital Provincial del Centenario. Universidad Nacional de Rosario. Argentina. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La prevalencia de malnutrición (MN) en pacientes que presentan un ictus es frecuente (6,1- 62%). La variabilidad de su prevalencia y su influencia sobre el pronóstico no es bien conocida. Nuestro objetivo es analizar la correlación entre la MN previa al ictus y el pronóstico funcional a los 3 meses.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes con ictus isquémico de menos de 24 horas de evolución que cumplían unos criterios de inclusión/exclusión previamente definidos. Se aplicó por una misma persona, ciega al pronóstico, el test de nutrición Mini Nutritional Assessment (MNA). Se registraron variables epidemiológicas, clínicas, bioquímicas y pronósticas. Consideramos riesgo de malnutrición o desnutrición (rMN-DN) una MNA < 24. Se consideró buen pronóstico (BP) una ERm < 3 a los 90 días.

Resultados: Desde julio de 2011 a marzo de 2012 se valoraron 434 pacientes. Tras aplicar los criterios de inclusión/exclusión 101 (23,27%) fueron válidos. Presentaron RMN-DN 48 (51,1%) de los pacientes. El porcentaje de rMN-DN fue menor en los pacientes con BP (29,6% vs 65,1%; p = 0,004). En el modelo de regresión logística la rMN-DN se asocia con mal pronóstico (OR 5,61 (1,033-30,452).

Conclusiones: Más de la mitad de los pacientes que ingresan con ictus isquémico presentan riesgo de malnutrición o desnutrición. Esto incrementa hasta 5 veces el riesgo de mal pronóstico funcional a los 3 meses.

UTILIDAD DE UN PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA AUTOADMINISTRADA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

I. Jiménez Martín, M. Rodríguez-Yáñez, S. Arias-Rivas, M. Blanco y J. Castillo

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Los programas de rehabilitación cognitiva tras el ictus no están contemplados en los sistemas públicos de salud en nuestro país. Proponemos un programa de estimulación autoadministrada en domicilio como posible alternativa. Nuestro objetivo es estudiar la efectividad de este programa en la recuperación funcional de los pacientes con ictus.

Material y métodos: Desarrollamos un cuaderno de estimulación cognitiva centrado en tratamiento de atención, memoria, lenguaje, praxias-gnosias y funciones ejecutivas. Se incluyeron pacientes con primer episodio de ictus isquémico (excluyendo afasias) que consintieran participar en el estudio. Se establecieron dos grupos aleatorios (con libro y sin libro) y se realizó seguimiento a los 3 meses y 1 año. Valoramos el efecto sobre el rendimiento cognitivo y situación funcional (ERm).

Resultados: Incluimos 88 pacientes (68,65 ± 12,04 años). Recibieron cuaderno 47 (53,4%) pacientes. No hubo diferencias en las características basales de ambas poblaciones. A lo largo del seguimiento no se encontraron diferencias en el rendimiento cognitivo ni situación funcional entre ambos grupos. Sólo 11 (23,4%) pacientes realizaron las tareas del cuaderno de estimulación. En el subgrupo de pacientes que realizaron las tareas tampoco encontramos diferencias respecto al grupo control. En nuestra opinión es necesario un apoyo personalizado por parte de personal entrenado para mejorar su eficacia.

Conclusiones: Los cuadernos de estimulación cognitiva pueden ser un método eficaz en la recuperación cognitiva y funcional tras el ictus, sin embargo su autoadministración no ha demostrado eficacia.

SÍNDROME DE HIPERPERFUSIÓN TRAS ANGIOPLASTIA: ¿EXISTE MAYOR RIESGO EN ANGIOPLASTIAS INTRACRANEALES?

I. Escudero Martínez[1], F. Moniche[1], J. González-Marcos[1], I. Gutiérrez[2], A. Mayol[2] y A. González[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: El síndrome de hiperperfusión (SHP) es una complicación rara pero con elevada morbi-mortalidad tras procesos de revascularización carotídea y de circulación intracraneal. El objetivo es identificar si la realización de angioplastia intracraneal conlleva un mayor riesgo de desarrollar.

Material y métodos: Se analiza de forma retrospectiva nuestra base de datos de pacientes tratados mediante angioplastia desde 1999 hasta febrero de 2012 y las características de los pacientes que han presentado SHP. Para el análisis por subgrupos diferenciamos SHP en tratamientos de arteria intracraneal y SHP en pacientes con angioplastia de circulación extracraneal.

Resultados: De los 1.439 pacientes tratados 16 pacientes presentaron SHP (1,11%). La ausencia de arteria comunicante anterior y la vasorreactividad exhausta se asoció a la aparición del SHP en las angioplastias extracraneales (p < 0,001 y p = 0,04, respectivamente) pero no en intracraneales. La mortalidad en el SHP fue de un 31,3% (vs 0,8% en los no-SHP, p < 0,001). De 40 angioplastias intracraneales 3 pacientes desarrollaron SHP frente a 13 pacientes de los 1376 angioplastias extracraneales (7,1% vs 0,9%, p < 0,001; OR = 8,19 [2,2-29,9]. La realización de angioplastia intracraneal en territorio anterior se asoció aún con mayor riesgo de SHP (OR = 11,78 [3,2-43,9].

Conclusiones: El SHP es una complicación infrecuente pero con alta mortalidad en pacientes sometidos a revascularización tanto intra como extracraneal. La realización de angioplastia intracraneal conlleva un considerable aumento del riesgo de SHP, similar a los hallazgos del ensayo SAMMPRIS, que obliga en la actualidad a un tratamiento médico agresivo en estos pacientes.

Enfermedades cerebrovasculares II

PREDICCIÓN DE EPISODIOS VASCULARES EXTRACRANEALES EN PACIENTES CON UN ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO. DATOS DEL REGISTRO REGITELL

F. Purroy García[1], M.B. Vilanova Fillat[2], J. Sanahuja Montesinos[1], I. Benabdelhak[1], E. Setó Gort[1], G. Piñol Ripoll[3], A. Quílez Martínez[1], C. González Mingot[1], M. Boix Codony[1], M.P. Gil Villar[1], L. Brieva[1] e I. Suárez Luis[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Servicio de Medicina de Familia y Comunitaria. CAP Mollerusa. [3]Servicio de Neurología. Hospital Santa María.

Objetivos: Existen pocos estudios realizados en pacientes con un ataque isquémico transitorio (AIT) que analicen el riesgo de aparición de episodios vasculares extracraneales (EVE). En este estudio nos proponemos descubrir predictores clínicos de EVE (cardiopatía isquémica [CI] y arteriopatía periférica [AP]) así como validar escalas pronósticas publicadas previamente.

Material y métodos: Se incluyeron de forma prospectiva a 530 pacientes con AIT (entre 2006 y j 2011). Todos fueron seguidos durante un mínimo de 6 meses (mediana 30 meses). Se registraron variables clínicas y diagnósticas. Se calcularon las principales escalas pronósticas: CHADS2, CHADS2-VASC, ABCD2, ABCD3I, California Risk score, Essen Stroke risk score y Stroke Prognosis Instrument-II.

Resultados: 31 (5,9%) pacientes sufrieron un EVE (22 CI y 9 AP) y 63 (11,9%) una recurrencia de ictus. Mediante el análisis del área bajo la curva, se observó una baja capacidad pronóstica de las escalas clínicas (valores entre 0,60 y 0,70). La incidencia de EVE no varió entre los diferentes subtipos etiológicos. Mediante el análisis multivariado se detectaron los siguientes predictores de EVE: alcoholismo (Hazard Ratio [HR] 3,66; 1,10-12,13, p = 0,034), dislipemia (DLP) (HR 3,77; 1,84-7,72, p < 0,001), déficit motor (HR 1,73; 1,20-2,50) y la presencia de placas ateromatosas (HR 1,29; 1,07-1,56, p = 0,007).

Conclusiones: La capacidad pronóstica de las escalas clínicas previas para predecir EVE es baja. Se necesitan crear nuevos paradigmas pronósticos que seguramente incluyan datos ecográficos y la inclusión de variables clínicas como la DLP y el alcoholismo.

COMPARACIÓN DE LA RM Y EL ANGIO-TC CRANEAL EN LA DETECCIÓN DE LA EXTRAVASACIÓN DE CONTRASTE EN LA HEMORRAGIA CEREBRAL AGUDA

Y. Silva Blas[1], M. Terceño Izaga[1], S. Remollo[2], J. Serena Leal[1], C. Van Eendenburg[1], S. Pedraza[2] y M. Castellanos Rodrigo[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: La extravasación de contraste (EC) en angio-TC es un marcador predictivo de crecimiento del hematoma (CRH) y mal pronóstico en pacientes con hemorragia cerebral (HIC), pero el papel de la RM es poco conocido. El objetivo del estudio fue comparar la RM con angio-TC en la detección de EC, y estudiar si la RM mejora la capacidad del angio-TC en la predicción del CRH y pronóstico clínico.

Material y métodos: Se estudiaron prospectivamente 34 pacientes con HIC de < 12 horas de evolución. La EC se evaluó en angio-TC y RM (T1 poscontraste) al ingreso. Se valoró la presencia de deterioro neurológico precoz (DNP) y CRH (> 33%) a las 72h. Se analizó la sensibilidad (S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) del angio-TC y RM en la predicción del DNP y CRH.

Resultados: La EC se detectó en 26,5% de los pacientes en angio-TC y en 47,1% en RM. La EC en ambas técnicas se asoció de forma independiente a DNP y CRH, ajustando por edad y volumen del hematoma. La S, E, VPP y VPN del angio-TC en la predicción del CRH y del DNP fue del 60%, 90,9%, 86,8% y 69,4% y 58,3%, 90,9%, 86,4% y 68,5% respectivamente y en la RM fue del 100%, 77,3%, 81,4% y 77,3%; y 83,3%, 72,7%, 75,3% y 81,3% respectivamente.

Conclusiones: La EC se asoció de forma significativa a CRH y DNP. La mayor sensibilidad de la RM permite su diagnóstico en casos con angio-TC negativa.

EVOLUCIÓN CLINICORADIOLÓGICA DE PACIENTES CON ISQUEMIA AGUDA NUEVA ASINTOMÁTICA EN SECUENCIAS DE DIFUSIÓN CEREBRAL POST REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA

M.D.M. Freijo Guerrero[1], A. López Medina[2], R. Vega Manrique[3], J.M. García Sánchez[1], K. Gil Alzueta[1], A. Escobar Martínez[4], A. García Guerrero[1], M. González de Garay Sanzo[2] y A. Rodríguez Antigüedad[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Cirugía Vascular; [4]Servicio de Investigación. Hospital de Basurto.

Objetivos: La isquemia aguda nueva en secuencias de difusión (DW) cerebral posrevascularización carotídea es mayor en el procedimiento endovascular (APL) que en el quirúrgico (CEA). Sus consecuencias clínicas-radiológicas son desconocidas. En nuestro hospital realizamos a todos los pacientes sometidos a revascularización carotídea DW-cerebral en las 24 horas antes y posteriores. El objetivo del presente trabajo es comparar lesiones radiológicas según el tipo de procedimiento.

Material y métodos: Analizamos las carótidas revascularizadas sin complicaciones perioperatorias desde el año 2006 con isquemia aguda nueva en DW-posrevascularización. Analizamos: edad, tipo de procedimiento, presencia/ausencia de sintomatología previa, número, volumen y territorio de la isquemia aguda nueva y persistencia de imágenes en RM de control. Comparamos mediante chi cuadrado las variables cualitativas y mediante t-Student las cuantitativas según tipo de procedimiento.

Resultados: Incluimos 32 carótidas que cumplían criterios de inclusión de las 156 revascularizadas (20%). Edad media (DE): 71, 5 (7,4). CEA: 44%, APL: 56%. Sintomáticas 59%. El 37,9% presentaban una imagen de isquemia nueva, el 20,7%: dos, 13,8%: tres, 3,4%: cuatro, 17,2%: cinco, 3,4%: siete y 3,4%: ocho. En 9/16 persistían las imágenes en RM de control. No encontramos diferencias en: número: CEA: 2,6 (2,3), APL: 2,7 (1,7), volumen CEA: 10,9 (21,9), APL: 2,5 (4,5). Encontramos diferencias (p: 0,034) en la localización: ipsilateral: APL: 55%, CEA: 100%, otro territorio: APL: 16,7% e ipsilateral y otro territorio: 27,8%.

Conclusiones: Una única imagen de isquemia en el territorio revascularizado es lo más frecuente. La presencia de imágenes ipsilaterales es mayor en la endarterectomía. Ampliar el número de pacientes permitirá conocer con mayor exactitud la persistencia de estas imágenes e influencia en la evolución.

PRESENTACIÓN CONCOMITANTE DE ICTUS Y SÍNDROME CORONARIO AGUDO: FRECUENCIA, FACTORES ASOCIADOS Y PRONÓSTICO

I. Navalpotro Gómez, A.J. Ois Santiago, E. Cuadrado Godia, A. Rodríguez Campello, E. Giralt Steinhauer, J. Jiménez Conde, M. Ley Nacher, M. López Cuiña, E. Muiño Acuña y J. Roquer

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Salvo descripciones de casos aislados de etiología inhabitual, no existen estudios no seleccionados que describan la frecuencia de diagnóstico simultáneo de ictus y síndrome coronario agudo a la llegada al hospital. Nuestro objetivo fue describir su frecuencia y los factores asociados.

Material y métodos: Pacientes consecutivos diagnosticados de ictus isquémico desde enero de 2005 hasta 2012 en el Hospital del Mar (registro BasicMar). Se analizaron la etiología, factores de riesgo cardiovascular (FRCV) y datos demográficos, clínicos etiológicos y pronósticos.

Resultados: De un total de 2.472 pacientes 8 (0,32%) fueron diagnosticados de ictus y síndrome coronario agudo (SCA) concomitantemente a su llegada a urgencias (6 infartos agudos de miocardio, uno asociado a disección aortica y 2 SCA). No se observaron diferencias estadísticamente significativas en los FRCV: edad media (67,7 vs 74), sexo masculino, HTA, DM, DLP, tabaquismo, enfermedad coronaria o ictus previo, enfermedad vascular periférica o FA salvo en el caso de enfermedad coronaria previa (42,9% vs 10,1%; p = 0,004). Sí que existió una mayor severidad neurológica inicial valorada según NIHSS (13 vs 4; p = 0,019). Se detallaran las etiologías y presumibles mecanismos fisiopatológicos en cada caso.

Conclusiones: Describimos por primera vez una serie de pacientes con SCA e ictus de presentación simultánea. Esta asociación es muy infrecuente en una serie no seleccionada demostrándose sobre todo la asociación con la presencia de una aterosclerosis significativa global en estos pacientes.

PARÁMETROS ANALÍTICOS DETERMINANTES DE MAL PRONÓSTICO EN HSA

A. Lago Martín[1], V. Parkhutik Matveeva[1], J.I. Tembl Ferrairó[1], C. Aguilella[1], P. Sahuquillo Hernández[1], J.F. Vázquez[1] y L.M. de Hevia Benlliure[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: En una serie consecutiva de HSA ingresada en la UCI del HU La Fe y seguida muy cuidadosamente, intentamos determinar qué factores analíticos, con especial hincapié en metaloproteasa 9 y función plaquetar, están ligados a mal pronóstico.

Material y métodos: Determinación analítica en las primeras 48h tras ingreso de pacientes con HSA. Se analizan resultados bioquímicos, inflamatorios, de actividad plaquetar y determinación de metaloproteasa 9. Definimos mal pronóstico como mRankin > 3 al alta (Grave), el resto Leve. Las variables continuas se analizan con la t de Student y aquellas sin distribución normal con el test de Mann-Whitney.

Resultados: 106 pacientes, 61,3% mujeres, edad media 55,3 años, rango 16 a 85. 38 pacientes (35,8%) Grave. Se asocia a Grave:

glucosa (129,8 mg/dl Leve, 181,1 mg/dl Grave, p = 0,000), urea (28,2 mg/dl Leve, 37,3 mg/dl Grave, p = 0,003), creatinina (0,7 mg/dl Leve, 0,9 mg/dl Grave, p = 0,001), LDH (395 mg/dl Leve, 481 mg/dl Grave, p = 0,02), PCR (10,2 mg/dl Leve, 44,8 mg/dl Grave, p = 0,018), función plaquetar (agregación al ácido araquidónico: 11,16 mm Leve, 47,7 mm Grave, p = 0,000; agregación al colágeno: 59,7 mm Leve, 80,3 mm Grave, p = 0,022). No se asocia gravedad a los niveles de metaloproteasa 9 (63,4 ng/mL Leve, 55 ng/mL Grave, ns).

Conclusiones: Entre las variables analíticas examinadas, son factores de mal pronóstico en la HSA la elevación de la glucosa, la LDH, los parámetros de función renal, y las determinaciones de la función plaquetar. En nuestra serie los niveles de metaloproteasa 9 al inicio del cuadro no determinan el pronóstico.

PARÁMETROS DE PRECARIEDAD HEMODINÁMICA MEDIDOS POR DOPPLER TRANSCRANEAL EN PACIENTES SOMETIDOS A ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA Y ANGIOPLASTIA-*STENT* CAROTÍDEO

L. Benavente Fernández, S. Calleja Puerta, M. González Delgado, D. Larrosa Campo, M. Rico Santos, M. Para Prieto y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Se asume la indicación de revascularización carotídea ≥ 70% sintomática, pero la idoneidad del método, las oclusiones o estenosis asintomáticas siguen ofreciendo debate. Nuestro objetivo era abordar los cambios hemodinámicos que tienen lugar en los procedimientos de revascularización carotídea a través de su monitorización mediante el Doppler transcraneal (DTC).

Material y métodos: Estudio prospectivo de 53 pacientes (28 angioplastia-stent carotídeo (ASC); 25 endarterectomía carotídea (EAC) intervenidos de estenosis ≥ 70% u oclusión carotídea cervical, incluyendo variables demográficas, tratamientos, estudios vasculares, vasorreactividad cerebral (test de apnea), cambios hemodinámicos durante los procedimientos y complicaciones derivadas.

Resultados: Predominio de varones (≥ 80%) y lado izquierdo (p = 0,009). La EAC tuvo mayor demora (p = 0,01) y más pacientes asintomáticos (p = 0,02). Las estenosis contralaterales prevalecieron en el grupo ASC (p = 0,004). Síndrome de reperfusión (SR) similar en ambos grupos, pero más frecuentes el resto de complicaciones en la EAC (p < 0,001). La reserva hemodinámica se asoció a la mayor asimetría de Vm inicial (CCP = -0.582; p = 0,003) entre ambos hemisferios y al mayor retraso del pico sistólico (CCP = -0.44; p = 0,02). Según el cambio de Vm experimentado por la ACM con la revascularización en función de la asimetría de Vm inicial, se observaron dos grupos de pacientes: el grupo con cambio más acusado se asoció al método ASC, ausencia de oftálmica ortodrómica y estenosis carotídea ≥ 95%.

Conclusiones: El DTC es una herramienta eficaz para el estudio global de la hemodinámica cerebral, permitiendo integrar variables relacionadas con la precariedad hemodinámica, tanto en situación basal como con los cambios producidos con la revascularización carotídea.

HEMODINÁMICA CEREBRAL MEDIDA POR DOPPLER TRANSCRANEAL Y PRESIÓN RETRÓGRADA DEL MUÑÓN EN LA ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA

L. Benavente Fernández, S. Calleja Puerta, D. Larrosa Campo, M. González Delgado, M. Suárez Pinilla, R. Álvarez Escudero y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La presión retrógrada (PRet) en la arteria carótida pinzada es una medida de seguridad muy empleada en la endarterectomía carotídea (EAC). Por encima de determinado valor, para el que no hay acuerdo universal, el flujo intracraneal es suficiente para asegurar una adecuada perfusión cerebral. Nuestro objetivo es estudiar la relación de la Pret con los valores hemodinámicos registrados durante la monitorización de la EAC.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de 25 pacientes sometidos a EAC (estenosis ≥ 70%). Se incluyen variables demográficas, tratamientos, estudios vasculares, tiempo de pinzamiento, PRet y cambios hemodinámicos durante el procedimiento.

Resultados: Se obtiene una alta tasa de varones (80%) y estenosis asintomáticas (48%), procedentes de la consulta de Cirugía Vascular. Se empleó shunt en un paciente. La PRet se asocia inversamente con la Vm inicial (CCP = -0,578; p < 0,01) y la Vm final (CCP = -0,540; p = 0,01) de la ACM, siendo menor la Pret cuanto mayores dichas Vm. Se plantea la hipótesis del efecto Venturi para justificar dicho comportamiento. Así, a mayor velocidad de flujo a través de la ACM, principalmente proveniente de la ACA a través de la AComA, menor presión en el sistema, con efecto de succión y consecuentemente menor presión en la carótida pinzada.

Conclusiones: La monitorización mediante DTC puede dar información relevante acerca de la seguridad intraoperatoria de una EAC. Si bien la Pret elevada en el muñón carotídeo es considerada medida de seguridad para la EAC, parece asociarse a un flujo intracraneal más precario, por lo que podría ponerse en entredicho dicho valor.

PATRONES Y PREDICTORES DE RECURRENCIA TRAS UN AIT. ANÁLISIS DEL SEGUIMIENTO ANUAL DEL ESTUDIO PROMAPA

F. Purroy García[1], P.E. Jiménez Caballero[2], J. Montserrat Capdevila[1], A. Gorospe[3], M.J. Torres[3], J. Álvarez Sabín[4], E. Santamarina[4], P. Martínez Sánchez[5], D. Cánovas[6], M. Freijo[7], J.A. Egido[8], J.M. Ramírez Moreno[9], A. Alonso Arias[10], A. Rodríguez Campello[11], I. Casado[2], R. Delgado Mederos[12], J. Martí Fàbregas[12], Y. Silva[13], H. Quesada García[14], P. Cardona[14], A. Morales Ortiz[15], M. Roure Vásquez[1], N. Pérez de la Ossa[16], A. García Pastor[17], E. Díez-Tejedor[5], J.F. Arenillas Lara[18], T. Segura[19], C. Jiménez[3] y J. Masjuán[10]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. [3]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Dureta. [4]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [6]Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. [7]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [8]Servicio de Neurología. Hospital Carlos III. [9]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [10]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [11]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [12]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [13]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [14]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [15]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [16]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. [17]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. [18]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [19]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: El máximo riesgo de recurrencia tras un AIT acontece durante la primera semana de seguimiento. Sin embargo también existen recurrencias posteriores. Nos propusimos estudiar el perfil temporal de recurrencia tras un AIT en el estudio PROMAPA, y las posibles diferencias pronósticas entre las recurrencias precoces (< 7 días) y las que suceden entre los 7 días y el año de seguimiento.

Material y métodos: Entre abril de 2008 y diciembre de 2009 se incluyeron 1.255 pacientes con el diagnóstico tradicional de AIT (duración < 24 horas). De forma prospectiva se registraron variables clínicas, de neuroimagen y etiológicas. Se realizó un seguimiento presencial a los 7 y 90 días, y centralizado a los 365 días.

Resultados: Se incluyeron 1.137 pacientes (90,6%). De ellos, 29 (2,6%) sufrió una recurrencia de ictus a los 7 días y 32 (3,0%) de 1051 entre los 7 y 365 días. Los predictores de mal pronóstico difirieron entre los dos perfiles temporales. Para la recurrencia precoz, los episodios múltiples (HR 3,50; 1,67-7,35; p = 0,001) y la etiología ateromatosa (HR 2,51; 1,17-5,37; p = 0,018) mientras que para la recurrencia más tardía, el antecedente de ictus isquémico previo (HR 1,40; 1,03-1,92; p = 0,034) y el de cardiopatía isquémica 2,65; 1,28-5,50; p = 0,009).

Conclusiones: Existen dos perfiles de recurrencia claros, uno precoz y otro tardío asociados probablemente a fisiopatologías diferentes, por lo que en un futuro se deben plantear estrategias de manejo y tratamiento distintas.

LA REALIZACIÓN DE UN ANGIO-TC PREVIO A LA TROMBOLISIS INTRAVENOSA NO SE ASOCIA A MAYOR RIESGO DE DETERIORO DE LA FUNCIÓN RENAL

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

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Determinar si la realización de un angio-TC (ATC) previo a trombolisis intravenosa (TIV) en pacientes con ictus agudo supone mayor riesgo de fallo renal agudo (FRA).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes tratados con TIV de enero 2009-diciembre 2011. Comparamos niveles de creatinina basal (antes de TIV) con un control posterior (48 horas siguientes a TIV). Definimos FRA como incremento ≥ 0,5 mg/dl o ≥ 25% de niveles de creatinina basal. Distinguimos dos grupos de pacientes: ATC realizado (grupo ATC+) y ATC no realizado (grupo ATC-). La realización del ATC se basó en indicaciones médicas y/o disponibilidad de la técnica.

Resultados: 190 pacientes tratados con TIV. Se midió la función renal (pre y post-TIV) en 162 pacientes, 114 ATC-, 48 ATC+. 9 (5,5%) desarrollaron FRA, 7 (6,1%) en el grupo ATC- y 2 (4,2%) en el grupoATC+. La realización del ATC no se relacionó con mayor riesgo de FRA: OR = 0,7 (IC95%: 0,13-3,3), p = 0,6, y no afectó a la eficacia ni seguridad de TIV. El FRA se asoció con los antecedentes de: diabetes (OR = 4,4 (IC95%: 1,1-17,2), p = 0,03), insuficiencia renal crónica (IRC) (OR = 12,2 (IC95%: 2,4-61,2), p = 0,002) y creatinina basal > 1,5 mg/dl (OR = 5,9 (IC95%: 1,04-34,1), p = 0,004). En el análisis multivariante, sólo el antecedente de IRC (OR = 9,4 (IC95%: 1,6-55,4); p = 0,01) se identificó como factor de riesgo independiente de FRA.

Conclusiones: La realización de ATC no aumenta el riesgo de desarrollar FRA. Esta técnica puede ser utilizada de manera segura antes de TIV en ictus isquémico agudo.

IMPORTANCIA DE LAS ENFERMEDADES CEREBROVASCULARES EN LA DONACIÓN DE ÓRGANOS EN CANTABRIA. ANÁLISIS DEL PERIODO 2005-2011

E.J. Palacio Portilla[1], M.E. Bustillo Alvarado[2], M.A. Ballesteros Sanz[2], A. González Suárez[1], R. Viadero Cervera[1], N.P. Riesco Pérez[1] y E. Miñambres García[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Coordinación de trasplantes/UCI. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Evaluar la importancia de los accidentes cerebrovasculares (ACV) en la donación de órganos en Cantabria.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de las donaciones de órganos en Cantabria entre 2005 y 2011, dividiéndose en 2 periodos: 2005-2008 (96 donantes) y 2009-2011 (102 donantes). Evaluamos la influencia de la edad, sexo, patología causante de la muerte encefálica y órganos donados. En el análisis estadístico se utilizaron la t-Student y chi cuadrado.

Resultados: Hubo 198 donantes (edad media 55,67 ± 18,25 años, 57% varones), 96 entre 2005-2008 y 102 entre 2009-2011. La causa de la muerte más frecuente fueron los ACV (112 ictus hemorrágicos, 21 ictus isquémicos). Se donaron 50 corazones, 107 pulmones (59 donantes), 108 hígados, 267 riñones (147 donantes) y 21 páncreas. En el periodo 2009-2011 se observo un incremento significativo del número de donantes cuya causa de muerte fue un ictus isquémico (17 vs 4, p = 0,002) y un aumento no significativo de la edad (57,99 ± 17,50 vs 53,20 ± 18,80; p = 0,065). Además, en los donantes que padecieron un ACV, hubo un incremento significativo de la edad (59,86 vs 47,08; p < 0,001) y menores probabilidades de donación del corazón (p = 0,022).

Conclusiones: Los ACV son la principal causa de donación en Cantabria, la mayoría de ellos hemorrágicos. En los últimos años ha aumentado el número de donaciones de órganos, en parte debido al incremento del ictus isquémico como causa del fallecimiento. Los neurólogos deben tener un papel activo en la detección de posibles donantes.

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

LOS NIVELES DE GLUTAMATO AL INGRESO SON PREDICTORES DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS CON RT-PA

C. van Eendenburg[1], T. Sobrino Moreiras[2], J. Serena Leal[1], Y. Silva Blas[1], M. Blanco[2], M. Kazimierckak[1], F. Díaz Roldán[1] y M. Castellanos Rodrigo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Datos recientes sugieren que la administración de rt-PA puede aumentar la mortalidad de los pacientes tratados, especialmente en casos en que el fármaco se administra de forma tardía. Este hecho podría estar la amplificación del daño excitotóxico secundario a la administración de rt-PA. El estudio tiene como objetivo determinar si los niveles de glutamato se asocian con un incremento de mortalidad en pacientes tratados con rt-PA.

Material y métodos: Se han estudiado 99 pacientes tratados con rtPA según criterios SITS-MOST. Los niveles de glutamato fueron analizados en muestras sanguíneas obtenidas en el momento del ingreso hospitalario y a las 24h postadministración del rtPA. El volumen de hipodensidad y la presencia de transformación hemorrágica fueron evaluados en la TC craneal realizada a las 24-36h postratamiento.

Resultados: De los 99 pacientes, 16 (6%) fallecieron en los tres primeros meses de evolución. Los niveles de glutamato tanto basales (336 [219,96] vs 80 [47,178] μmol/L) como a las 24h (137 [89,330] vs 65 [42,112] μmol/L) fueron mayores en pacientes fallecidos (p < 0,001) que en los pacientes que sobrevivieron. En el modelo de regresión logística, únicamente los niveles de glutamato se mantuvieron como predictores independientes de mortalidad (OR 1,02; IC95%, 1,00-1,03; p = 0,005).

Conclusiones: En pacientes tratados con rt-PA los niveles elevados de glutamato ya en el momento del ingreso son predictores de mortalidad en pacientes tratados con rt-PA lo que podría estar en relación con un posible efecto excitotóxico añadido del rt-PA en aquellos pacientes con niveles más elevados de glutamato.

RIESGO CARDIOVASCULAR TRAS EL ICTUS ISQUÉMICO

A. Ois Santiago, A. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, J. Jiménez Conde, E. Giralt, I. Nalvalpotro Gómez, E. Muiño, M. Ley, M. López Cuiña y J. Roquer Gónzález

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Describir los eventos cardiovasculares (ECV) en los pacientes que han sufrido un ictus isquémico definido por los criterios utilizados en el registro REACH.

Material y métodos: Pacientes residentes en el área del hospital de Mar de Barcelona y diagnosticados de ictus isquémico entre sept. 2007 enero 2009. Se ha realizado un seguimiento a dos años en los que se ha determinado los ECV definidos como: muerte cardiovascular, hospitalización por causas cardiovasculares, ictus o cardiopatía isquémica. Se ha realizado un estudio descriptivo, un análisis de Kaplan-Meier y regresión de Cox para evaluar los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) y etiológicos ajustados por edad y sexo.

Resultados: 446 pacientes fueron diagnosticados de ictus isquémico. Hemos excluido aquellos pacientes que fallecieron dentro del primer mes tras el ictus (65 sujetos; 14,6%). 86 pacientes (19,3% del total de 381) presentaron un ECV. Los principales ECV fue el cerebrovascular 31,4% y la hospitalización por insuficiencia cardiaca 24,4%. Los paciente con dos o más antecedentes cardiovasculares antes del ictus tuvieron un riesgo mayor de ECV en el análisis multivariado (p = 0,039). En cuanto a la etiologías; utilizando los ictus lacunares como grupo control se evidenció un mayor riesgo de ECV en: los ictus cardioembólicos (p = 0,013; OR ajustada 2,40), ateroscleroticos (p = 0,02; OR ajustada 3,10) y de causa doble (p = 0,001; OR ajustada 4,20).

Conclusiones: Describimos el riesgo de sufrir ECV tras sufrir un ictus y su asociación con la presencia de FRCV y factores etiológicos.

¿SE DEBE EVITAR EL *STENT* CAROTÍDEO EN MAYORES DE 70 AÑOS?

M. Matas Docampo[1], B. Álvarez García[1], E. Fernández Castro[1], M. Ribo Jacobi[2], J. Dura Miralles[2] y J. Álvarez Sabin[2]

[1]Servicio de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular; [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Las evidencias recientes sobre revascularización carotídea aconsejan evitar el stent carotídeo en pacientes mayores de 70 años basándose en la configuración del arco aórtico y la tortuosidad de los vasos en esta población. Analizamos nuestros resultados con stent carotídeo transcervical, que evita ambas dificultades anatómicas, en este grupo de pacientes.

Material y métodos: Pacientes ≥ 70 años con estenosis carotídea > 70% tratados mediante stent carotídeo durante 5 años. Analizamos 219 casos (55,7% asintomáticos, 44,3% sintomáticos). Recogida de datos prospectiva y análisis por intención de tratar. Realizamos seguimiento clínico y hemodinámico a 24h, 1, 3, 6, 12, 18, 24 meses y anual. Analizamos resultados inmediatos (30 días): éxito técnico y tasa de ictus/infarto miocardio (IM)/muerte y reestenosis e ictus durante el seguimiento (Kaplan-Meier y log-rank).

Resultados: Inmediatos: tasa de éxito técnico: 96,3%. Ictus: 4 (1,8%), IAM: 1 (0,4%), exitus: 2 (0,9%). Seguimiento (18,8 ± 16,9 meses): incidencia acumulada reestenosis > 70%: 3% al año y 8% a los 2 y 3 años (error estándar 1 y 3%). Supervivencia libre de ictus a 3 años: 99%. Supervivencia global: 94% al año y 90% a los 2 y 3 años (error estándar 2 y 3%).

Conclusiones: En nuestro experiencia, el stent carotídeo por vía transcervical es una técnica segura en el tratamiento de la estenosis carotídea en mayores de 70 años. Creemos que evitar el arco aórtico y las tortuosidades de los vasos son la base para mejorar los resultados de otros trabajos publicados.

PRESENCIA DE NEOPLASIAS EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL. ¿RELACIÓN CASUAL O CAUSAL? UTILIDAD DE MARCADORES TUMORALES

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Analizar la frecuencia de diagnóstico de neoplasias tras un infarto cerebral y el valor pronóstico de marcadores tumorales (MT).

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con infarto cerebral atendidos en una Unidad de Ictus durante 2010, con seguimiento durante el año 2011. Variables analizadas: datos demográficos, factores de riesgo vascular, clínica del ictus, MT al ingreso (ACE, CA125, CA199, CA15.3; AFP y PSA) y diagnóstico de cualquier neoplasia durante el seguimiento.

Resultados: 398 pacientes, 60% varones. El 13,1% tenía tumor sólido previo en remisión completa, 6,5% tumor sólido activo, 0,3% leucemia activa y 0,5% linfoma activo. En 13 (3,3%) se diagnosticó neoplasia de novo: 1 adenocarcinoma de próstata, 1 adenocarcinoma de colon, 3 carcinomas pulmonares, 4 tumores cerebrales, 1 neoplasia de cérvix y 4 tumoraciones cutáneas. Tiempo hasta el diagnóstico: 4,57 (± 6,9) meses. 3 presentaban metástasis. Se analizaron los MT en 89,9% de los pacientes sin antecedente de neoplasia: se elevaron en 60% de los pacientes con neoplasia de novo respecto al 9,6% de los sin neoplasia (p < 0,0001): sensibilidad 70%, especificidad 84,7%; valor predicativo positivo (VPP) 14%; valor predictivo negativo (VPN) 98,8%. Además, se elevaron en 80% de neoplasias de novo con MT específico: sensibilidad 80%, especificidad 89,9%; VPP 12,1%; VPN 99,6%.

Conclusiones: La presencia de neoplasias, previas o de novo, es frecuente en pacientes con infarto cerebral, sugiriendo participación en su fisiopatología. Los MT tienen un elevado rendimiento en el diagnóstico de neoplasias, con un VPP bajo.

ENCUESTA NACIONAL DE RECURSOS ASISTENCIALES PARA EL ICTUS EN ESPAÑA 2011: ANÁLISIS DEL DESARROLLO DE LA "ESTRATEGIA NACIONAL EN ICTUS"

J.C. López Fernández[1], J. Arenillas Lara[2], E. Botia Paniagua[3], I. Casado Naranjo[4], E. Deyá Arbona[5], B. Escribano Soriano[6], M.D.M. Freijo Guerrero[7], D. Geffners Sclarskyi[8], A. Gil Núñez[9], C. Gómez Escalonilla[10], A. Lago Martín[11], I. Legarda Ramírez[12], J. Maestre Moreno[13], J.L. Manciñeiras Montero[14], F. Moniche Álvarez[15], R. Muñoz Arredondo[16], J.A. Vidal Sánchez[17], F. Purroy García[18], J.M. Ramírez Moreno[19], M. Rebollo Álvarez-Amandi[20], F. Rubio Borrego[21], T. Segura Martín[22], M. Serrano Ponz[23], J. Tejada García[24], C. Tejero Juste[25] y J. Masjuán Vallejo[26]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [3]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I. [4]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. [5]Servicio de Neurología. Fundación Hospital Manacor. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [7]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [8]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. [9]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. [11]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [12]Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta. [13]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves. [14]Servicio de Neurología. Hospital do Meixoeiro. [15]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. [16]Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. [17]Servicio de Neurología. Hospital San Agustín.

[18]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [19]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [20]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [21]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [22]Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete. [23]Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro. [24]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León. [25]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. [26]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El ictus constituye un importante problema sociosanitario, por lo que se aprobó la Estrategia Nacional en Ictus (ENI) con el objetivo de mejorar la prevención, tratamiento y rehabilitación del paciente con ictus. Se pretendía garantizar una atención neurológica en todo el país y a cualquier hora del día para final del 2010. Nuestro objetivo fue analizar la evolución de los recursos asistenciales en relación con la encuesta del año 2009.

Material y métodos: Se elaboró una encuesta nacional que recogía número de Unidades de Ictus (UI), su dotación (monitorización, guardia de neurología 24h/7d, ratio de enfermería y protocolos), ratio cama UI/100.000 habitantes, presencia número de trombolisis en el año 2011 se realizó por mismo comité de neurólogos que la hizo en 2009.

Resultados: En 2011 había 41 UI en el país, con una distribución desigual fundamentalmente en grandes capitales. La relación cama de UI/ habitantes/comunidad autónoma osciló entre 1/75.000 a 1/500.000 habitantes. Se realizaron trombólisis iv con un porcentaje variable respecto total ictus isquémico entre 1,5 y 33,7%. El número neurólogos varía entre 1/14.00 y 1/72.000 habitantes. La disponibilidad para intervencionismo 24 h/7 días sólo existe en 11 ciudades y telemedicina en cinco áreas.

Conclusiones: La asistencia al ictus ha mejorado en España, pero todavía existen importantes desigualdades por CCAA que deberían haberse resuelto conforme al objetivo de la ENI.

Enfermedades cerebrovasculares III

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO EN TERRITORIO CAROTÍDEO CON DISPOSITIVOS *STENT* RECUPERABLES. EXPERIENCIA INICIAL CON 36 PACIENTES CONSECUTIVOS

R. Muñoz Arrondo[1], M. Herrera[1], N. Aymerich[1], I. Ajuria[1], B. Zandio[1], S. Mayor[1], C. Navarro[1], E. Erro[1], L. Pulido[1], I. Insausti[2] y J. Gallego Cullere[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital de Navarra. [3]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Aunque actualmente se están desarrollando diversos estudios aleatorizados y registros prospectivos para analizar la eficacia y seguridad de la trombectomía mecánica, el rápido desarrollo de nuevos dispositivos ha motivado que cada vez más centros inicien su andadura con dicho tratamiento. Aportamos nuestra experiencia de 16 meses utilizando stent recuperables.

Material y métodos: Estudio observacional del Registro de pacientes con ictus del territorio carotídeo tratados con dispositivo extractor (Solitaire y Bonnet), tanto en rescate tras trombolisis endovenosa como tratamiento de primera intención. Analizamos parámetros de eficacia clínica (Rankin a 3 meses), eficacia radiológica (Clasificación TICI) y parámetros de seguridad (transformación hemorrágica, mortalidad y complicaciones periprocedimiento).

Resultados: Se incluyeron 36 pacientes, 55% varones, edad (mediana: 71,5, rango 45-91), NIHSS basal (mediana: 18, rango 3-23). Oclusión localizada en segmento M1 en 25 pacientes (67%), M2 en 5 (15%), y oclusión carotídea en 6 (18%). En el 78% se inició tratamiento con rtPA ev. El 55% fueron ictus cardioembólicos, el 15% aterotrombóticos y 30% de origen indeterminado. Se logró una recanalización en el 86% (TIBI 2b o 3). A los 3 meses, el 58% eran independientes (0-2 mRs), habiendo fallecido un paciente. El 22,2% presentaron algún grado de hemorragia intracerebral (IH1: 2; IH2: 2; PH1 2 y PH2: 2) No se produjeron complicaciones graves periprocedimiento.

Conclusiones: A falta de confirmación definitiva en estudios de intervención adecuadamente diseñados, nuestros datos sugieren que el tratamiento endovascular con dispositivos extractores es un procedimiento seguro y eficaz.

RECANALIZACIÓN ARTERIAL TRAS FIBRINOLISIS INTRAVENOSA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO. PODER DISCRIMINATIVO DE DIFERENTES ESCALAS PRONÓSTICAS

R. Romero Sevilla[1], J.C. Portilla Cuenca[1], J.M. Ramírez Moreno[2], F. López Espuela[1], J.A. Fermín Marrero[1], A. Falcón García[1], P.E. Jiménez Caballero[1] e I. Casado Naranjo[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Objetivos: En los últimos años se han desarrollado diferentes escalas predictivas, utilizando las variables previas al tratamiento, para pronosticar el resultado funcional de pacientes con ictus isquémico que reciben rtPA vía endovenosa (IV). Estudiamos la capacidad predictiva de varias escalas diseñadas para pronosticar la recanalización tras la fibrinólisis IV.

Material y métodos: La cohorte de validación consistió en 80 pacientes con ictus isquémicos tratados con rtPA IV y oclusión arterial del territorio anterior documentada por Doppler-dúplex TC (DDTC). 60 M1, 15 M2 y 5 TICA. Se construyeron los cuatro modelos de regresión logística con las variables propuestas en las escalas: DRAGON, HIAT, THRIVE e iSCORE y la variable resultado: recanalización a las 24 horas por DDTC. Con cada uno de los modelos se calcularon las predicciones para cada sujeto. El poder discriminativo de la escala se realizó con la estimación no paramétrica del área bajo la curva (AUC) ROC y su intervalo de confianza al 95%.

Resultados: El 52,5% (42) recanalizaron total o parcialmente en el DDTC a las 24 horas. Para la escala DRAGON la estimación no paramétrica del AUC = 0,854 (IC95%: 0,773-0,936); p < 0,001. Para la escala HIAT (AUC) = 0,750 (IC95%: 0,641-0,859); p < 0,001. La escala THRIVE (AUC) = 0,706 (IC95%: 0,593-0,819); p = 0,002. iSCORE (AUC) = 0,902 (IC95%: 0,838-0,966); p < 0,001

Conclusiones: Las escalas DRAGON e iSCORE tienen un satisfactorio poder de clasificación de los pacientes para predecir la recanalización del vaso. Estas escalas podrían utilizarse para tomar decisiones clínicas en neurointervencionismo.

PREDICCIÓN DEL PRONÓSTICO DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO TRATADO CON TPA INTRAVENOSO. VALIDACIÓN DE LA ESCALA DRAGON EN NUESTRO MEDIO

J.A. Fermín Marrero[1], J.M. Ramírez Moreno[2], J.C. Portilla Cuenca[1], F. López Espuela[1], R.M. Romero Sevilla[1], P.E. Jiménez Caballero[1], A. Serrano Cabrera[1], M. Gómez Gutiérrez[1], G. Gámez-Leyva Hernández[1], M.D.M. Caballero Muñoz[1] e I. Casado Naranjo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. [2]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: La escala predictiva DRAGON desarrollada en base a factores previos al tratamiento, para pronosticar el resultado

funcional en pacientes que reciben rtPA vía endovenosa (IV). Estos factores son: arteria cerebral media hiperdensa/signos isquémicos precoces en la TC craneal, Rankin histórico, edad, glucemia basal al ingreso, tiempo entre el inicio de los síntomas y tratamiento y puntuación en la NIHSS. El objetivo de este estudio es la validación externa de esta escala en nuestro medio.

Material y métodos: La cohorte de validación incluye 124 pacientes con ictus isquémicos tratados con rtPA IV. Se construyeron dos modelos de regresión logística con las variables propuestas en la escala y las variables de resultado a los 90 días: buen pronóstico (Rankin 0-2 vs 3-6) y pronóstico pésimo (Rankin 5-6 vs 0-4). Con estos modelos se calcularon las predicciones para cada sujeto. El poder discriminativo de la escala se realizó con la estimación no paramétrica del área bajo la curva ROC y su intervalo de confianza al 95%.

Resultados: A 90 días el 47,2% tenían un Rankin 0-2 y el 21,9% un Rankin 5-6. La estimación no paramétrica del área AUC = 0,81 (IC95%: 0,73-0,88); p < 0,001 indica un satisfactorio poder de clasificación de los pacientes para un buen pronóstico. Para pronosticar un pésimo pronostico el área AUC = 0,74 (IC95%: 0,64-0,83); p < 0,001, lo que indica un poder de clasificación aceptable.

Conclusiones: La escala DRAGON es válida en nuestro medio y podría ayudar a la toma de decisiones clínicas en la práctica diaria.

INFARTO CEREBRAL EN PACIENTES CON DIABETES. ¿TROMBOLISIS INTRAVENOSA? ¿POR QUÉ NO?

B. Fuentes Gimeno[1], A. Cruz Herranz[1], P. Martínez Sánchez[1], A. Rodríguez Sanz[1], G. Ruiz Ares[1], D. Prefasi Gomar[1] y E. Díez Tejedor[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. IdiPAZ.

Objetivos: Se ha descrito menor uso de trombolisis intravenosa (TIV) en pacientes diabéticos que sufren un infarto cerebral (IC), cuestionándose su beneficio en ellos. Analizamos si existen diferencias en la recuperación funcional a los 3 meses de pacientes diabéticos con IC tratados con TIV en comparación con los no diabéticos.

Material y métodos: Estudio observacional, inclusión de pacientes consecutivos con IC (años 2006-2010). Se analizan datos demográficos, factores de riesgo vascular, comorbilidad (índice de Charlson), gravedad al ingreso (NIHSS), recuperación funcional a los 3 meses (escala de Rankin modificada; ERm).

Resultados: 1.139 pacientes, 283 (24,8%) con DM. 261 fueron tratados con TIV (23,2% no DM; 21,9% DM). Los pacientes diabéticos tratados presentaban mayor frecuencia de HTA (85,5% vs 55,8%; p < 0,05), tratamiento previo con diuréticos (32,3% vs 17,9%; p > 0,005) y estatinas (38,7% vs 23,9%; p < 0,05), mayor edad (70,8 vs 66,7 años p = 0,029), comorbilidad (índice de Charlson ≥ 2: 26,1% vs 4,3%; p < 0,05) y mayor glucemia al ingreso (161 mg/dl vs 114 mg/dl; p < 0,01) que los pacientes no diabéticos tratados con TIV. No se observaron diferencias en gravedad del ictus (NIHSS ≤ 6: 53,6% vs 63,9%; p = 0,384), mortalidad intrahospitalaria (12,9% vs 6,1%; p = 0,101) ni en la recuperación a los 3 meses (ERm ≤ 2: 60,9% vs 67,1%; p = 0,481).

Conclusiones: Los pacientes diabéticos con IC obtienen similar beneficio del tratamiento con TIV que los no diabéticos, a pesar de su mayor comorbilidad.

REPERCUSIÓN DEL CAMBIO DE MODELO ASISTENCIAL EN LOS PARÁMETROS DE ATENCIÓN AL CÓDIGO ICTUS

M.J. Gómez-Choco Cuesta, S.M. García Sánchez, R. Martínez Fernández, S. Fernández González y E. Moral Torres

Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi.

Objetivos: La actual crisis económica ha ocasionado cambios del modelo de atención al código ictus en algunos centros. Analizamos su repercusión en un Centro de Referencia de Ictus que da cobertura a 300.000 habitantes.

Material y métodos: Se compara el número de pacientes tratados con rtPA y parámetros de calidad en la atención al código ictus durante dos periodos de tiempo. Periodo 1 (diciembre 2010-mayo 2011): modelo basado en una guardia presencial de Neurología y unidad de ictus. Periodo 2 (diciembre 2011-mayo 2012): modelo mixto, Neurología durante horario laboral, guardia cubierta por intensivista y unidad de cuidados intensivos.

Resultados: Durante el periodo 1 se realizaron 42 tratamientos frente a 22 durante el periodo 2, suponiendo unas tasas de tratamiento del 26 y el 13% de los pacientes ingresados con ictus isquémico respectivamente (p = 0,000). Durante el periodo 1 la media del tiempo puerta-aguja fue de 51,9 respectivamente, mientras que en el periodo 2 fue de 79,9 minutos (p = 0,007). Mientras la media del tiempo puerta-TC no fue diferente en ambos periodos (24,6 y 26,6 min), para el tiempo TC-aguja fue 27,4 min en el periodo 1 y 52,8 min en el periodo 2 (p = 0,001).

Conclusiones: Un modelo asistencial de atención al ictus agudo basado en una guardia de Neurología permitió tratar a más pacientes y más rápido que un modelo mixto Neurología-UCI. El retraso en la decisión del tratamiento se concentró en el tiempo TC-aguja.

IMPACTO DE LA IMPLEMENTACIÓN DEL CENTRO TERCIARIO DE ICTUS (CTI) EN LA ATENCIÓN DE PACIENTES CON DISECCIÓN ARTERIAL

M. Almendrote Muñoz[1], M. Millán Torné[1], L. Prats Sánchez[1], N. Pérez de la Ossa Herrero[1], E. López-Cancio Martínez[1], M. Gomis Cortina[1], L. Dorado Bouix[1], C. Hidalgo Gibert[2], P. García Bermejo[2], C. Castaño Duque[2] y A. Dávalos Errando[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Departamento de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Las disecciones arteriales (DSA) en el ictus isquémico podrían estar infra-diagnosticadas al requerir un diagnóstico angiográfico urgente. Nuestro objetivo ha sido estudiar la frecuencia en el diagnóstico y el cambio terapéutico desde la implementación del tratamiento endovascular (TEV) continuado en nuestro hospital.

Material y métodos: Análisis del registro prospectivo (BADISEN/RENISEN) en el período sin TEV (octubre 2004-marzo 2008) y con TEV (abril 2008-febrero 2012). Se han comparado las características basales, método diagnóstico, tipo de tratamiento y evolución funcional de los pacientes con DSA en ambos períodos.

Resultados: La prevalencia de diagnóstico de DSA fue de 9/1316 (0,68%) y 24/1387 (1,73%) en el período pre-TEV y post-TEV, respectivamente. La edad media fue similar (52 y 50 años), pero la gravedad (NIHSS, 3 [0-12] versus 10 [5-18]; p = 0,049), y el tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la atención neurológica (148 versus 285 min.; p = 0,047) fue mayor en el período con TEV. En el período pre-TEV todos los casos se diagnosticaron por ARM, mientras que en el post-TEV se diagnosticaron el 37,5% por ARM, 4,2% por angioTC y 58,3% por arteriografía. En el período post-TEV en el 41,7% de los pacientes se indicó TEV. A los 90 días eran independientes (mRS 0-2) el 100% de pacientes del primer período y 16/22 (72,7%) del período post-TEV (p = 0,08).

Conclusiones: El diagnóstico angiográfico en pacientes con ictus agudo y criterios clínicos de TEV facilita el diagnóstico urgente de

las DSA más graves y se asocia a un pronóstico similar al del período anterior a su implementación.

DEFEROXAMINA EN EL TRATAMIENTO DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: RESULTADOS DEL ESTUDIO TANDEM-1 (THROMBOLYSIS AND DEFEROXAMINE IN MIDDLE CEREBRAL ARTERY OCCLUSION)

M. Millán Torné[1], N. Pérez de la Ossa Herrero[1], T. Sobrino Moreiras[2], S. Reverté Villaroya[1], Y. Silva Blas[3], F. Nombela[4], M. Rodríguez-Yáñez[2], J. Costa[5], P. Giner[6], M. Blanco[2], J. Serena[3], J. Vivancos[4] y A. Dávalos Errando[1]

[1]Servicio de Neurología; [5]Servicio de Farmacología Clínica; [6]Servicio de Farmacia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: El quelante de hierro deferoxamina (DFO) ofrece neuroprotección en modelos de isquemia cerebral. Evaluamos la seguridad y tolerabilidad de la administración de DFO intravenosa en pacientes con ictus isquémico de menos de 3 horas de evolución tratados con tPA intravenoso.

Material y métodos: Ensayo clínico fase IIa de escalada de dosis, aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo (NCT00777140). Durante la infusión de tPA se administró un bolus de 10 mg/Kg de DFO seguido de una perfusión durante 72 horas de dosis escaladas de 20, 40 y 60 mg/Kg/24h (n = 15 por etapa) o placebo (n = 5 por etapa). Un investigador independiente evaluó la presencia de eventos adversos graves (EAG) después de cada dosis de tratamiento.

Resultados: Las 3 etapas de tratamiento finalizaron sin superar el límite de seguridad preestablecido. 47 pacientes recibieron DFO y 15 placebo. Se registraron EAG en 13/47 (27,7%) y 4/15 (26,7%) pacientes. Ningún EAG fue relacionado con DFO excepto una reacción anafiláctica no mortal. Se discontinuó DFO en 3 pacientes por bradicardia asintomática, hipotensión sintomática y deterioro neurológico precoz. No hubo diferencias entre grupos en la frecuencia de hemorragia intracraneal sintomática (4,3%/0%) y mortalidad (14,9%/13,3%). Presentaron evolución neurológica favorable a los 90 días (Rankin ≤ 2) el 55,6% del grupo DFO (53,3%, 53,3%, 60% para cada dosis) y el 40% del grupo placebo.

Conclusiones: La administración intravenosa de DFO durante la infusión de tPA es segura y bien tolerada hasta dosis de 60 mg/Kg/día durante 3 días. La seguridad y la eficacia de DFO deben confirmarse en nuevos ensayos.

LA VIDEOMONITORIZACIÓN REDUCE LOS TIEMPOS DE LATENCIA A LA TROMBOLISIS Y MEJORA LA CALIDAD DE LA RESPUESTA INMEDIATA DEL ICTUS HIPERAGUDO

E. Sanjuán Menéndez, M. Rubiera del Fueyo, M. Ribó Jacobí, A. Flores Flores, J. Pagola Pérez de la Blanca, D. Rodríguez Luna, M. Muchada López, P. Meler Amella, J. Kallas, J. Álbarez Sabín, C. Agudo Gimeno y C.A. Molina Cateriano

Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar el impacto de la videomonitorización (VM) en la reducción de los tiempos intrahospitalarios para tratamiento de reperfusión y en la calidad asistencial del ictus hiperagudo.

Material y métodos: Estudio piloto, prospectivo, comparativo de evaluación de pacientes con activación de código ictus prehospitalario atendidos en box especifico de ictus con videomonitorización (VM) versus los atendidos de forma convencional (NVM). En VM se recogen datos en tiempo-real y NVM mediante hoja de recogida de datos. Se recogen variables demográficas, de tiempos de latencia intrahospitalarios, y motivos de retraso.

Resultados: Se han evaluado 30 sujetos VM y se han comparado con 52 NVM. No hubieron diferencias demográficas entre VM/NVM: Edad media 71,6 años ± 16 VM vs 71,1 ± 12,7 NVM, y 53,3% vs 50% hombres. Tasa reperfusión global 37,8%. En grupo VM se hizo analítica en una mediana 5 minutos, duración del Doppler fue 7 min [5-10'], y tiempo medio de estancia en box: 14 min [8-20']. La VM incremento en un 10% pacientes atendidos neurológicamente en < 5 minutos tras llegada a urgencias (96,3% vs 86,1%). Un 30% más de pacientes fueron tratados con tPA < 40 minutos (80% vs 50%). Se inició tPA < 10 min tras la TC en 66,7% VM y 45% NVM. Se redujeron los tiempos a la mitad en los VM entre bolus de tPA e infusión < 5 minutos (50% vs 23,1%).

Conclusiones: El estudio piloto demuestra que los pacientes videomonitorizados tienen unos tiempos de latencia inferiores lo cual repercute en una mejora de los parámetros de calidad.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN MAYORES DE 80 AÑOS: ¿PERFIL CLÍNICO DIFERENTE?

E. Andreu Reinón[1], E. Carreón Guarnizo[1], B. García-Villalba Navaridas[2], M. Fernández Vivas[3], M. Espinosa de Rueda[2], J. Zamarro Parra[2], B. Escribano Soriano[1], R. Núñez Ruiz[3], A. Moreno Diéguez[2] y A. Morales Ortiz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista; [3]Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Analizar el tratamiento con trombolisis intraarterial en pacientes mayores de 80 años en el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Material y métodos: Analizamos los pacientes mayores de 80 años tratados mediante trombolisis intraarterial en nuestro hospital de abril 2010 a mayo 2012 y comparamos sus características clínicas y resultados con la serie general.

Resultados: De las 141 trombectomías mecánicas realizadas, 28 fueron en pacientes > 80 años (19,8%). Edad media es de 82,89 años. 11 varones (39,3%) y 17 mujeres (60,7%). Factores de riesgo más frecuentes: HTA (89,28%), fibrilación auricular (71,48%), dislipemia (50%), DM (32,14%). Otros factores de comorbilidad: cardiopatía isquémica (17,85%), insuficiencia cardiaca crónica (14,2%), insuficiencia renal leve-moderada (10,7%), broncopatía (7,1%). Rankin previo se valoró como < 2 en el 100%. NIHSS media al ingreso 18,3 puntos, con un 42% con NIHSS > 20. 83% de arterias ocluidas de la circulación anterior (54,5% ACI) y 17% de la circulación posterior. Recanalización completa en el 89,3%. 35% de los pacientes fallecieron. De los 13 pacientes que hemos podido seguir 10 tienen un mRS > 4 a los 3 meses. Comparando con la serie general los > 80 años son con más frecuencia mujeres, con mayor prevalencia de todos los FRV y clínicamente tendencia a ser más graves y con peor pronóstico a tres meses.

Conclusiones: En nuestra serie de trombectomía arterial, los > 80 años tienen peor pronóstico probablemente debido a mayor comorbilidad y gravedad clínica dado que los resultados del procedimiento son similares al resto de pacientes.

EXPLORACIÓN DE LAS ARTERIAS CEREBRALES PREVIA A LA TROMBOLISIS INTRAVENOSA. ¿ANGIO-TC O DÚPLEX TRANSCRANEAL?

A. García Pastor[1], P. Sobrino García[1], S. Gil Navarro[2], J.P. Cuello[1], F. Díaz Otero[1], P. Vázquez Alén[1], Y. Fernández Bullido[1], J.A. Villanueva Osorio[1] y A. Gil Núñez[1]

[1]Neurología. Unidad de Ictus; [2]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Determinar si la realización de angio-TC cerebral (ATCC) o de dúplex transcraneal (DxTC) previamente a la trombo-

lisis intravenosa (TIV) supone un retraso en los tiempos de tratamiento y diferencias en eficacia y seguridad frente a la realización de TC craneal simple (TCCS).

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico agudo tratados con TIV desde enero 2009 a diciembre 2011. Comparamos tiempos de actuación, estado funcional a 3 meses, complicaciones hemorrágicas y mortalidad. Consideramos 3 situaciones: pacientes a los que sólo se realizó TCCS, pacientes con ATCC y pacientes con DxTC previo a la TIV. La realización de ATCC o DxTC dependió de la disponibilidad de la técnica en el momento de la atención del paciente.

Resultados: Se trataron 190 pacientes. En 100 pacientes se realizó únicamente TCCS, en 55 casos se obtuvo además una ATCC y 35 pacientes fueron estudiados con DxTC. Tiempos de actuación en minutos, mediana (IQR): "Inicio-puerta": TCCS: 83 (62-120), ATCC: 80 (60-101,5), DxTC: 85 (51-114) (p = 0,87), "Puerta-aguja" : TCCS: 52 (40-62), ATCC: 60 (50-72,5), DxTC: 47,5 (42-60,5) (p = 0,007),"Inicio-aguja": TCCS: 140 (120-175), ATCC: 137 (120-180), DxTC: 140 (108-182,5) (p = 0,87). Tiempo "Puerta-aguja" < 45 minutos: TCCS: 39,6%, DxTC: 40,6%, ATCC: 14% (p = 0,004). La eficacia y seguridad de la TIV fue similar en los 3 grupos analizados.

Conclusiones: La realización de ATCC se asocia a un aumento significativo del tiempo "puerta-aguja", pero no afecta al tiempo "inicio-aguja". El DxTC es la técnica más rápida para la exploración de las arterias cerebrales previa a la TIV en nuestro centro.

PUESTA EN MARCHA DE UNA RED INTERHOSPITALARIA PARA EL TRATAMIENTO INTERVENCIONISTA DEL ICTUS AGUDO EN LA COMUNIDAD DE MADRID

A. Ximénez-Carrillo Rico[1], G. Zapata Wainberg[1], S. Trillo Senín[1], G. Reig Roselló[1], M. Alonso de Leciñana[2], A. Cruz Culebras[3], J. Masjuán Vallejo[2], P. Martínez Sánchez[4], B. Fuentes Gimeno[5], A. García Pastor[6], F. Díaz Otero[6], A. Gil Núnez[6], P. Simal Hernández[7], A. García García[7], J. Egido Herrero[7], J. Díaz Guzmán[8], E. Bárcena Ruiz[9], A. Friera Reyes[9], J.L. Caniego Monreal[9], E. Fandiño Benito[10], J.C. Méndez Cendón[10], R. Frutos Martínez[11], A. Fernández Prieto[11], E. Díez Tejedor[5] y J. Vivancos Mora[12]

[1]Neurología. Unidad de Ictus; [9]Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Neurología. Unidad de Ictus; [3]Servicio de Neurología; [10]Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal. [4]Servicio de Neurología; [5]Neurología. Unidad de Ictus; [11]Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. [6]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Gregorio Marañón. [7]Unidad de Ictus. Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [12]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de la Princesa. IIS Princesa. Red Ictus Madrid.

Objetivos: Presentar el desarrollo y los primeros resultados tras la implantación de un sistema coordinado para el tratamiento endovascular del ictus agudo mediante la creación de una red colaborativa interhospitalaria en la Comunidad de Madrid.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes consecutivos seleccionados para tratamiento endovascular según un protocolo de actuación consensuado entre las unidades de ictus de la Red Ictus Madrid. Se presentan las características basales de la muestra, tasa de reperfusión, evolución y complicaciones a corto plazo de los pacientes tratados en tres unidades de ictus coordinadas mediante un sistema organizativo específico desde el 30-01-2012 al 15-05-2012.

Resultados: Pacientes tratados: 29 (ratio 8,2 pacientes/mes). Técnica: "stent-retriever" 96,5%. Media de edad 66,86 (DE 11,99) años, mujeres 37,9%. Mediana de NIHSS basal: 17 (RIQ = 6). Tratados previamente con rtPA-IV 62,1%. Traslados interhospitalarios 58,6%. Circulación anterior 93,1% (ACM 86,2%). Tasas de recanalización TICI ≥ 2a = 82,7%; TICI ≥ 2b = 72,4%. Mediana de tiempo síntomas-intervencionismo: 260 (RIQ = 192,5) minutos. Madia de tiempo síntomas-recanalización: 316,66 (DE 100,04) minutos. Complicaciones inmediatas: 13,79% (roturas arteriales 2; disección arterial 1; otras 1; ninguna mortal). Transformación hemorrágica sintomática 3,4%. Mortalidad al primer mes 3,4%. Mediana de NIHSS al alta = 3 (RIQ = 11); Mediana de diferencia de NIHSS pre y post-tratamiento = 12 (p < 0,001).

Conclusiones: La implementación de esta red interhospitalaria incrementa la accesibilidad y permite la aplicación eficaz y segura del tratamiento endovascular para el ictus isquémico agudo en la Comunidad de Madrid. Precisamos de un seguimiento a largo plazo para confirmar estos resultados iniciales.

PLAN DE ATENCIÓN AL ICTUS DE LA COMUNIDAD DE MADRID. EVALUACIÓN 2011 EN HOSPITALES CON UNIDAD DE ICTUS

A. Ximénez-Carrillo Rico[1], G. Zapata Wainberg[1], G. Reig Roselló[1], M. Alonso de Leciñana[2], A. Cruz Culebras[2], P. Martínez Sánchez[3], B. Fuentes Gimeno[3], A. García Pastor[4], F. Díaz Otero[4], P. Simal Hernández[5], A. García García[5], J. Díaz Guzmán[6], J. Egido Herrero[5], A. Gil Núnez[4], E. Díez Tejedor[3], J. Masjuán Vallejo[2] y J. Vivancos Mora[7]

[1]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Ramón y Cajal. [3]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario La Paz. [4]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Gregorio Marañón. [5]Unidad de Ictus. Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [6]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario 12 de Octubre. [7]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de la Princesa. IIS Princesa. Red Ictus Madrid.

Objetivos: El Plan de Atención al Ictus de la Comunidad de Madrid comprende las estrategias para realizar el traslado, diagnóstico y tratamiento precoz de pacientes con sospecha de ictus agudo. El plan fue implantado en 2008 y es evaluado anualmente.

Material y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo y multicéntrico. Se registraron todos los pacientes con sospecha de ictus de menos de 24h de evolución valorados en las seis unidades de ictus de la Comunidad de Madrid durante un periodo de tiempo de 15 días. Se realiza un análisis descriptivo de las variables registradas.

Resultados: N = 188. Edad media: 71,85 (DE 14,16) años, 54% mujeres. Medios de transporte: Servicios de emergencia extrahospitalarios (112): 60%, medios propios 34,4%. Activación código ictus: 48%. Cumplía criterios código ictus: 50%. Tiempo síntomas-puerta < 3h: 48,9%, < 6h: 65%. Media tiempo síntomas-puerta: Sin activación código ictus: 301,01 (DE 327) minutos; Con activación código ictus: 184,45 (DE 218,71) minutos. Media tiempo inicio síntoma-aguja: 168,42 (DE 51,75). Diagnóstico: infarto cerebral 57%; AIT: 21%, no vascular: 12%; hemorragia 9%. Trombolisis IV en ictus isquémico: 19%. Motivos de exclusión para tratamiento IV: Fuera de ventana 44,3%, mejoría: 21,7%, anticoagulantes: 10,38%, comorbilidad: 9,43%.

Conclusiones: El traslado del paciente se realiza mayoritariamente por servicios de emergencia extrahospitalaria lo que facilita el preaviso de los equipos médicos y su rápida transferencia. Las estrategias adoptadas han logrado alcanzar un alto porcentaje de trombolisis IV. El motivo de exclusión principal para trombolisis IV fue la atención fuera de ventana.

PLAN DE ATENCIÓN AL ICTUS DE LA COMUNIDAD DE MADRID. EVALUACIÓN 2011 EN HOSPITALES SIN UNIDAD DE ICTUS

A. Ximénez-Carrillo Rico[1], G. Zapata Wainberg[1], G. Reig Roselló[1], F.J. Barriga Hernández[2], C.I. Gómez-Escalonilla Escobar[3], I. Navas Vinagre[4], M.C. Murrieta Urruticoechea[5], M.Á. Ortega Casarrubios[6], Y. Aladro Bonito[7], B. Pilo de la Fuente[8], S. Alhussayni Husseini[9], J. Domingo García[10], M. Rabasa Pérez[11], D. Pérez Martínez[12], M. Luque Alarcón[13] y J. Vivancos Mora[14]

[1]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. [4]Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. [8]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. [9]Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa. [11]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. [12]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [13]Servicio de Neurología. Hospital del Tajo. [14]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de la Princesa. IIS Princesa. Red Ictus Madrid.

Objetivos: El Plan de Atención al Ictus de la Comunidad de Madrid comprende las estrategias para realizar el traslado, diagnóstico, tratamiento y manejo precoz de pacientes con sospecha de ictus agudo. El plan fue implantado en 2008 y es evaluado anualmente. Presentamos, por primera vez, los datos de pacientes atendidos en hospitales sin unidad de ictus.

Material y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo y multicéntrico. Se registraron todos los pacientes con sospecha de ictus de menos de 24 horas de evolución valorados en hospitales sin unidad de ictus de la Comunidad de Madrid durante un periodo de tiempo de 15 días. Se realiza un análisis descriptivo de las siguientes variables recogidas.

Resultados: 12 Hospitales: N = 181. Edad media: 74,2 (DE 15,27) años, 58% mujeres Medios de transporte: Servicios de emergencia extrahospitalarios (112): 31%, medios propios 64%, Activación de código ictus: 13% - Cumplía criterios de código ictus: 28% Tiempo inicio síntoma-puerta: < 4,5h: 45%; 4,5-6h: 7%; 6-9h: 8%. Primera atención médica por neurólogo: 3-12%. Tiempo medio hasta valoración por Neurología: 21 (DE 20) horas. Diagnóstico: Infarto cerebral 55%; TIA: 24%, No vascular: 7%; hemorragia 11% Traslado secundaria a unidad de ictus para tratamiento trombolítico: 10%

Conclusiones: Encontramos una baja tasa de alertas al 112 y activación del código ictus a pesar de que casi la mitad de los pacientes llegan al hospital en menos de 4,5 horas. Estos resultados nos indican la necesidad de campañas educacionales para nuestra población. El porcentaje de traslados secundarios si el código ictus fue correctamente activado es satisfactorio.

TROMBECTOMÍA INTRARTERIAL MECÁNICA EN LA OCLUSIÓN CAROTÍDEA

E. Carreón Guarnizo[1], M. Espinosa de Rueda Ruiz[2], J. Zamarro Parra[2], B. García-Villalba Navaridas[2], P. Santos Holgueras[1], O. Morsi Hassan[1], C. Lucas Ródenas[1], F. Martínez García[1], A. Morales Ortiz[1] y G. Parrilla Reverter[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Describir los pacientes con ictus isquémico agudo por oclusión carotídea tratados mediante trombectomía intrarterial mecánica (TIAM), y compararlos con la trombectomía en otros territorios.

Material y métodos: Se analiza la clínica y resultado de los pacientes con oclusión carotídea de nuestro registro, comparándolo con los tratados de otras arterias. Se analiza la influencia del tratamiento previo con rTPA.

Resultados: 141 pacientes tratados y 52 (36,9%) con oclusión carotídea. Edad media 70,6 años y 61,1% varones. Etiología más frecuente, aterotrombótica (38,5%) seguida de indeterminada (30,8%). NIHSS al ingreso 16,9. Oclusiones más frecuentes en lado derecho y el 61,5% en tándem. 86,5% recanalización completa (TICI 2b y 3). Hemorragia cerebral sintomática 1 caso. 34,6% fallecieron. Buena situación funcional (mRS ≤ 2 90 días) el 35%. El 34,6% recibieron tratamiento previo con rTPA. Comparando los que recibieron rTPA previo con los que no, no se encuentran diferencias en Rankin ni en la tasa recanalización. Comparando con otros territorios vasculares, los pacientes con obstrucción carotídea son mayores y con mayor frecuencia varones. Más frecuente etiología aterotrombótica y no hay diferencias en la NIHSS al inicio. Fallecen más y tienen peor situación funcional a los 3 meses. La recanalización es menor que en las otras arterias (p≤ 0.05).

Conclusiones: En nuestra serie la tasa de recanalización en la obstrucción carotídea fue menor y el tratamiento previo con rTPA no influyó en los resultados del procedimiento ni en el pronóstico a los 3 meses.

TROMBECTOMÍA INTRARTERIAL MECÁNICA EN EL ICTUS AGUDO. INFLUENCIA DE LAS VARIABLES CLÍNICAS EN EL RESULTADO FINAL

E. Carreón Guarnizo[1], B. García-Villalba Navaridas[2], G. Parrilla Reverter[2], J. Zamarro Parra[2], M. Espinosa de Rueda Ruiz[2], C. Lucas Ródenas[1], F. Martínez García[1], B. Escribano Soriano[1], J. Martín Fernández[1] y A. Moreno Diéguez[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Análisis del registro TIAM/HUVA (pacientes tratados mediante trombectomía mecánica) desde abril 2010 hasta mayo 2012.

Material y métodos: Análisis de los pacientes y del resultado del tratamiento en los distintos supuestos del protocolo y relación de la arteria ocluida y otras variables con el resultado clínico final.

Resultados: Se han tratado 141 pacientes. Edad media 68,1 años, 52,5% varones. HTA y FA son los factores de riesgo más frecuentes. La etiología del ictus que predomina es cardioembólica (40,4%), seguida de aterotrombótica (31,9%). 83,7% de los ictus son de territorio anterior (ACM 55,9%). NIHSS media 17,2. rTPA iv previo en 43,2%. Se consiguió recanalización arterial completa (TICI 2b y 3) en el 92,2% de los casos. Hubo hemorragia sintomática en 6 pacientes (4 con rTPA previa). Exitus en 30 pacientes (21,3%), más frecuente en obstrucciones de ACI (p < 0,05). Buena situación funcional (mRS ≤ 2, 90 días) en el 44,06%, la oclusión de ACP/AV se relaciona significativamente con Rankin más alto a los 3 meses. El tratamiento previo con rTPA no se relaciona en general con una tasa mayor de recanalización.

Conclusiones: En nuestro hospital el tratamiento con TIAM es seguro y con buen resultado clínico, similar al descrito en los últimos ensayos clínicos. La oclusión de la arteria carotídea se relaciona con mayor mortalidad y la ACP/AV con peor pronóstico funcional. Estos resultados deberían tenerse en cuenta en el futuro a la hora de seleccionar pacientes para esta terapia.

Enfermedades cerebrovasculares IV

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA DE LA CONVEXIDAD Y ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL. REVISIÓN DE 23 CASOS

M. Rico Santos, S. Calleja Puerta, E. Santamarta Liébana, P. Oliva Nacarino, M. Para Prieto y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Los criterios de Boston (CB) diagnostican la angiopatía amiloide cerebral (AAC) en base a la demostración de hemorragia lobar, cortical o subcortical. Se ha propuesto que un mayor depósito del beta-amiloide en los vasos leptomeníngeos determina que las hemorragias amiloideas se originen en ellos y que la hemorragia subaracnoidea de la convexidad (HSAc) podría ser un signo de alarma. Revisamos las HSAc en nuestro centro y una posible relación con la AAC.

Material y métodos: Analizamos las características clínicas, radiológicas y evolutivas de 23 pacientes (12 varones, edad media 70 años) ingresados entre 2001 y 2011 por HSAc no traumática.

Resultados: Seis casos (26%) eran hemorragias secundarias (HS); en 17 no se identificó una causa (hemorragias primarias, HP). De las HP, siete (30,4%) padecían posible AAC según los CB; 10 pacientes (43%) no los cumplían. Del grupo con HP, evolutivamente 6 pacientes (30%) sufrieron una hemorragia lobar, el 50% de los casos próxima a la HSAc, y 5 (28%) desarrollaron deterioro cognitivo (un paciente presentó ambos). El 60% de estos no cumplían CB en el momento de la HSAc. Clínicamente los pacientes con HP y CB presentaban episodios estereotipados de clínica sensitivo-motora de menos de 1 hora y ausencia de cefalea (una constante en las HS); este patrón se repetía en los pacientes sin CB que desarrollaron un deterioro cognitivo o una hemorragia lobar.

Conclusiones: La HSAc puede ser un marcador de AAC tal como parece demostrar la similitud clínica y evolutiva entre los pacientes con HP que cumplen CB y los que no.

LA ETIOLOGÍA DEL ICTUS DETERMINA LA UTILIDAD DE LOS *STENTS* EXTRAÍBLES EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS AGUDO

J. Matías-Guiu Antem[1], C. Serna Candel[1], A. Gil García[2], L. López-Ibor Aliño[2], A.M. García García[1], P. Simal Hernández[1], J.A. Egido Herrero[1] y J. Matías-Guiu Guía[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Existen distintas estrategias y dispositivos en el tratamiento endovascular del ictus agudo. Destacan los stents extraíbles, que consiguen una alta tasa de recanalización. Sin embargo, la etiología del ictus podría condicionar el uso y éxito de cada dispositivo.

Material y métodos: Estudio prospectivo de los pacientes con ictus agudo que recibieron tratamiento endovascular en nuestro centro entre 2009 y febrero de 2012. Se clasifican etiológicamente utilizando los criterios TOAST: aterotrombótico (A), cardioembólico (C), inhabitual/otras causas (O) e indeterminado (I).

Resultados: Se incluyeron 94 pacientes (16 A, 48 C, 10 O, 20 I). La NIHSS basal fue 20 (A), 17 (C), 18 (O) y 18 (I). Los stents extraíbles se utilizaron en 64,3% (A), 97,9% (C), 66,7%(O) y 100% (I) ($p < 0,0001$), pero de forma aislada en 0% (A), 84,8% (C), 50% (O), 73,7% (I) ($p < 0,0001$). En el grupo aterotrombótico fueron necesarios otros dispositivos, principalmente stenting carotídeo o intracraneal. La duración media del procedimiento fue mayor en la causa aterotrombótica (128 A, 71 C, 77 O, 69 I, en minutos, $p = 0,002$). Se logró la recanalización completa (TICI 2b/3) en 50% (A), 77,1% (C), 80% (O) y 75% (I) ($p = 0,2$). El pronóstico fue favorable (mRS 0-2) a los 3 meses en 18,8% (A), 35% (C), 60% (O) y 63,2% (I) ($p = 0,02$).

Conclusiones: Los stents extraíbles consiguen una alta tasa de recanalización y reperfusión, especialmente en el ictus cardioembólico. Sin embargo, otros dispositivos suelen ser necesarios cuando la aterotrombosis es la causa del ictus.

ANÁLISIS DEL FUNCIONAMIENTO DEL CÓDIGO ICTUS EN LA REGIÓN DE MURCIA

B. Palazón Cabanes[1], E. Andreu Reinón[1], E. Carreón Guarnizo[1], R. Sánchez Gálvez[1], I. Villegas Martínez[1], J. Martín Fernández[1], B. Escribano Soriano[1], E. Quero Motto[1] y L. Muñoz Jimeno[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Analizar funcionamiento Código Ictus (CI) en área de Región de Murcia.

Material y métodos: Características de CI activados entre noviembre y febrero 2012 derivados al Hospital Virgen de la Arrixaca (uno de los 2 hospital referencia para ictus de la Región).

Resultados: Registramos 114 activaciones, media 28,4/mes, siendo 88,6% extrahospitalarias. 76,5% de ingresos por ictus acuden como CI. Edad media 69,6 años y 59,6% varones. La debilidad en una extremidad (59,6%) y alteración del habla (45,6%) fueron los motivos de consulta más frecuentes. 83,7% de los CI fue isquémico. Fueron trombolisados 27,19% de los CI. Causas de desestimación: mejoría franca (26,5%), hemorragia intracraneal (19,28%) e inicio síntomas de > 4,5 horas (19,28%). 8,7% de los CI no fueron ictus (crisis epilépticas, meningitis e hipoglucemia) Mediana entre inicio-llegada 2:24 horas, y 50,8% llegó en < 3 horas. Tiempo de inicio desconocido 14,03%. Tiempo demora intrahospitalaria en realización neuroimagen y analítica 67 y 38 minutos, respectivamente. Nuestro hospital es referencia para 7 áreas de salud, 43,86% de activaciones correspondía a nuestra propia área. No diferencias estadísticamente significativas entre características clínicas, epidemiológicas y etiológicas ni en % trombolisis en pacientes según área procedencia. Sí mayor tasa de desactivaciones por > 4,5 horas en los procedentes de áreas distintas a la nuestra.

Conclusiones: El funcionamiento del CI en Región de Murcia es similar o mejor que en series publicadas en cuanto a número activaciones y % trombolisis. Sin embargo, la demora extrahospitalaria continúa siendo elevada.

FACTORES ASOCIADOS A TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA EN EL ICTUS ISQUÉMICO DE CIRCULACIÓN ANTERIOR SOMETIDO A TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

J. Matías-Guiu Antem[1], Serna C. Candel[1], A. Gil García[2], L. López-Ibor Aliño[2], P. Simal Hernández[1], A.M. García García[1], J.A. Egido Herrero[1] y J. Matías-Guiu Guía[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El tratamiento endovascular del ictus isquémico agudo ha demostrado una alta tasa de recanalización. Sin embargo, el porcentaje de transformación hemorrágica (TH) es también elevado, lo que puede condicionar el pronóstico negativamente. Pretendemos identificar qué factores se asocian a TH.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con ictus isquémico tratados de forma endovascular. Se seleccionaron los casos de circulación anterior, analizando diferentes variables (demográficas, clínicas y radiológicas) y su asociación a TH (cualquiera, parenquimatosa y sintomática).

Resultados: Se incluyeron 65 pacientes (edad media 61 años, NIHSS basal 17,51). La localización de la oclusión fue la ACM en el 56,9% y T-carotídea en 36,9%. Hubo algún tipo de TH en el 45,3% de los casos. En el análisis univariante, se encontró asociación significativa de TH con los siguientes factores: diabetes mellitus (81% vs 32%, p = 0,001), restricción en difusión en territorio profundo de la ACM (66,7% vs 18%, p = 0,007) e hiperdensidad en territorio profundo en TC posprocedimiento (86% vs 25%, p < 0,0001). No se encontró asociación significativa con otros factores como edad, hipertensión arterial, glucemia, tiempo al tratamiento, NIHSS basal, trombolisis intravenosa previa, recanalización, blush vascular o drenaje venoso precoz. La NIHSS a las 24 horas se asoció con la presencia de TH, y la TH PH1 y PH2 con el pronóstico a 3 meses (15% vs 63% de buen pronóstico, p = 0,002).

Conclusiones: Diabetes, hiperintensidad en RM-difusión en territorio profundo e hiperdensidad profunda en TC posprocedimiento son factores asociados a TH.

TRATAMIENTO ANTITROMBÓTICO TRAS TROMBOLISIS SISTÉMICA EN EL ICTUS AGUDO

L. Llull Estrany, S. Amaro Delgado, A. Renu, X. Urra, V. Obach, A. Cervera y A. Chamorro

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar si la administración precoz (< 24h) de un tratamiento antitrombótico (TAT) incide en el pronóstico y en la frecuencia de trasformación hemorrágica (TH) en pacientes con ictus agudo tratado con trombolisis.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Incluimos 256 pacientes (trombolisis intravenosa n = 210, intravenosa + endovascular n = 46) en los que se inició TAT tras descartar sangrado intracraneal en una TC de control. Según el momento de inicio del TAT se dividió la muestra en 3 grupos: inicio TAT < 12h (n = 104), inicio entre 12-24h (n = 99) e inicio > 24h tras trombolisis (n = 53). El TAT fue heparina sódica a dosis anticoagulantes en 139 y antiagregantes en 117. La TH fue evaluada en los pacientes con CT/RM tras el inicio de TAT (n = 196) y clasificada en base a criterios ECASS. El pronóstico a los 90 días se evaluó con la escala de Rankin (buen pronóstico 0-2).

Resultados: La frecuencia de TH asintomática (inicio TAT < 12h: 12%, inicio TAT 12-24h: 13%, inicio TAT > 24h: 9%, p = 0,761) o sintomática (inicio TAT < 12h: 3%, inicio TAT 12-24h: 3%, inicio TAT > 24h: 2%, p = 0,760) fue similar entre los grupos de TAT. El inicio precoz de TAT se asoció a buen pronóstico en el análisis univariante (71% TAT < 12h, 65% TAT12-24h y 55% TAT > 24h; p = 0,042), sin ser un predictor independiente en modelos de regresión ajustados a NIHSS basal, edad y Rankin previo (OR 1,3; IC95% 0,86-2,05).

Conclusiones: En nuestra serie, administrar un TAT precoz en el ictus tratado con trombolisis no incrementa el riesgo de complicaciones hemorrágicas. El riesgo-beneficio de un TAT precoz y su impacto en el pronóstico de estos pacientes merece ser evaluado en estudios controlados.

¿SABEMOS EVALUAR LA EFICACIA DE LA TROMBOLISIS EN LOS PACIENTES ANCIANOS?

P. Cardona Portela[1], H. Quesada García[1], L. Cano Sánchez[1], L. Aja Rodríguez[2], P. Mora Montoya[2], A. Escrig Avellaneda[3] y F. Rubio Borrego[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitari de Bellvitge. [3]Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu.

Objetivos: La aplicación de la trombolisis endovenosa en el ictus isquémico agudo a pacientes ancianos (> 80 años) y su eficacia es controvertida. Su aplicación bajo uso compasivo se ha generalizado en los diferentes centros donde se administra este tratamiento, a pesar de disponer de escasos datos de su beneficio.

Material y métodos: Realizamos un análisis de los pacientes ancianos tratados con tratamiento trombolítico durante estos últimos 10 años en un centro de referencia de ictus. Evaluamos diferentes datos epidemiológicos, complicaciones mortalidad y resultados funcionales en escala de mRankin al tercer mes, en comparación con trombolisis en pacientes más jóvenes.

Resultados: De los 520 pacientes que recibieron trombolisis 51 tenían más de 80 años (el 90% de ellos tratados en los últimos 2 años). La mortalidad de este grupo es del 19% significativamente superior a la de < 80 años del 10%. Si bien en el riesgo de hemorragia sintomática no presentó diferencias si en el de situación funcional al tercer mes, con independencia funcional (mRankin 0-2) del 19% en el grupo de ancianos y 54% en el de jóvenes (OR 4,8; 2,7-8,6). Sin embargo con ajuste de diferentes variables y métodos de análisis se consiguió unos resultados similares al del paciente menor de 80 años en eficacia del tratamiento trombolítico.

Conclusiones: Es necesario una evaluación de la trombolisis en los pacientes > 80 años no sólo en tasas brutas sino ajustadas a las diferentes variables condicionantes en el paciente anciano. La corrección de la escala de Rankin es imprescindible para la correcta evaluación del paciente anciano.

CURVA DE APRENDIZAJE EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

H. Quesada García[1], P. Cardona Portela[1], L. Aja Rodríguez[2], L. Cano Sánchez[1], P. Mora Montoya[2], M.A. de Miquel Miquel[2], S. Aixut Lorenzo[2] y F.R. Rubio Borrego[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El tratamiento endovascular del ictus presenta una curva de aprendizaje, como toda técnica. Un buen pronóstico funcional se ve condicionado tanto por la recanalización en la técnica endovascular como por la selección adecuada de los pacientes, que también lleva a una tasa baja de recanalización fútil. Nuestro objetivo es analizar y delimitar el número de pacientes que es necesario tratar para obtener unos resultados óptimos.

Material y métodos: Analizamos los pacientes tratados por un equipo de neurólogos y neurorradiólogos intervencionistas experimentados de forma consecutiva y analizamos el porcentaje de éxito en recanalización y buen pronóstico que presentan los pacientes tratados en el primer quintil, cuartil, tertil y así sucesivamente hasta encontrar el número mínimo de pacientes a partil del cual el resultado del tratamiento es óptimo.

Resultados: En nuestra muestra es necesario tratar 32 pacientes (quintil) para conseguir una tasa de recanalización del 70,86% versus la previa del 53,12% (p 0,04). En nuestra muestra es necesario tratar 37 pacientes (cuartil) para conseguir una tasa de buen pronóstico a los 3 meses del 47,32%, mientras la previa es del 32,43% (p 0,05) Analizamos también la tasa de recanalización fútil, y aunque existe una tendencia a reducirse a lo largo del tiempo (41% en la primera mitad de la muestra y 31% en la segunda) no se establece significación estadística.

Conclusiones: El tratamiento endovascular es una técnica compleja que presenta una curva de aprendizaje considerable, tanto para el procedimiento endovascular como para la selección de pacientes.

ADMINISTRACIÓN "OFF-LABEL" (TIEMPO Y EDAD) DE TPA IV EN LA PRÁCTICA CLÍNICA Y COMPARACIÓN CON LOS RESULTADOS DEL ÚLTIMO METAANÁLISIS

S.Abilleira, en representación del Grupo Código Ictus – Reperfusión de Catalunya (Cat-SCR)

Plan Director Enfermedades Cerebrovasculares. Departament de Salut. Generalitat de Catalunya.

Objetivos: Recientemente, un metaanálisis de ensayos de trombólisis (TIV) ha demostrado que en pacientes > 80 años la TIV es tan beneficiosa como lo es en ≤ 80 años, sobre todo si se administra en < 3 horas. Objetivo: establecer si los beneficios reportados en el metaanálisis se reproducen en la cohorte TIV del registro de reperfusión de Cataluña.

Material y métodos: Registro prospectivo, observacional, de base poblacional de pacientes con ictus isquémicos tratados con TIV en condiciones de práctica rutinaria. Se describen las características clínico-demográficas de la cohorte TIV y las tasas crudas de supervivencia & independencia de acuerdo a la edad (≤ 80; > 80) y al tiempo ictus-tratamiento (0-3; 3-6; y > 6 horas), y se comparan con las tasas reportadas en el brazo activo del metaanálisis.

Resultados: En el período 01/01/11-31/05/12 se han declarado 1113 TIV aisladas. La edad media es de 72,8 años (± 12,8), el 55,4% son hombres y la NIHSS basal 10 (7-17). 377 (33,9%) son mayores de 80 años. El 69,5% se trataron en la ventana 0-3 horas, el 27,2% entre las 3-6 horas y el 3,3% > 6 horas. A excepción de una tasa de mRS 0-2 significativamente superior en el grupo tratado en ≤ 3 horas en Cataluña (46,6 vs 40,7; p = 0,02), fundamentalmente a expensas de los menores de 81 años, el resto de grupos muestran tasas de supervivencia & independencia similares a los publicados.

Conclusiones: En condiciones reales, la administración "off-label" de TIV reproduce los resultados del metaanálisis (Lancet, 2012).

EL NEUROINTERVENCIONISMO EN CATALUÑA. RESULTADOS DEL REGISTRO DE REPERFUSIÓN SISTEMA *ONLINE* D'INFORMACIÓ DE L'ICTUS AGUT

S. Abilleira, en representación del Grupo Código Ictus – Reperfusión de Catalunya (Cat-SCR)

Plan Director Enfermedades Cerebrovasculares. Departament de Salut. Generalitat de Catalunya.

Objetivos: Es recomendable monitorizar los resultados clínicos del tratamiento endovascular (TEV) del ictus isquémico ya que la evidencia es limitada. Desde enero/2011, todos los pacientes tratados con TEV en Cataluña se incluyen en un registro prospectivo con control de calidad externo. Objetivo: describir la frecuencia y resultados clínicos del TEV.

Material y métodos: El registro incluye datos clínico-demográficos, la modalidad terapéutica y seguimiento a las 24-36 horas y 3 meses. Indicadores de efectividad: tasas de recanalización angiográfica, hemorragia intracerebral sintomática (SICH) y mejora neurológica a las 24-36 horas, y las tasas de supervivencia/independencia funcional y de mortalidad al tercer mes. Indicadores de calidad: tiempo ictus-TEV, puerta-aguja y duración del TEV. Se realizan análisis de datos agregados y desagregados por hospitales.

Resultados: Se analizan 366 pacientes (46,5% TEV primarios) tratados entre 01/01/11 y 31/05/12 (tasa TEV: 3%). Edad media: 67,6 años (DE: 0,7), NIHSS basal: 17 (13, 21). Los tiempos ictus-TEV, puerta-aguja y duración del TEV fueron: 282,5 (200-420), 115,5 (80-160) y 100 (62-140) minutos, respectivamente. El 73% mostró recanalización angiográfica (TICI 2b, 3) y se observó mejoría neurológica a las 24-36h en el 40,4%. La tasa cruda de SICH fue del 7%, la mortalidad acumulada a los 3 meses del 21,6% y la tasa de pacientes vivos e independientes del 39%. Se observa variabilidad interhospitalaria.

Conclusiones: Globalmente, el TEV muestra un perfil de efectividad acorde con los datos publicados. Sin embargo, existe variabilidad interhospitalaria que aconseja cautela en la selección de pacientes así como mantener la monitorización.

LA EDAD DIFICULTA LA RECUPERACIÓN FUNCIONAL TRAS EL ICTUS INCLUSO CON UN TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EFECTIVO

X. Urra Nuin[1], A. Aghaebrahim[2] y T.G. Jovin[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. University of Pittsburgh Medical Center.

Objetivos: A pesar de los avances terapéuticos, el pronóstico del ictus con oclusión de gran vaso es frecuentemente desfavorable. Se han descrito factores predictores de mal pronóstico a pesar de una recanalización satisfactoria. En este trabajo analizamos los factores asociados a mal pronóstico en pacientes tratados por vía endovascular a pesar de lograr un volumen final de infarto pequeño.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con oclusión del segmento M1 de la arteria cerebral media tratados por vía endovascular. Se describen las principales características clínicas y radiológicas incluido el volumen final de infarto en RM y la recuperación funcional satisfactoria a los 3 meses (Rankin < 3).

Resultados: De 201 pacientes, un volumen de infarto de 52 cc discriminó óptimamente el pronóstico a los 3 meses. Los 104 pacientes con infarto < 52 cc tuvieron menor gravedad inicial, menos signos precoces de isquemia, mayor frecuencia de recanalización y menos hemorragias sintomáticas. En análisis univariante el pronóstico desfavorable se relacionó con sexo femenino y mayor edad, presión sistólica, retraso del tratamiento y volumen final de infarto. En modelos ajustados sólo la edad fue un factor independiente de mal pronóstico (OR 1,09 por año; p = 0,03). En análisis exploratorios, el riesgo de mal pronóstico a pesar de tratamiento satisfactorio en pacientes mayores o menores de 80 años fue del 80% y 25% respectivamente (OR 4,2; p = 0,003).

Conclusiones: La edad es un potente factor de mal pronóstico a pesar de un tratamiento endovascular efectivo. Este hecho debería tenerse en cuenta en el manejo de pacientes con oclusión de gran vaso.

SIGNIFICACIÓN CLÍNICA DE LOS PATRONES DE HIPERDENSIDAD EN LA TC CRANEAL TRAS EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS AGUDO

N. Pérez de la Ossa Herrero[1], J. Pagola[2], M. Ribó[2], M. Millàn Torné[1], M. Gomis Cortina[1], L. Dorado Bouix[1], P. Cuadras[3], C. Molina[2], J. Álvarez-Sabín[2] y A. Dávalos[1]

[1]Unitat d'Ictus; [3]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [2]Unitat d' Ictus i Hemodinàmica Cerebral. Hospital Universitari Vall d Hebron.

Objetivos: Analizar la significación clínica de los diferentes patrones de hiperdensidad en TC craneal tras 24h del tratamiento endvascular (TEV) en pacientes con ictus agudo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con oclusión de circulación anterior y TEV en dos centros terciarios. Dos investigadores independientes evaluaron las imágenes TC a las 24h, clasificando la hiperdensidad parenquimatosa como IH, PH1 o PH2, y la hiperdensidad en espacio subaracnoideo (SA) como SA masiva o SA limitada a cisura silviana. Se definió deterioro neurológico (DN) como empeoramiento de NIHSS ≥ 4 puntos a las 24h, mejoría neurológica (MN) como mejoría de NIHSS ≥ 10 o NIHSS 0-1 a los 7 días, y buen pronóstico como mRS ≤ 2 a los tres meses.

Resultados: Se observó hiperdensidad en 71/216 (32,8%) pacientes (IH 15,3%, PH1 5,6%, PH2 4,2%, SA-masiva 3,7%, SA-silviano

4,2%). Comparado con la evolución clínica de los pacientes sin hiperdensidad (DN 5%, MN 54%, buen pronóstico 48%, mortalidad 15%), los patrones IH y SA-silviano no mostraron diferencias. El patrón PH1 se asoció a peor evolución (DN 18%, MN 0%, buen pronóstico 17% (p < 0,05), mortalidad 27% (p = 0,28)), y los patrones PH2 y SA-masiva a pronóstico infausto (DN 89% y 37%, MN y buen pronóstico 0% y 0%, mortalidad 89% y 62% respectivamente; p < 0,05). Las características basales fueron similares excepto un mayor uso de trombolisis combinada (mecánica + farmacológica) en los grupos PH y SA-masiva.

Conclusiones: El patrón de hiperdensidad en la TC craneal 24h tras TEV en el ictus agudo puede predecir la evolución neurológica precoz y tardía.

PACIENTES CON OCLUSIÓN ARTERIAL INTRACRANEAL Y NULA RESPUESTA PRECOZ A TROMBOLISIS ENDOVENOSA: ¿QUIÉN SE BENEFICIARÍA MÁS DEL RESCATE INTRAARTERIAL?

C. de la Cruz Rodríguez, E. Cortijo García, A. Calleja Sanz, P. García Bermejo, J. Reyes Muñoz, N. Téllez Lara, R. Fernández Herranz y J.F. Arenillas Lara

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El establecimiento de la eficacia/seguridad del tratamiento intraarterial de rescate del ictus isquémico es una prioridad. Sería interesante identificar a aquellos pacientes que mayor beneficio podrían obtener de estos tratamientos. Analizamos la evolución natural de pacientes con ictus y oclusión arterial con nula respuesta precoz a la trombolisis endovenosa, quienes podrían considerarse elegibles para rescate intraarterial.

Material y métodos: Estudiamos pacientes consecutivos con ictus isquémico, NIHSS ≥ 10, oclusión intracraneal en Dúplex transcraneal y/o angio-TC y ausencia de recanalización arterial 1hora post-tPA-endovenoso. Variable pronóstica: mal pronóstico al 3 mes (Rankin > 2).

Resultados: Incluimos 115 pacientes con persistencia de oclusión arterial 1h post-tPA-endovenoso. Las variables basales asociadas con el pronóstico fueron NIHSS y ASPECTS. Realizamos curvas-COR que identificaron como mejores puntos de corte asociados a peor pronóstico: NIHSS > 16 y ASPECTS < 9. Establecimos 4 categorías atendiendo a estos puntos. El porcentaje de pacientes con mal pronóstico funcional aumentó gradualmente en dichas categorías: 1) (NIHSS ≤ 16 con ASPECTS ≥ 9): 42%; 2) (NIHSS ≤ 16 con ASPECTS < 9): 50%; 3) (NIHSS > 16 con ASPECTS ≥ 9): 80,5%; 4) (NIHSS > 16 con ASPECTS < 9): 89,5%. La OR para mal pronóstico ajustado por sexo y edad aumentó progresivamente en las categorías empleando la 1 como referencia: 2) OR 1,86 (0,35-9,69), p = 0,46, 3) OR 5,36 (1,86-15,40), p = 0,002, 4) OR 11,76 (3,34-41,40), p < 0,001.

Conclusiones: En los pacientes con oclusión arterial y ausencia de respuesta precoz a tPA endovenoso, los puntos de corte NIHSS 16 y ASPECTS 9 permiten identificar al subgrupo de peor evolución. Estos hallazgos podrían resultar útiles en el diseño de ensayos clínicos con terapias de reperfusión intraarterial.

CT-TPA REDUCE MARCADAMENTE LOS TIEMPOS PUERTA-AGUJA EN ICTUS AGUDOS

J. Araujo Kallas, A. Flores, M. Muchada, M. Rubiera, M. Ribó, J. Pagola, D. Rodríguez-Luna, E. Sanjuán, P. Meler, L. Seró, C. Guerra, M. Gómez, J. Álvarez Sabín y C. Molina

Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar el impacto del inicio del bolus de tPA en la sala de tomografía computadorizada (CT-tPA) en la reducción de los tiempos puerta-aguja de pacientes con ictus agudo

Material y métodos: Se evaluaron de forma consecutiva 70 pacientes tratados de acuerdo con el protocolo CT-tPA de octubre 2011 a junio 2012. Los resultados se compararon con 70 pacientes tratados de forma convencional durante el periodo inmediatamente anterior (octubre 2010-junio 2011). Se compararon los datos demográficos y los tiempos de latencia intrahospitalarios.

Resultados: No se observaron diferencias demográficas ni en la gravedad del ictus al ingreso entre grupos. El tiempo puerta –TC fue comparable en el grupo CT-tPA (20 ± 12 min) comparado con los no-CT-tPA (22 ± 11 min). Sin embargo, CT-tPA incremento en un 26% en porcentaje de pacientes tratados < 50 min (82% vs 56%; p = 0,001). El mayor impacto se observo en los pacientes tratados < 20 min (8,6% vs 1,4%) y en los tratados entre los 40-50 min (28,6% vs 8,6%) tras la llegada a urgencias. La aplicación del CT-tPA no se asocio con un incremento de HIC ni de violaciones de protocolo de tPA.

Conclusiones: La aplicación de la estrategia CT-tPA reduce de forma significativa los tiempos puerta aguja para el tratamiento trombolitico, incrementando en más del 25% el número de pacientes tratados en < 50 min.

¿ES SUFICIENTE UN PUNTO DE CORTE CLÍNICO PARA SELECCIONAR A LOS PACIENTES CON ICTUS PARA TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE RESCATE? A PROPÓSITO DE LA FUTILIDAD DE IMS-3

E. Cortijo García, A.I. Calleja Sanz, P. García Bemejo, J. Reyes Muñoz, N. Téllez Lara, D. Campos Blanco, R. Fernández Herranz y J.F. Arenillas Lara

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El estudio IMS-3 evaluó la eficacia del tratamiento endovascular de rescate tras la trombolisis endovenosa en el ictus isquémico, y fue detenido recientemente por futilidad. La inclusión de pacientes en IMS-3 se basó únicamente en criterios clínicos (NIHSS ≥ 10). Nuestro objetivo fue evaluar el impacto de añadir la presencia de oclusión arterial inicial a la gravedad clínica.

Material y métodos: Se estudiaron pacientes consecutivos con ictus isquémico, NIHSS ≥10 y evaluación urgente de arterias intracraneales mediante TCCD y/o CTA, tratados con tPA endovenoso. Se comparó la evolución de los pacientes en función de la presencia o no de oclusión arterial en el estudio pre-tratamiento, según las siguientes variables pronósticas: buen pronóstico al 3 mes (Rankin ≤ 2), mejoría neurológica < 24h (NIHSS basal-NIHSS 24h ≥ 4) y volumen del infarto a las 24h.

Resultados: De 214 pacientes con NIHSS ≥ 10, 191 se evaluaron las arterias intracraneales. 175 (91,62%) tenían oclusión y 16 (8,37%) no. Los pacientes sin oclusión intracraneal en el estudio inicial tuvieron mejor pronóstico al 3 mes (66,66% vs 36,78%, p = 0,023), mejor evolución neurológica precoz (81,25% vs 36,14%, p < 0,001) y menor volumen de infarto (17,75 ± 29,35 cc vs 83,03 ± 101,98 cc, p = 0,015). En un modelo de regresión logística ajustado por NIHSS-basal, ASPECTS y edad, los pacientes con oclusión intracraneal tienen menor probabilidad de mejorar precozmente tras tratamiento con trombolisis endovenosa OR 0,22 (0,05-0,89), p = 0,034.

Conclusiones: En ausencia de oclusión arterial inicial detectable por CTA o TCCD, los pacientes con ictus isquémico y NIHSS ≥ 10 responden favorablemente al tPA endovenoso. Probablemente la adición de un criterio de oclusión intracraneal en IMS-3 habría reducido el riesgo de futilidad del estudio.

NEUROINTERVENCIONISMO EN EL ICTUS ISQUÉMICO. EXPERIENCIA EN UN CENTRO CON 32 CASOS

S. Mirdavood Mohammad[1], Y. Aguilar Tejero[2], G. Pinar Sedeño[1], N. García García[1], D. Cubillo Prieto[2], J. Delgado Pérez[1], R. Amela Peris[1], E. Buceta Cacabelos[2] y J.R. García García[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología Vascular Intervencionista. Hospital Insular de Gran Canaria.

Objetivos: El neurointervencionismo es una alternativa terapéutica a la fibrinólisis intravenosa por contraindicación de ésta o como tratamiento de rescate tras el fracaso del tratamiento intravenoso.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los ictus isquémicos tratados con neurointervencionismo en nuestro centro del 2008 a mayo 2012.

Resultados: Se trataron 32 pacientes, 15 hombres y 17 mujeres con una edad media de 61 años (32-84). Suponen un 2% de todos lo ictus isquémicos ingresados. El territorio más afectado fue la ACM, y se presentaron como TACI 81% y POCI 9% según la clasificación OCSP. La indicación fue de rescate tras fibrinólisis intravenoso en 17 casos. La media de tiempo síntoma-intervención fue de 237 minutos. La NIHSS media basal fue de 17. EL 40% (13) se trataron con combinación de fibrinólisis intraarterial y trombectomía, el 18% (6) con trombectomía, el 15% (5) sólo fibrinólisis intraarterial y en 22% (7) se colocaron stent. El 93% la reperfusión fue completa o parcial. El 48% consiguieron una puntuación de 0-2 en la escala Rankin a los 3 meses. La mortalidad fue del 15% (5), la mayoría (80%) por edema cerebral. La transformación hemorrágica ocurrió en 15% (5) siendo una sintomática.

Conclusiones: En nuestra serie, el tratamiento endovascular se aplicó a un número escaso de pacientes. Se obtuvieron unos buenos resultados a pesar de tratarse ictus graves en cuanto a eficacia y seguridad, con una alta tasa de reperfusión.

Enfermedades cerebrovasculares V

RESULTADOS FINALES DEL ESTUDIO ROPE (RISK OF PARADOXICAL EMBOLISM): ALGORITMO PARA LA IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO ATRIBUIBLE CAUSALMENTE A LA PRESENCIA DE UN FORAMEN OVAL PERMEA

J. Serena Leal[1], Y. Silva Blas[1], M. Castellanos Rodrigo[1], D. Kent[2] y D. Thaler[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [2]Institute for Clinical Research and Health Policy Studies; [3]Department of Neurology. Tufts Medical Center/Tufts University School of Medicine.

Objetivos: El foramen oval permeable (FOP) detectado en pacientes con ictus criptogénico (IC) pueden ser causal o incidental. Desarrollamos un índice para estratificar pacientes con IC y FOP por su probabilidad de IC atribuible al FOP.

Material y métodos: El estudio RoPE combina datos de 12 estudios prospectivos de pacientes con IC y FOP (n = 3.023). Hemos utilizado modelos mixtos lineales generalizados para identificar las variables asociadas a presencia de FOP. Basado en este modelo, creamos un índice numérico simple. Para cada puntuación, se calculó la fracción de IC atribuible a FOP (teorema de Bayes) y tasa de recurrencia de ictus/AIT.

Resultados: Se asociaron negativamente con la presencia de FOP (todas p < 0,001): edad (OR = 0,72/10 años); diabetes (OR = 0,65); hipertensión (OR = 0,68); tabaquismo (OR < 0,60); ictus/AIT previo (OR = 0.78), infarto cortical (OR = 1,59). Se generó un algoritmo de 0-10 puntos. Un punto por ausencia de cada uno de los 5 factores de riesgo, excluida edad y un punto para década de edad. La prevalencia de FOP osciló entre el 23% (pacientes con 0-3 puntos) y 73% (pacientes con 9-10 puntos), que correspondían con una probabilidad del 0% y 90% de FOP causal del IC y tasas de recurrencia de ictus/AIT del 20% y 2% respectivamente.

Conclusiones: Por primera vez, se desarrolla un algoritmo numérico basado en variables clínicas de fácil obtención que permiten identificar en pacientes con IC y prevalencia muy variable de FOP, la probabilidad de FOP causal y no incidental. Pacientes en alta probabilidad de FOP causal tienen riesgo de recurrencia muy bajo.

IMPLEMENTACIÓN DE LA MONITORIZACIÓN DE POTENCIALES EVOCADOS DURANTE EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE PATOLOGÍA VASCULAR DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

A. Martínez Piñeiro, P. García Bermejo, C. Castaño Duque, J. Coll Cantí y A. Dávalos Errando

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Presentar la experiencia preliminar en la introducción de la monitorización de potenciales evocados durante el tratamiento endovascular de patología vascular del sistema nervioso central.

Material y métodos: Las técnicas utilizadas fueron potenciales evocados somatosensoriales (PES) mediante estimulación de nervios periféricos y registro transcraneal y potenciales evocados motores (PEMs) mediante estimulación eléctrica transcraneal y registro muscular. También se realizaron test provocativos con amobarbital y lidocaína. Exceptuando un paciente, se utilizó anestesia general intravenosa. Todos los procedimientos fueron monitorizados por un mismo explorador.

Resultados: Entre noviembre de 2011 y mayo de 2012, se monitorizaron un total de 6 pacientes y 7 procedimientos. Dos de ellos fueron de patología medular (MAV intramedular cervical y hemangioma vertebral dorsal) y los restantes a nivel cerebral (3 MAV frontales, 1 aneurisma de ACI derecha y 1 aneurisma de la bifurcación ACM derecha). Se realizaron 5 test provocativos con lidocaína, uno de ellos positivo y 2 con amobarbital, ambos negativos. Se detectaron dos cambios patológicamente significativos: uno de ellos se recuperó durante el procedimiento, sin haber focalidad posterior, mientras que otro persistió al finalizarlo y se correspondió con un déficit posterior (verdadero positivo). No se detectó ningún falso negativo.

Conclusiones: La monitorización de potenciales evocados durante el tratamiento endovascular de patología vascular del sistema nervioso permite evaluar su estado funcional en un paciente anestesiado y detectar, así, complicaciones intra-procedimiento de manera precoz, idealmente, cuando el daño neurológico aún es reversible.

Beca Río Hortega, ISCIII.

VALIDACIÓN DE LA ESCALA PREHOSPITALARIA RACE (RAPID ARTERIAL OCCLUSION EVALUATION) PARA LA PREDICCIÓN DE UNA OCLUSIÓN ARTERIAL DE GRAN VASO

N. Pérez de la Ossa Herrero[1], D. Carrera Giraldo[2], M. Gorchs[3], M. Querol[3], M. Gomis Cortina[2], L. Dorado Bouix[2], E. López-Cancio[2], M. Hernández Pérez[2], M. Millàn Torné[2], V. Chicharro[4], J. Fàbregra Xavier[5], X. Escalada Roig[6] y A. Dávalos Errando[2]

[1]Unitat d'Ictus; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [3]Infermeria; [5]Àrea Assistencial; [6]Cap Territorial. Sistema d'Emergències Mèdiques de Catalunya. [4]Director de Trànsit. Ambulàncies La Pau.

Objetivos: Validar una escala de uso pre-hospitalario para predecir de forma sencilla y fiable la presencia de una oclusión arterial (OA) en pacientes con un ictus isquémico.

Material y métodos: La RACE es una escala diseñada a partir de los ítems de la National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) con mayor asociación a la presencia de una OA en un estudio retrospectivo: desviación oculocefálica (0-1), paresia facial (0-2), paresia braquial (0-2), paresia crural (0-2) y afasia/agnosia (0-2). Después de un programa formativo, técnicos del sistema de emergencias médicas (SEM) usaron la escala RACE para evaluar los pacientes trasladados como código ictus (CI) durante 15 meses. Se ha analizado la capacidad de dicha escala para predecir la presencia de una OA (diagnosticada por duplex transcraneal, angioTC o angioRM) en pacientes trasladados a través de CI.

Resultados: La RACE se cumplimentó en 206 pacientes (56% de las activaciones de CI). Mostró una buena correlación con la NIHSS ($r = 0,77$; $p < 0,001$). La presencia de OA al ingreso hospitalario se confirmó en el 33% de pacientes. La precisión de la RACE para predecir la presencia de una OA fue alta (AUC 0,81). Una puntuación RACE ≥ 4 ofrece una sensibilidad del 83%, especificidad del 62%, VPP del 51% y VPN del 88% para el diagnóstico de OA.

Conclusiones: Usando la escala RACE, los técnicos del SEM pueden identificar a nivel prehospitalario los pacientes con una oclusión arterial con elevada sensibilidad aunque moderada especificidad. Esta herramienta puede ser útil para planificar circuitos de derivación directa a centros con disponibilidad de tratamiento endovascular.

¿CUÁNDO HAY QUE REALIZAR UN ECOCARDIOGRAMA A PACIENTES HOSPITALIZADOS CON ICTUS AGUDO? VALIDACIÓN DE NUESTROS CRITERIOS

S. Arias Rivas[1], J.R. Juanatey[2], M. Rodríguez Yáñez[3], G. Fernández-Pajarín[1], M. Cadavid[1], J. Castillo Sánchez[3] y M. Blanco González[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Área de Neurovascular. Servicio de Neurología. Laboratorio de Investigación en Neurociencias Clínica. Hospital Clínico Universitario. [2]Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Objetivos: Según criterios TOAST en pacientes con ictus isquémico se debe realizar ecocardiograma para descartar fuente cardioembólica. La presión asistencial por la estancia media hospitalaria y la crisis económica actual obliga a seleccionar a aquellos pacientes en los que la realización de esta prueba sea más rentable. El objetivo del estudio es la validación de nuestros criterios de selección para la realización de ecocardiograma durante el ingreso.

Material y métodos: En enero 2012 propusimos unos criterios de selección para realizar ecocardiograma durante el ingreso: edad < 60 años, alteraciones en ECG basal, cardiomegalia en Rx-tórax basal, antecedentes de cardiopatía, sospecha clínica de endocarditis y/o neoplasia activa. De forma retrospectiva (enero 2009- diciembre 2011) se revisaron todos los pacientes a los que se realizó ecocardiograma durante el ingreso (ictus criptogénico tras evaluación inicial). En base a los criterios establecimos dos grupos: grupo-A (indicación de ecocardiograma) y grupo-B (no indicación). Valoramos la presencia de fuente cardioembólica (FCE) en cada grupo.

Resultados: Ingresaron 930 pacientes: a 201 (21,6%) se les realizó ecocardiograma. En el grupo-A (97 pacientes, 48,3%) se detectó FCE en 18 (18,5%) pacientes y en el grupo-B (104 pacientes, 51,7%) FCE en 1 (0,96%) paciente (aneurisma del septo interauricular sin FOP), $p < 0,0001$. Calculamos la rentabilidad de los criterios propuestos: sensibilidad 94,7%, especificidad del 56,6%, VPP: 18,6%, VPN 99%.

Conclusiones: La aplicación de nuestros criterios a pacientes con ictus criptogénico identifica con alta eficiencia a pacientes con fuente cardioembólica, permitiendo diferir la realización de ecocardiograma ambulatorio en el resto de los pacientes.

DISOCIACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA EN PACIENTES CON AIT. UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA REALIZACIÓN DE SECUENCIAS DE DIFUSIÓN. DATOS DE LOS REGISTROS PROMAPA Y REGITELL

F. Purroy García[1], P.E. Jiménez Caballero[2], R. Begué Gómez[3], M.J. Torres[4], A. Gorospe[4], J.M. Ramírez Moreno[5], M.I. Gil García[3], N. Pérez de la Ossa[6], D. Cánovas[7], C. González Mingot[1], G. Piñol Ripoll[8], A. Quílez Martínez[1], M.P. Gil Villar[1], J. Sanahuja Montesinos[1], J.F. Arenillas Lara[9], P. Martínez Sánchez[10], J. Álvarez Sabín[11], M. Boix Codony[1], R. Delgado Mederos[12], J. Martí Fàbregas[12], A. Rodríguez Campello[13], C. Jiménez[4], A. Alonso Arias[14] y J. Masjuán[14]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. [4]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Dureta. [5]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. [7]Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. [8]Servicio de Neurología. Hospital Santa María. [9]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [11]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [12]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [13]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [14]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Nos planteamos si la realización de estas secuencias también puede mejorar el diagnóstico etiológico. Así determinamos la existencia de disociación clínico-radiológica (DCR): diferencia entre el diagnóstico topográfico clínico [síndrome lacunar o no] y la aparición de lesiones isquémicas con un patrón compatible.

Material y métodos: Se analizaron los datos clínicos, de estudio etiológico y de neuroimagen (DF dentro de la primera semana tras el episodio índice) de dos estudios prospectivos de pacientes con AIT según la definición clásica de duración síntomas < 24 horas: PROMAPA (n = 463) y REGITELL (n = 311).

Resultados: Se detectaron lesiones isquémicas agudas en DF (DF positiva)en el 41,9% de los pacientes del estudio PROMAPA y en el 39,2% del estudio REGITELL. Los patrones de lesión fueron los siguientes: fragmentado en un territorio 34,3%, en múltiples territorios 9,5%, cortical única 22,9% y subcortical 31,8%. El único predictor para DF positiva fue el déficit motor (OR 2,01; 1,38-2,94; $p < 0,001$). 263 pacientes refirieron clínica compatible con un síndrome lacunar (SL). Sin embargo, entre los 112 con DF positiva, 63 (56,3%) presentaron una lesión no subcortical. Entre los 200 sin SL y DF positiva, 51 (25,5%) presentaron lesiones subcorticales. El patrón fragmentado se asoció a etiología ateromatosa y cardioembolismo mientras que el cortical único sólo a cardioembolismo ($p < 0,05$).

Conclusiones: En casi uno de cada tres pacientes con SL transitorio se detecta una DCR. La realización de DF mejora el diagnóstico etiológico de estos pacientes.

IMPLICACIONES DEL MANEJO DEL ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO EN ESPAÑA. DATOS DEL ESTUDIO PROMAPA

F. Purroy García[1], J. Montserrat Capdevila[1], P.E. Jiménez Caballero[2], A. Gorospe[3], M.J. Torres[3], J. Álvarez Sabín[4], E. Santamarina[4], P. Martínez Sánchez[5], E. Díez-Tejedor[5], D. Cánovas[6], M. Freijo[7], J.A. Egido[8], J.M. Ramírez Moreno[9], A. Alonso Arias[10], A. Rodríguez Campello[11], I. Casado[2], R. Delgado Mederos[12], J. Martí Fàbregas[12], Y. Silva[13], H. Quesada García[14], P. Cardona[14], A. Morales Ortiz[15], M. Roure Vásquez[1], N. Pérez de la Ossa[16], A. García Pastor[17], J.F. Arenillas Lara[18], T. Segura[19], C. Jiménez[3] y J. Masjuán[10]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

[3]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Dureta. [4]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [6]Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. Sabadell. [7]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [8]Servicio de Neurología. Hospital Carlos III. [9]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [10]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [11]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [12]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [13]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [14]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [15]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [16]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. [17]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. [18]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [19]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: Uno de los objetivos secundarios en el Proyecto español del manejo y evaluación de los pacientes con un Ataque isquémico transitorio fue determinar el manejo de estos pacientes en España y establecer su implicación en el pronóstico.

Material y métodos: Se utilizaron los datos sobre manejo (ingreso en planta de Neurología [PN], Unidad de ictus [UI] o estudio ambulatorio [EA]), variables clínicas y estudio etiológico del registro PROMAPA. Todas las variables fueron recogidas de forma prospectiva en 30 centros de excelencia del territorio Español. Se estableció una variable de estudio vascular insuficiente (EVI) cuando al paciente no se le había realizado un estudio vascular carotideo.

Resultados: Se analizaron los datos de 1203 pacientes (abril de 2008 y diciembre de 2009), tras excluir a 52 pacientes por tener datos insuficientes. 644 (53,9%) fueron atendidos en PN, 373 (31,2%) en UI y 178 (4,9%) EA. Los pacientes con EA tuvieron duración menor de los síntomas, menor proporción de déficit motor y episodios múltiples, mayor de etiología lacunar, y toma de anticoagulación. La proporción de EVI fue mayor en los pacientes de EA 12,9% frente a 5,7 de PN y 7,3% de UI (p < 0,001). El rendimiento del estudio cardiológico (holter-monitorización ECGy o ecocardiografía) también fue menor en el EA. No hubo diferencias en el riesgo de recurrencia a los 7, 90 y 365 días.

Conclusiones: El EA se asocia a peor estudio etiológico. La ausencia de diferencias en el pronóstico se puede explicar por la menor complejidad de los pacientes estudiados ambulatoriamente.

OCLUSIÓN DE GRAN VASO DIAGNOSTICADA POR ANGIO-TC: FRECUENCIA, FACTORES PREDICTORES Y SEGURIDAD

J. Matías-Guiu Antem, C. Serna Candel, R. Barahona Hernando, C. Ordas Bandera, M. Fernández Matarrubia, P. Simal Hernández, A.M. García García, J.A. Egido Herrero y J. Matías-Guiu Guía

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Hoy en día, con la creciente disponibilidad de terapias endovasculares, la demostración de oclusión arterial en el ictus agudo ha cobrado mayor importancia. Se necesitan estudios que evalúen la frecuencia de pacientes con oclusión de gran vaso, así como el beneficio y riesgo del uso extendido de la angioTC.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados por ictus isquémico agudo en un hospital terciario, entre el 1 de julio y 31 de diciembre de 2011.

Resultados: 157 pacientes (edad media de 74 ± 11,7 años, NIHSS 5 [2-13]. Un 56,7% llegó al hospital con menos de 8 horas de evolución (170 [90-421] minutos). Se realizó angioTC en 71 casos (45,2%), detectando oclusión de gran vaso en 37 (23,6%). Se detectó oclusión posteriormente en 12 casos más (31,2%). La localización más frecuente fue M1 (40%). Un 21,7% y un 9,6% recibió fibrinolisis intravenosa y tratamiento endovascular, respectivamente. Los factores asociados a la presencia de oclusión fueron: fibrilación auricular (49% vs 25,9%, p = 0,004), tiempo de llegada menor a 8 horas (81,4% vs 47,6%, p < 0,0001), la presencia de un signo cortical (75% vs 50%, p = 0,003), la clasificación OCSP (p < 0,0001) y la NIHSS (p < 0,0001). No se observó ningún caso de nefropatía por contraste. Un caso (1,5%) presentó reacción alégica a contraste.

Conclusiones: La oclusión de gran vaso es frecuente, especialmente en los pacientes traídos en las primeras horas. La NIHSS es su principal factor predictor. Su diagnóstico mediante angioTC es seguro.

VALOR DEL TC PERFUSIÓN EN LA FASE AGUDA DEL INFARTO LACUNAR

S. Rudilosso[1], X. Urra Nuin[1], L. San Román Manzanera[2] y A. Chamorro Sánchez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Se conoce poco sobre las técnicas de imagen multimodal empleadas durante la fase aguda del ictus, como el TC perfusión (TCP), en el infarto lacunar. De hecho, éste se considera una de las causas de estudio TCP falso negativo. Presentamos las características de 27 pacientes con infarto lacunar estudiados con TCP en las 6 primeras horas del ictus.

Material y métodos: Pacientes con infarto lacunar confirmado por RM (lesión en difusión < 15 mm). El estudio TCP se realizó en una máquina multidetector con cobertura whole brain (8 cm). Se comparó la sensibilidad de 5 mapas de perfusión diferentes para detectar el infarto. Se cuantificaron el tejido en riesgo (flujo < 35 ml/100 g/min) y la lesión establecida (volumen < 2 ml/100 g), definiendo mismatch significativo como tejido en riesgo ≥ lesión establecida. Se siguió la evolución neurológica de los pacientes (escala NIHSS) y la recuperación funcional favorable a los 3 meses (escala Rankin < 2).

Resultados: La sensibilidad del TCP fue del 74% y fue alta en todos los territorios vasculares. Los mapas más sensibles fueron los de flujo y time to drain. Los volúmenes medios de lesión establecida, tejido en riesgo y lesión en difusión fueron de 0,29 cc, 0,25 cc, 0,67 cc respectivamente. Hubo mismatch en el 48% de los pacientes y los pacientes con mismatch tuvieron mejor evolución a los 3 meses (100% vs 57%, p = 0,1).

Conclusiones: El TCP es muy sensible en la fase aguda del infarto lacunar. Casi la mitad de los pacientes con infarto lacunar tienen mismatch y las consecuencias clínicas de este hallazgo deberían analizarse en estudios más amplios.

MARCAPASOS Y RIESGO EMBOLÍGENO LATENTE

L.M. Cano Sánchez, P. Cardona Portela, H. Quesada García y F. Rubio Borrego

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Un subgrupo de pacientes con ictus y antecedentes de cardiopatía son los portadores de marcapasos (MCP). La mayoría reciben tratamiento antiagregante dado que no presentan otra cardiopatía de alto riesgo embolismo asociada. Ser portador del mismo no garantiza el mantenimiento de ritmo sinusal y contracción auricular sincrónica.

Material y métodos: Se han revisado retrospectivamente 90 pacientes consecutivos portadores de MCP que sufrieron un ictus isquémico durante el periodo 2002-2011. De ellos, hemos analizado 54 pacientes (60%) que no tenían FA conocida.

Resultados: La edad media es de 78,8 ± 7,8 años. El tiempo desde la colocación del MCP al ictus fue 8,5 años ± 5,2 (rango 2 meses-23 años). El 60% llevaban MCP VVI, 20% VDD y 20% DDD. Las

patologías que motivaron su implantación fueron bloqueo auriculoventricular (71,1%) y síndrome del seno enfermo (11,1%). Un 57,4% tenía al menos otra cardiopatía (isquémica, valvulopatía o insuficiencia cardíaca). Sólo el 15% estaban anticoagulados previamente. Se atribuyó etiología cardioembólica a 19 pacientes (35,2%): 11 por otras cardiopatías de base, 3 por infartos múltiples, 3 por hallazgos en ecocardiograma y únicamente en 2 se pudo detectar FA en la monitorización en unidad de ictus. En un 42,6% la etiología fue indeterminada, siendo el MCP VVI el más frecuente en este grupo. De entre todos los marcapasos el VVI es el implantado en pacientes con mayor comorbilidad.

Conclusiones: La presencia de marcapasos debería considerarse como etiología probablemente cardioembólica y susceptible de anticoagulación dado el riesgo de arritmia embolígena latente.

DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN EL ICTUS DE ETIOLOGÍA INDETERMINADA

E. Cuadrado Godia, A. Rodríguez Campello, A. Ois Santiago, E. Giralt Steinhauer, C. Soriano, J. Jiménez Conde, I. Navalpotro, E. Muiño y J. Roquer Gonzàlez

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Describir la tasa de detección de fibrilación auricular (FA) a 6 meses en pacientes con ictus indeterminado y analizar factores relacionados.

Material y métodos: Pacientes mayores de 65 años atendidos en el Hospital del Mar entre 2005-2011 con ictus indeterminado tras el estudio etiológico inicial. El protocolo incluyó monitorización en la Unidad de Ictus (UI) y Holter ambulatorio 7 días en pacientes con alta sospecha de cardioembolismo. Se excluyeron los pacientes con seguimiento menor de 6 meses (n = 41). Se analizaron datos demográficos, clínicos, factores de riesgo vascular y valores plasmáticos de D-dímero (n = 162) y factor von Willebrand (vWF) (n = 84) categorizados en terciles.

Resultados: De 343 pacientes, en 109 (31,8%) se detectó FA; 59 (54,6%) en UI; 22 (20,4%), en sala de neurología; 8 (7,3%) en holter y 20 (18,3%) en otras situaciones. Los factores asociados con FA fueron: sexo femenino (p = 0,075), insuficiencia cardíaca (p = 0,042), tabaquismo (p = 0,007), gravedad inicial del ictus (p < 0,001) y los valores de D-dímero (p = 0,023) y vWF (p = 0,064). En el modelo multivariado las variables que mantuvieron asociación independiente fueron la severidad inicial [OR: 7,48, p < 0,001], la insuficiencia cardíaca [OR: 2,40, p < 0,045], el tabaquismo [OR: 0,17, p = 0,006], y los valores de D-dímero > 250 ng/mL [OR: 2,46, p < 0,001].

Conclusiones: Se detecta FA en casi un tercio de los ictus criptogénicos. Más de la mitad se diagnostican durante el ingreso en UI. Los datos clínicos y analíticos podrían ayudar a la creación de modelos predictivos.

EVALUACIÓN DE LA CAPACIDAD PREDICTIVA DE LA ESCALA ISCORE EN PACIENTES TRATADOS CON RT-PA EN EL HOSPITAL JOSEP TRUETA DE GIRONA

C. van Eendenburg, J. Serena Leal, Y. Silva Blas, R. Robles Cedeño, M. Terceño Izaga, C. Coll Presa, O. Belchí Guillamón y M. Castellanos Rodrigo

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

Objetivos: La escala iScore es una novedosa herramienta que permite estimar el riesgo de muerte o discapacidad evaluada al mes de evolución en pacientes con ictus isquémico. Nuestro objetivo es evaluar la capacidad predictiva de esta escala sobre el pronóstico funcional y la aparición de transformación hemorrágica sintomática (THS) de pacientes tratados con rt-PA.

Material y métodos: La escala iScore fue cuantificada y estratificada según datos previamente publicados (≤ 139, 140-179 y ≥ 180) de forma retrospectiva en 283 pacientes tratados con rt-PA. El pronóstico funcional fue evaluado a los 3 meses mediante la escala de Rankin modificada (mRS) y consideramos buen pronóstico un valor de mRS ≤ 2. La THS se definió como el empeoramiento ≥ 4 puntos en la escala NIHSS asociada a la presencia de sangre en la TC craneal a las 24-36h post-rtPA.

Resultados: 84 pacientes tenían un iScore ≤ 139, 109 entre 149-179 y 90 ≥ 180. El porcentaje de pacientes con mRS > 2 a los 3 meses fue significativamente mayor en pacientes con iScore > 180 (p < 0,001). 18 pacientes tuvieron THS, que fue más frecuente en pacientes con iScore ≥ 180 (67% vs 33%, p = 0,021). En el análisis de regresión logística, el iScore ≥ 180 se asoció de forma significativa con mal pronóstico funcional (OR 3,02; IC95%, 1,74-5,21; p = 0,0001) y con THS (OR 4,62; IC95%, 1,35-15,78; p = 0,0146).

Conclusiones: En nuestra población de pacientes tratados con rtPA hemos confirmado que la escala iScore es una herramienta útil para predecir la evolución funcional y la aparición de TH.

¿LAS VARIANTES GENÉTICAS ASOCIADAS A PRESIÓN ARTERIAL SE ASOCIAN TAMBIÉN A HIPERTENSIÓN EN LOS ICTUS ISQUÉMICOS? CONTRIBUCIÓN GENÉTICA SEGÚN SUBTIPOS DE ICTUS. CONSORCIO ESPAÑOL DE GENÉTICA DEL ICTUS

J. Jiménez Conde[1], G. Lucas[2], E. Giralt Steinhauer[1], C. Soriano Tárraga[1], A. Rodríguez Campello[1], A. Ois Santiago[1], E. Cuadrado Godia[1], I. Fernández Cadenas[3], J. Krupinski[4], V. Obach[5], J. Martí Fàbregas[6], E. Goyenechea Soto[7], R. Elosua Llanos[8] y J. Roquer González[1]

[1]Neurología. Grupo de Investigación Neurovascular (NEUVAS); [2]Grupo de Epidemiología Genética Cardiovascular. [8]Grupo de Epidemiologia y Genética Cardiovascular. Hospital del Mar. [3]Laboratorio de Neurovascular. Hospitals Vall d'Hebron. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. [5]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [6]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [7]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: La hipertensión (HTA) es un importante factor de riesgo de ictus isquémico. Recientemente, estudios de GWAs han identificado nuevos loci asociados a presión arterial. Tratamos de confirmar si estas variantes se asocian a HTA tanto en ictus isquémicos, según subtipos etiológicos, como en controles.

Material y métodos: Incluidos 1726 individuos caucásicos de 5 hospitales españoles: 751 ictus isquémicos (202 cardioembólicos, 245 aterotrombóticos, 304 lacunares) y 975 controles apareados por edad y sexo. Se registraron datos demográficos y factores de riesgo vascular. Se genotiparon 35 SNPs previamente asociados en estudios de GWAs con presión arterial. Se creó un score genético de HTA (sgHTA) añadiendo un punto por cada alelo de riesgo presente en el individuo.

Resultados: Ningún SNP se asoció de forma individual con la HTA tras corrección de Bonferroni. El sgHTA sí se asoció a HTA en los controles (OR: 1,04; IC95%: 1,01-1,08; p = 0,023), pero no en los ictus globalmente. Sin embargo, al estratificar por subtipos de ictus, el sgHTA se asoció a HTA de forma significativa en los cardioembólicos (OR: 1,10; IC95%: 1,01-1,20; p = 0,024), mientras que en los aterotrombóticos y los lacunares se mantuvo la ausencia de asociación (p = 0,64, p = 0,86 respectivamente). El análisis multivariado ajustando por edad y sexo confirmó los mismos resultados.

Conclusiones: El acúmulo de variantes genéticas asociadas a presión arterial se relaciona con HTA únicamente en controles e ictus cardioembólicos, pero no explica la HTA en aterotrombóticos ni lacunares. El componente genético de la HTA difiere según el subtipo de ictus.

VALIDACIÓN DE LA ESCALA DE GRISES PARA LA IDENTIFICACIÓN DE PLACAS DE ATEROMA INESTABLES

G. Ruiz Ares, B. Fuentes Gimeno, P. Martínez Sánchez y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El sistema GSM (grey scale median) valora la ecogenicidad de la placa de manera estandarizada de manera más objetiva. Objetivo: Validar el sistema estandarizado de la escala de grises como herramienta útil en la identificación de las placas de ateroma inestables en arterias carótidas sintomáticas de pacientes con ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional. Se incluyeron pacientes ingresados en la Unidad de Ictus con infarto cerebral aterotrombótico o lacunar del territorio carotideo, con placas de ateroma en Dúplex carotideo realizado en la primera semana del inicio de los síntomas. La validación del GSM se realizó mediante la curva ROC para determinar el punto de corte que mejor distinga las placas inestables.

Resultados: Se incluyeron 52 placas pacientes. El GSM fue menor en las placas inestables (GSM = 23) frente a las estables (GSM = 37; p < 0,001). La curva ROC obtuvo un ABC = 0,874 (IC 0,779-0,969; p < 0,001), para el valor de GSM de 29 como punto de corte para definir una placa inestable (S = 76%; E = 82%). Las placas inestables se asociaron de manera independiente con el sexo masculino, el no tomar IECA y el GSM < 29. Se establecieron las probabilidades de placa inestable según la combinación de estos factores y se construyo un árbol de decisión.

Conclusiones: La determinación del GSM es una herramienta útil en la identificación de placas ateromatosas carotideas inestables en pacientes con ictus isquémico, siendo el punto de corte 29 el que obtiene mayor sensibilidad y especificidad.

IMPACTO DEL ECOSCAN CARDÍACO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

J. Pagola Pérez de la Blanca[1], M.T. González Alujas[2], M. Muchada[1], G. Teixidó[2], A. Flores[1], D. Rodríguez Luna[1], M. Rubiera[1], M. Ribó[1], E. Sanjuán[1], J. Álvarez Sabin[1], A. Evangelista[2] y C. Molina[1]

[1]Unitat d'Ictus i Hemodinàmica Cerebral; [2]Laboratori d'Ecocardiografia. Servei de Cardiologia. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El Ecoscan es el ecocardiograma "de bolsillo", adaptado a la detección de fuente embólica estructural. Se describe el impacto clínico, asistencial y económico que ha tenido la implantación del Ecoscan en nuestro Centro.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente 65 pacientes con ictus isquémico o AIT ingresados en Neurología a los que un Neurólogo entrenado en ecocardiografía les realizó el Ecoscan, posteriormente todas las exploraciones fueron revisadas por un Cardiólogo experto en ecocardiografía. Se comparó el Ecoscan con una cohorte retrospectiva (n = 65) de estudios realizados con ecocardiograma convencional (Eco).

Resultados: En la muestra de exploraciones Ecoscan se obtuvo un diagnóstico de etiología embólica (acinesia ventricular, ateromatosis complicada de arco aórtico o shunt por foramen oval permeable) en el 33% de la muestra. La concordancia (neurólogo-cardiólogo) fue del 81.3%. Únicamente 9 exploraciones tuvieron que ser repetidas por Cardiología por dudas diagnósticas. Cuando se realizó la comparación con la muestra Eco, no se encontraron diferencias en las principales variables demográficas y clínicas (edad, género, gravedad del ictus, cardiopatía previa). El Ecoscan redujo significativamente la demora desde la solicitud a la realización de la prueba (5 días (IQR 3-7d) vs 1 día (IQR 0-3) (p < 0,001) y la estancia media (10 días (IQR 6-17) vs 5 días (IQR 3-9) (p < 0,001), lo que supuso un ahorro estimado de 2.520 euros por paciente (630 euros/día hospitalización).

Conclusiones: El Ecoscan ha permitido, mediante la colaboración entre Cardiólogos y Neurólogos, reducir drásticamente la estancia media sin perder fiabilidad en el diagnóstico etiológico del ictus isquémico.

TC-PERFUSIÓN CERETOM POSTRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

P. García Bermejo[1], C. Castaño Duque[2], C. Hidalgo[2], M.R. García Sort[2], C. García Esperón[1], M. Almendrote[1], M. Millán[1], N. Pérez de la Ossa[1], M. Gomis[1], E. López Cancio[1], L. Dorado[1] y A. Dávalos[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Un porcentaje importante de pacientes con ictus sometidos a tratamiento endovascular (TEV) no consiguen una evolución neurológica favorable a pesar de una recanalización efectiva. Hemos investigado si la TC-Perfusión portátil Cere-Tom (TCP) realizada inmediatamente después del TEV puede predecir la evolución radiológica y funcional.

Material y métodos: Se han analizado 11 pacientes (edad media 56a, mediana NIHSS 17) con oclusión arterial de circulación anterior sometidos a TEV. Tras el procedimiento, y respecto al hemisferio contralateral, se identificaron los patrones de perfusión normal, reperfusión (disminución del MTTr con CBVr y CBFr normales), penumbra (aumento del MTTr con CBVr y CBFr normales), hiperperfusión (aumento del MTTr, CBVr y CBFr) y core (disminución del CBVr y CBFr con aumento del MTTr) en 2 cortes axiales de TCP; a las 24 horas se evaluó la progresión del core de infarto (ausente, < 1/2, y > 1/2 del territorio TCP afecto).

Resultados: Se obtuvo recanalización completa (TICI 2b-3) en el 82% de los casos con isquemia de 260 minutos (mediana). Se evaluó el patrón TCP e infarto a las 24h en 21 cortes: patrón normal en 4 y reperfusión en 2 con 100% infarto ausente, hiperperfusión en 5 con un 60% infarto < 1/2, penumbra en 6 con un 50% infarto > 1/2 y core en 4 con un 100% infarto > 1/2 del territorio TCP afecto. La presencia del patrón core se asoció a Rankin > 2 a los 90 días (75% vs 17%).

Conclusiones: El TCP-CERETOM post-TEV podría identificar precozmente pacientes con alto riesgo de dependencia a pesar de una recanalización efectiva.

Enfermedades cerebrovasculares VI

NIVELES ELEVADOS DE INTERLEUCINA 6 EN LA ESTENOSIS CAROTÍDEA SINTOMÁTICA

S. Pérez Sánchez, M.A. Gamero García, S. Eichau Madueño y G. Izquierdo Ayuso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: La arteriosclerosis es una enfermedad crónica e inflamatoria de las arterias y por ello, hoy en día, se están buscando marcadores bioquímicos para intentar identificar la progresión de la placa y el riesgo de la misma.

Material y métodos: 32 pacientes a los que se les realizó un estudio ultrasonográfico carotídeo en el Servicio de Neurología del Hospital Virgen Macarena y se dividieron en categorías según presentaran estenosis carotídea mayor o menor del 70%. Las niveles en suero de las interleucinas (IL-6, Il-8 y TNF-alfa entre otras) fueron medidos por un sistema Bio-Plex® en el Centro de Investigaciones, Tecnología e Innovación de la Universidad de Sevilla.

Resultados: Se encontraron diferencias significativas en cuanto a los niveles de interleucina-6 entre aquellos individuos que presentaban estenosis < 70% y aquellos que la presentaban > 70% (p

0,011). Cuando comparamos los niveles en función de la presencia de síntomas, también se encontraron diferencias significativas (p 0,03) en los niveles de IL-6. No se encontraron diferencias en los valores de interleucina-8 y TNF-alfa en ninguno de los grupos.

Conclusiones: La elevación de interleucina-6 podría estar en relación con la desestabilización de la placa aunque no puede asegurarse si es predictivo de un evento neurológico o solamente se trata de un epifenómeno. Los datos encontrados, van en concordancia con otros estudios ya publicados hasta la actualidad y va en consonancia con el papel principal que juega la inflamación en el proceso de la enfermedad arteriosclerótica.

TRATAMIENTO DEL INFARTO CEREBRAL CON CÉLULAS MADRE MESENQUIMALES ALOGÉNICAS PROCEDENTES DE MÉDULA ÓSEA Y TEJIDO ADIPOSO. ESTUDIO ANIMAL

M. Gutiérrez Fernández[1], B. Rodríguez Frutos[1], J. Ramos Cejudo[1], M.T. Vallejo Cremades[1] y E. Díez Tejedor[2]

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

Objetivos: La terapia con células madre mesenquimales ha demostrado ser útil en modelos animales. Entre las estirpes celulares más utilizadas se encuentran: células madre mesenquimales de médula ósea (BMSCs) y tejido adiposo (ASCs), éstas últimas son más fáciles de obtener, por lo que su aplicación a clínica sería más factible. Objetivo: estudiar el posible efecto beneficioso de la inyección intravenosa (iv) de los 2 tipos celulares alogénicos sobre la recuperación funcional en modelo de isquemia cerebral focal experimental animal.

Material y métodos: Ratas machos Sprague-Dawley distribuidas en: 1. Sham (cirugía sin infarto); 2. Control: cirugía + pMCAO; 3. BMSCs: cirugía + pMCAO + BMSCs; 4. ASCs: cirugía + pMCAO+ASCs. Analizamos: volumen de lesión, migración/implantación celular por resonancia magnética e inmunohistoquímica; evaluación funcional; proliferación celular (BrdU), muerte celular (TUNEL), citocinas inflamatorias (IL-6, TNF-α) y marcadores de reparación (GFAP, Oligo-2, NF, VEGF, sinaptofisina) por inmunofluorescencia y western-blot.

Resultados: Los animales tratados con células madre, BMSCs y ASCs, presentan menor puntuación en la escala de evaluación funcional que los controles a las 24h y 14 días ($p < 0,05$), sin diferencias entre los grupos de tratamiento. No se observó migración ni implantación celular en los grupos de tratamiento, ni reducción en el volumen de lesión respecto a controles. Ambos tratamientos significativamente reducen la muerte celular e incrementan BrdU y los niveles de IL-6 y TNF-α, además de incrementar significativamente Oligo-2, NF, VEGF, sinaptofisina y disminuir GFAP respecto al grupo control ($p < 0,05$).

Conclusiones: La administración i.v. de BMSC y ASC mostró buena recuperación funcional asociada con reducción en la muerte celular e incremento en neurogénesis, oligodendrogénesis, vasculogénesis y sinaptogénesis y disminución de gliagénesis a los 14 días tras infarto cerebral.

EFECTO CEREBROPROTECTOR DEL SULFURO DE HIDRÓGENO EN UN MODELO ANIMAL DE INFARTO CEREBRAL

I. Santos Lestro Henriques[1], M. Gutiérrez Fernández[1], B. Rodríguez Frutos[1], J. Ramos Cejudo[1], J. Ferro[2] y E. Díez Tejedor[3]

[1]Servicio de Neurociencias; [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Santa María.

Objetivos: El sulfuro de hidrógeno (H2S) puede regular el consumo de oxígeno por la competencia con el O_2 en la unión a la citocromo C oxidasa. En concentraciones micromolares el H2S interfiere con los mecanismos de necrosis y apoptosis, influyendo hasta en la regulación de los genes protectores. Objetivo: estudiar el efecto sobre la lesión y recuperación de la exposición a H2S después de infartocerebral en un modelo animal de oclusión permanente de la arteria cerebral media (pMCAO) en rata.

Material y métodos: Ratas machos/hembras Sprague-Dawley distribuidas en 3 grupos: 1. Sham (cirugía sin infarto); 2. Control: cirugía + pMCAO; 3. Tratadas: cirugía + pMCAO + inhalación de H2S (40 ppM de H2S). Analizamos: respuesta funcional, indicadores de protección ((tamaño de lesión (H&E, resonancia magnética), muerte celular por TUNEL), marcadores de reparación relacionados con plasticidad cerebral ((proliferación celular por BrdU), GFAP, VEGF, sinaptofisina) por inmunofluorescencia. Las ratas se sacrificaron a los 14 días.

Resultados: Los animales tratados mostraron significativamente buena recuperación funcional a las 24h ($p = 0,004445$) y 14 días ($p = 0,000942$), disminución en el volumen de lesión por resonancia magnética ($p = 0,0383$) y H&E ($p = 0,026672$) y muerte celular ($p = 0,048877$) a los 14días respecto a los animales control. No se observaron diferencias en proliferación celular, GFAP, VEGF y sinaptofisina entre los animales control y tratados.

Conclusiones: La exposición a sulfuro de hidrógeno en un modelo animal en la fase aguda del infarto cerebral es eficaz en la recuperación funcional asociada a mecanismos de protección con reducción del volumen de lesión y muerte celular pero no influye en reparación cerebral.

EFECTO DEL ALELO Q DEL POLIMORFISMO PON1 Q192R EN LA REESTENOSIS DE *STENTS* CAROTÍDEOS E INTRACRANEALES

S. Cervantes Ibáñez[1], J. Timiraos[2], M. Blanco[3], L. Dorado[4], J. Massó Romero[5], A. Lüttich[5], J.A. Larrea[5], A. López de Munain[1], M. Martínez-Zabaleta[1], A. de Arce[1] y F. González[1]

[1]Servicio de Neurología; [5]Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [2]Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Los pacientes tratados con stents carotídeos e intracraneales reciben por protocolo antiagregación con clopidogrel durante 3 meses. El clopidogrel es un profármaco que requiere su biotransformación para ser activo. Investigaciones recientes sugieren que el alelo Q del gen de la paraoxonasa-1 (PON1) tiene una menor capacidad de transformarlo en el metabolito activo. Nuestro objetivo es investigar la farmacogenética del clopidogrel en sujetos portadores de stents carotideos e intracraneales. Proponemos un estudio prospectivo de éste y de otros marcadores genéticos.

Material y métodos: Cuarenta sujetos portadores de stents de A. carótida interna, 10 de A. cerebral media y 3 de A. basilar fueron evaluados a los 3 meses después de la colocación del stent. Durante ese tiempo los sujetos fueron tratados con clopidogrel. La variante rs662 (A/G), que determina el cambio de aminoácido 192 en la proteína PON1 (A = Q192; G = R192), fue genotipada mediante sondas TaqMan. Se consideró el genotipo PON1 QQ192 como de riesgo.

Resultados: Veinticinco 25 sujetos fueron homocigotos PON1 QQ192, 24 heterocigotos QR192, y 4 homocigotos RR192. Al cabo de 3 meses de seguimiento, 7 sujetos habían sufrido una estenosis significativa (> 50%) del stent. Cinco de ellos eran homocigotos QQ192. El análisis de comparación de medias no mostró diferencias estadísticamente significativas entre los dos grupos genéticos.

Conclusiones: En este examen preliminar, la variante PON1 Q192R no modifica el riesgo de estenosis de los stents carotideos e intracraneales a los 3 meses. Un seguimiento a más largo plazo y análisis de otras variantes genéticas que modifican el metabolismo del clopidogrel deben ser examinados.

PREDICCIÓN DE LESIONES EN SECUENCIA DE DIFUSIÓN EN PACIENTES CON AIT MEDIANTE BIOMARCADORES PLASMÁTICOS

A. Bustamante Rangel[1], A. Penalba[2], D. Giralt[2], M. Ribó[3], A. Flores[3], T. García Berrocoso[2], E. Santamarina[3], J. Munuera[4], A. Rovira[4], M. Quintana[3], I. Fernández Cadenas[2], J. Álvarez Sabín[3], C. Molina[3], A. Rosell[2], P. Delgado[2] y J. Montaner[5]

[1]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca; [2]Laboratorio de Investigación Neurovascular; [3]Unidad Neurovascular; [4]Servicio de Radiología; [5]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Unidad Neurovascular. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El ataque isquémico transitorio (AIT) representa un elevado riesgo de desarrollo de un ictus. A pesar de que la presencia de lesiones en la secuencia de difusión protónica (DWI) multiplica este riesgo, los factores que predisponen a su aparición no son conocidos. Nuestro objetivo es investigar si determinados biomarcadores pueden predecir la presencia de lesión en DWI en pacientes con AIT.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con AIT evaluados mediante resonancia magnética con secuencia de difusión (DWI). Los biomarcadores fueron seleccionados mediante la tecnología Search Light (Aushon) y combinados en arrays. Se realizó análisis univariante para determinar los factores clínicos y biomarcadores predictores de DWI positiva. El modelo predictivo se constituyó mediante análisis de regresión logística y su capacidad discriminativa se determinó mediante una curva ROC.

Resultados: De 88 pacientes estudiados, se encontraron lesiones en DWI en el 23%. Ningún factor clínico se asoció con DWI positiva. Los niveles de IL2RG (p = 0,006), IGFBP1 (p = 0,021) e IL17 (p = 0,017) fueron significativamente mayores en pacientes con DWI positiva. El análisis de regresión logística identificó IL2RG (OR: 9,09; IC [2,07-39,92]; p = 0,003) e IGFBP1 (OR: 9,07; IC [1,95-42,12]; p = 0,005) como factores independientes para diferenciar AITs con o sin DWI positiva, con una capacidad discriminativa del 80,3%.

Conclusiones: Los biomarcadores plasmáticos identificados pueden predecir la existencia de lesiones en DWI en pacientes con AIT, por lo que podrían ser útiles en la identificación de pacientes con alto riesgo de recurrencia.

VALOR PRONÓSTICO DE LA ACTIVIDAD DE QUITOTRIOSIDASA PLASMÁTICA EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS

A. Bustamante Rangel[1], C. Domínguez[2], V. Rodríguez Sureda[2], A. Penalba[3], D. Giralt[3], T. García Berrocoso[3], V. Llombart[3], A. Flores[4], M. Rubiera[4], C. Molina[4], J. Álvarez Sabín[4] y J. Montaner[5]

[1]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca; [2]Centro de Investigaciones en Bioquímica y Biología Molecular-Nanomedicina. CIBER de Enfermedades R; [3]Laboratorio de Investigación Neurovascular; [4]Unidad Neurovascular; [5]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Unidad Neurovascular. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: La actividad de la quitotriosidasa plasmática (AQP) refleja la actividad macrofágica. Dados los efectos deletéreos de la inflamación en la isquemia cerebral, nuestro objetivo fue evaluar el valor pronóstico de la AQP en el pronóstico neurológico y funcional en el ictus.

Material y métodos: Incluimos 175 pacientes con ictus agudo tratados mediante trombolisis endovenosa y 105 controles sanos. La AQP se determinó basalmente mediante técnica fluorimétrica. La evaluación neurológica fue realizada basalmente, 24, 48 horas y al alta mediante la escala NIHSS, y el pronóstico funcional mediante mRS al tercer mes. Mediante análisis multivariante se determinaron predictores independientes de pronóstico neurológico y funcional.

Resultados: La AQP fue mayor en ictus que en controles (105,2 nmol/mL/h vs 35,8 nmol/mL/h; p < 0,0001). En regresión logística, el mejor modelo predictivo de mejoría neurológica a las 48 horas fue el integrado por AQP (OR: 0,15; p: 0,002) y NIHSS basal (OR: 0,92; p: 0,022). El de mejoría al alta lo constituyeron AQP (OR: 0,45, p: 0,034), NIHSS basal (OR: 0,91; p: 0,008) y presión arterial sistólica (OR: 0,98; p: 0,045). En regresión lineal, la AQP se asoció de forma independiente al pronóstico funcional (beta: 0,255; p: 0,001), junto con edad (beta: 0,3; p < 0,0001), HTA (beta: 0,19; p: 0,017) y NIHSS basal (neta: 0,25; p: 0,001).

Conclusiones: La AQP podría ser un biomarcador de pronóstico neurológico a corto plazo y de pronóstico funcional al tercer mes en pacientes con ictus agudo.

DISFUNCIÓN ENDOTELIAL FRENTE A AFECTACIÓN MACROVASCULAR EN LA ENFERMEDAD DE FABRY

I. Díaz-Maroto Cicuéndez[1], O. Ayo-Martín[1], I. Gómez Fernández[1], C. Andrés Fernández[2], G. Serrano-Heras[3], J. García-García[1] y T. Segura[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Laboratorio y Análisis Clínicos; [3]Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La enfermedad de Fabry (EF) es una rara enfermedad de depósito (fundamentalmente Gb3) lisosomal. La patología cerebrovascular es una complicación habitual en estos pacientes aunque su mecanismo fisiopatológico no ha sido aclarado; entre otras posibilidades, se ha postulado que el depósito de Gb3_endotelial podría resultar pro-aterogénico. Pretendemos investigar la presencia de ateromatosis y disfunción endotelial en EF.

Material y métodos: Estudiamos una muestra de pacientes con EF-estadios no avanzados- que consintieron realizar el estudio y la comparamos con un grupo control (voluntarios sanos apareados por edad y sexo). Determinamos grosor íntima-media carotídeo (GIM), existencia de placas de ateroma en TSAo, distancia inter-adventicial en carótidas comunes, vasodilatación hiperémica de arteria braquial (VBH) y niveles sanguíneos de VCAM-1, TNF-alfa, inteleucina-6 y proteína C reactiva ultrasensible (us-CRP).

Resultados: Estudiamos 27 sujetos; 10 EF (6 mujeres) y 17 sanos (12 mujeres), rango edad 18-61a. No hallamos placas de ateroma en TSAo ni diferencias relevantes entre EF y controles en relación a IMT (0,60 ± 0,57 vs 0,57 ± 0,07, p 0,51), distancia inter-adventicial (6,50 ± 0,91 vs 6,25 ± 1,55, p 0,71) y VBH(14,10 ± 11,62 vs 16,85 ± 10,59, p 0,54), aunque sí había diferencias remarcables en interleucina-6 (6,34 ± 1,42 vs 7,48 ± 2,15, p 0,06), TNF-alfa (5,41 ± 1,66 pg/mL vs 4,41 ± 1,17 pg/mL, p 0,11), us-CRP (2,92 ± 1,88 mg/L vs 1,74 ± 1,55 mg/L, p 0,14), y sVCAM-1 (899,50 ± 217,24 ng/mL vs 714,47 ± 178,22 ng/mL, p 0,02).

Conclusiones: Nuestros hallazgos sugieren la existencia de un estado pro-inflamatorio endotelial en EF, pero no hemos hallado signos de afectación macrovascular. sVCAM-1 podría resultar un biomarcador útil de vasculopatía en EF.

IMPLICACIÓN PRONÓSTICA DEL POLIMORFISMO UCP2-866G/A EN EL ICTUS ISQUÉMICO TRAS RECANALIZACIÓN ARTERIAL PRECOZ

I. Díaz-Maroto Cicuéndez[1], G. Serrano-Heras[2], O. Ayo-Martín[1], J. Montaner[3], I. Fernández-Cadenas[3] y T. Segura[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. [3]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudios recientes han sugerido la implicación de las proteínas desacoplantes tipo2 de la membrana mitocondrial (UCP2)

en la modulación de la muerte cerebral apoptótica en el modelo animal de isquemia-reperfusión. Pretendemos comprobar si el polimorfismo UCP2-866G/A, que influye en la expresión de dicho gen y por tanto en los niveles y actividad de estas proteínas, tiene alguna implicación pronóstica en pacientes con ictus isquémico embólico recanalizado precozmente.

Material y métodos: Estudio piloto basado en la determinación del genotipo UCP2-866G/A mediante PCR-RFLP en una muestra consecutiva de pacientes con oclusión embólica de la arteria cerebral media (TIBI 0-2) recanalizada (TIBI 4-5) en las primeras 24h. Analizamos la relación existente entre dicho genotipo y la evolución clínica en función de NIHSS a 24h (dicotomizando en mejoría espectacular definida por descenso ≥ 10 ptos y/o NIHSS ≤ 1 frente al resto) y el grado de independencia (mRs ≤ 1) a 3m.

Resultados: Estudiamos 41 pacientes: edad media (72 ± 10), 56% mujeres, NIHSSinicial 17 ± 4, genotipo UCP2-866G/A: AA (10%), GA (61%), GG (29%). Encontramos que todos los pacientes con genotipo AA presentaron una mejoría espectacular a 24h (genotipo AA 100% vs genotipo GA+GG 35%, p 0,02) y eran independientes a 3m (100% vs 68%, p 0,02).

Conclusiones: Estos resultados sugieren que el genotipo AA de UCP2-866 podría predecir un mejor pronóstico clínico en el ictus isquémico tras la recanalización precoz de una oclusión arterial.

DETERMINACIÓN DE LOS CAMBIOS BIOQUÍMICOS EN INFARTO CEREBRAL EN RATA MEDIANTE ESPECTROSCOPIA DE RESONANCIA MAGNÉTICA IN VIVO Y ESPECTROSCOPIA HIGH RESOLUTION MAGIC-ANGLE SPINNING (HRMAS) EX VIVO

E. Jiménez Xarrié[1], M. Dávila[2], A.P. Candiota[2], R. Delgado Mederos[1], C. Arús[2] y J. Martí Fàbregas[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Departament de Bioquímica i Biologia Molecular. Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivos: Caracterizar metabólicamente los cambios que se producen debido al infarto cerebral en un modelo experimental de rata mediante espectroscopia de resonancia magnética in vivo (ERM) y espectroscopia High Resolution Magic-Angle Spinning (HRMAS) ex vivo utilizando el sistema focused microwave irradiation (FMW) para detener el metabolismo.

Material y métodos: Se utilizó el modelo de oclusión de la arteria cerebral media con reperfusión a los 90 minutos en ratas Sprague-Dawley. La ERM se realizó a animales control (n = 3), a 1 día (n = 3) y 7 días (n = 3) post-infarto. Los animales se sacrificaron por FMW. Se obtuvieron muestras de la zona de infarto y contralateral a las que se realizó HRMAS a 37ºC. Se analizaron las alturas normalizadas a unit length (UL2) de los metabolitos de interés. El análisis estadístico aplicado fue la t-Student.

Resultados: El metabolismo fue detenido por FMW, como muestra el cociente de fosfocreatina/creatina (3,95/3,93 ppm) 0,80 ± 0,19 en las muestras contralaterales analizadas por HRMAS. Se detectaron cambios significativos entre la zona de infarto y contralateral a 1 y 7 días en varios metabolitos. El mayor cambio, un aumento de 5,3 veces en ERM y HRMAS se detectó en lípidos móviles apoptóticos (2,80 ppm) a 7 días. Adicionalmente, HRMAS detectó diferencias en colina (3,19 ppm), fosfocolina (3,21 ppm), glicerofosfocolina (3,23 ppm) y fosfatidilcolina (3,25 ppm), indetectables por ERM con aumento de hasta 1,4 veces en fosfocolina a 7 días.

Conclusiones: Combinar ERM y HRMAS mejora la caracterización metabolómica del tejido cerebral en estudios preclínicos.

IMPLICACIÓN DE LOS PRODUCTOS FLUORESCENTES DE LA PEROXIDACIÓN EN LAS COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS DEL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO EN EL ICTUS

V. Llombart Sebastià[1], C. Domínguez Luengo[2], A. Vilches García[2], A. Penalba Morenilla[1], P. Martín Gallán[2], M. Hernández Guillamón[1], M. Rubiera del Fueyo[3], M. Ribó[3], M. Quintana[3], D. Giralt Casellas[1], C. Molina[3], J. Álvarez Sabín[3], A. Rosell Novel[1] y J. Montaner Villalonga[1]

[1]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca Vall d'Hebron. [2]Molecular Biology and Biochemistry Research Center (CIBBM); [3]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Los productos fluorescentes de la peroxidación (PFPs) son indicadores de estrés oxidativo molecular. Nuestro objetivo es estudiar los PFPs en ictus isquémico y correlacionarlos con la aparición de transformación hemorrágica (TH) en pacientes tratados con tPA.

Material y métodos: Se midieron PFPs plasmáticos en 186 pacientes. Se obtuvieron muestras de sangre basales (pretratamiento) y se determinó el perfil temporal de PFPs. Las TC cerebrales se realizaron a las 24-48h o tras empeoramiento neurológico. La TH se clasificó por TC de acuerdo a la definición ECASS en HI 1-2, PH 1-2 y PH remoto. El sangrado en cualquier zona cerebral con documentación de deterioro neurológico fue definido como hemorragia sintomática intracraneal (HSIC).

Resultados: Los pacientes mostraron niveles PFPs más elevados que los controles (46 vs 34,55; p < 0,001). 56 pacientes presentaban TH [19 (10,3%) HI-1, 13 (7,1%) HI-2, 14 (7,6%) PH-1, 8 (4,3%) PH-2 y 2 (1,1%) PH-R] y 6, HSIC. Un punto de corte de PFPs = 43,095 mostró una sensibilidad = 100% y una especificidad = 43,9% en detectar HSIC con un VPP = 5,6% y VPN = 100%. Un segundo punto de corte de PFPs = 79,4 tuvo una sensibilidad = 66,7% y una especificidad = 87,2% en detectar TH sintomática con VPP = 14,8% y VPN = 98,7%. El principal predictor basal para la aparición de HSIC fue PFPs > 79,4 [OR 13,65 (2,36-78,79); p = 0,003].

Conclusiones: El daño oxidativo tras un ictus, medido a través de PFPs, podría indicar disrupción de la barrera hematoencefálica y, por tanto, favorecer el desarrollo de TH tras tratamiento trombolítico.

REACTIVIDAD PLAQUETARIA RESIDUAL EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS CON CLOPIDOGREL

J.A. Iniest Valera[1], J.M. Rodríguez[1], E. Jover[2], I. Sánchez[2], V. Vicente[3], M.L. Lozano[3] y J. Rivera[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía. [2]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [3]Servicio de Hematología y Oncología Médica. Centro Regional de Hemodonación. Universidad de Murcia.

Objetivos: Evaluar la reactividad plaquetaria residual en pacientes con Ictus isquémico tratados con clopidogrel.

Material y métodos: Estudiamos 18 pacientes (72,4 ± 9,9 años) que ingresan por Ictus isquémico e inician clopidogrel (75 mg/día). Valoramos su reactividad plaquetaria a los 7 días (D7) y a los 90 días (D90), mediante: Agregación plaquetaria (LTA) con ADP 5 y 10 μM, y TRAP 25 μM; Verify Now; PFA-100 con cartucho P2Y; test de VASP. Se hizo un seguimiento a un año registrando eventos adversos mayores: ictus establecido o accidente isquémico transitorio, síndrome coronario agudo, hemorragia intracraneal y muerte.

Resultados: Globalmente, no hubo diferencia significativa entre los resultados de las pruebas en D7 y D90. El % de No Respondedores osciló del 30-70%, según los diferentes criterios. El 65% de No Respondedores en D7 también lo fueron en D90, mostrando una tendencia a mayor reactividad plaquetaría residual en LTA (%) (D7 vs D90: LTA-ADP 5 μM 49,9 ± 7,3 vs 67,2 ± 17,6, p = 0,051), pero no con PFA-100-P2Y (D7 vs D90, 66,7 ± 11,9s vs 80,2 ± 16,4s,

p = 0,045). Tres pacientes (16,7%) sufrieron eventos adversos en el seguimiento, de los cuales dos eran No respondedores en D7 y D90 según LTA-ADP, pero sólo uno era No respondedor en ensayos P2Y12-específicos.

Conclusiones: Observamos una falta de respuesta temprana a clopidogrel en ~50% de los pacientes con ictus isquémico. La mayoría se mantiene como No Respondedor a largo plazo. Estos datos, si se confirman en series más grandes, podrían ayudar a la identificación precoz de sujetos con Ictus con inadecuada respuesta a clopidogrel.

VALOR PRONÓSTICO DE RECEPTORES DE LA VÍA APOPTOSIS EN EL ICTUS ISQUÉMICO

A. Flores Flores[1], T. García-Berrocoso[2], A. Bustamante[1], J. Pagola[1], D. Giralt[2], A. Penalba[2], M. Muchada[1], D. Rodríguez-Luna[1], J. Durá[1], E. Sanjuán[1], M. Rubiera[1], J. Álvarez-Sabín[1], C. Molina[1], M. Ribó[1] y J. Montaner[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurociencias. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: La unión del factor de necrosis tumoral alfa (TNF-α) a su receptor TNF-R1 estimula la apoptosis por la vía de la Caspasa-3. Nuestro objetivo es evaluar el valor pronóstico de los niveles plasmáticos de la fracción soluble de TNF-R1 en el ictus agudo.

Material y métodos: Se incluyeron 40 pacientes con ictus tratados con tPA. Los valores de TNF-R1 fueron determinados pretratamiento mediante ELISA. Se definió empeoramiento clínico como muerte o aumento en 4 puntos en la escala NIHSS. Mediante análisis de regresión logística se determinaron los predictores independientes de empeoramiento al alta y de mortalidad.

Resultados: De los 40 pacientes incluidos, 15 (39,5%) presentaron empeoramiento al alta, 16 (42,1%) mejoría y 12 (30%) fallecieron durante la hospitalización. El análisis de regresión logística identificó los niveles de TNF-R1 (OR 3,3; IC95% [1,1-9,3]; p = 0,026) y la NIHSS basal (OR 1,27; IC95% [1,05-1,4]; p = 0,011) como predictores independientes de empeoramiento al alta. Los predictores independientes de mortalidad fueron TNF-R1 (OR 13,3; IC95% [1,5-120]; p = 0,021), NIHSS basal (OR 1,6; IC95% [1,1-3,4]; p = 0,01) y mRS previo (OR 23,04; IC95% [1,25-423]; p = 0,035).

Conclusiones: En este estudio los niveles plasmáticos de la fracción soluble de TNF-R1 en pacientes con ictus agudo se han asociado con mal pronóstico. La determinación de biomarcadores de muerte celular podría tener valor pronóstico en el ictus.

EVOLUCIÓN DEL CÓDIGO ICTUS. VARIABLES DE EFICACIA Y EXCELENCIA

P. Cardona Portela[1], A. Martínez Yélamos[2], B. Robles[3], M. Arribas[4], E. Puiggrós Rubiol[5], C. Serrano[6], J. Bello[7], T. Bernal[8], F. Rubio Borrego[1] y J.M. Soto Ejarque[9]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans. [3]Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. [4]Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de l'Alt Penedés. [5]Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf. [6]Servicio de Neurología. Hospital de Martorell. [7]Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet. [8]Servicio de Neurología. Hospital d'Igualada-Consorci Sanitari de l'Anoia. [9]Servicio de Área Barcelona Sud. SEM (Servicio de Emergencias Médicas).

Objetivos: El código ictus (CI) intenta incrementar tanto el diagnóstico precoz del ictus como el porcentaje de tratamientos de reperfusión. Debe evaluarse su aplicación y la evolución de las variables de eficacia en los años de implantación.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de los pacientes remitidos como CI desde su implantación en 2006 en un hospital de referencia en ictus. Valoramos la correcta activación, diagnóstico y etiología del ictus, tasa de tratamientos de trombolisis y evolución de diferentes variables que pueden influenciar su eficiencia.

Resultados: Se evaluaron 2.390 pacientes desde su instauración y análisis en 2006. El porcentaje de correcta activación es del 83%. El 86% son isquémicos y 14% hemorrágicos. Casi la mitad de activaciones provienen del Servicios de Emergencias112, seguido por hospitales comarcales e intrahospitalarios. Tanto el número de CI, como la tasa de tratamientos de reperfusión se incrementó desde el 14% en 2006 al 44% de ictus isquémicos correctamente activados en 2011. Ni los porcentajes de activación correcta, ni tipología del ictus, clase de remitente ni tiempo desde inicio del ictus variaron significativamente en estos años. Hasta un 29% de estos CI tras valoración eran derivados a otros hospitales de atención aguda de ictus. Entre las variables significativas en esta decisión figuran la edad, hemorragia, afectación clínica y situación premórbida.

Conclusiones: La tasa de tratamientos de reperfusión en los pacientes con CI se ha incrementado de forma progresiva desde su instauración. Otras variables como su correcta activación o procedencia de estos CI no ha variado en los últimos años.

USO DE LA CIF EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DEL ACV: EFICACIA DE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN INDIVIDUALIZADO

M.E. Terradillos Azpiroz, M. Benito García y C. López Pascua

Servicio de Rehabilitación. Centro LESCER (Madrid).

Objetivos: Evaluar la eficacia de un programa de rehabilitación individualizado (P.R.I.) basado en la CIF, así como su inclusión dentro del contexto clínico neurorehabilitador en pacientes con accidentes cerebrovasculares (ACV).

Material y métodos: Un equipo de rehabilitación transdisciplinar valora a treinta y seis sujetos con ACV sometidos a un P.R.I. basado en las capacidades preservadas y en los factores personales y contextuales. La evaluación parte del Core Set para Ictus de la CIF y se lleva a cabo antes y después del P.R.I. a través de baterías estandarizadas y uso de la clasificación. Para constatar la eficacia del P.R.I. se compararon las diferentes puntuaciones pre y post tratamiento referidas a las funciones corporales, actividades y factores ambientales valorados y se correlacionaron aquellos ítems significativos. La muestra se dividió en dos grupos: mayor y menor de cinco años de evolución del ACV.

Resultados: Pacientes con menos de cinco años de evolución responden mejor al tratamiento, con diferencias significativas en los ítems de la CIF seleccionados. Obtenemos correlaciones significativas entre ítems de actividades relacionadas con andar, hablar y comer, así como en funciones implicadas en dichas actividades: recepción y expresión de lenguaje, funciones integradoras del lenguaje y fuerza de los músculos del cuerpo.

Conclusiones: El uso de la CIF como herramienta clínica neurorehabilitadora dentro de un P.R.I. muestra la mejoría de los pacientes en las actividades descritas en relación a su grado de funcionalidad y autonomía.

GENOTIPANDO EL RIESGO Y EFICACIA DE CLOPIDOGREL O ASPIRINA TRAS EL ICTUS. PROYECTO GRECAS

I. Fernández Cadenas[1], C. Nafría[2], M. Mendioroz[2], D. Giralt[2], P. Delgado[2], A. Rosell[2], J. Montaner[2] e investigadores Proyecto GRECOS

[1]Laboratorio Neurovascular. Unidad Neurovascular. Institut de Recerca Vall d'Hebron; [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El tratamiento antiagregante disminuye la recurrencia vascular en el ictus, sin embargo, existe una variabilidad en

la respuesta al tratamiento. Objetivo: mediante Genome-Wide-Association (GWAs) estudiaremos si existen variables genéticas asociadas a la resistencia clínica a antiagregantes. Además determinaremos si estas variantes son diferentes para aspirina o clopidogrel para determinar la utilidad de la medicina personalizada en el tratamiento secundario del ictus isquémico.

Material y métodos: De una cohorte de 3.600 pacientes se analizaron finalmente 240 ictus isquémicos mediante el OminQuad kit (Ilumina) detectando 1 millón de polimorfismos por paciente. Comparamos ictus tratados con aspirina o clopidogrel con recurrencia vascular y una correcta adherencia al tratamiento con pacientes con ictus tratados con aspirina o clopidogrel sin recurrencia vascular. La recurrencia vascular fue detectada mediante entrevistas telefónicas y los softwares PLINK y Haploview se utilizaron para analizar los datos.

Resultados: 19 pacientes y 317.482 variantes genéticas no pasaron el filtrado de calidad (MAF-0,01, Mind-0,05, Geno-0,05, IBS). Obtuvimos 8 polimorfismos con una $p < 1^{-5}$ localizados en dos locus, (Chr16 y Chr4) asociados con resistencia a aspirina. Los genes cercanos a estos locus se asociaron a infarto de miocardio y adhesión celular. Respecto a la resistencia a clopidogrel, obtuvimos 12 polimorfismos ($p < 1^{-5}$) localizados en dos locus (Chr13 y Chr18). Los genes más cercanos se han asociado a regulación celular y espermatogénesis.

Conclusiones: Hemos realizado el primer GWAs en ictus isquémico con resistencia clínica a antiagregantes. Observamos diferencias genéticas en la resistencia a aspirina o clopidogrel indicando un posible futuro tratamiento personalizado en el ictus isquémico.

Enfermedades cerebrovasculares VII

REDUCCIÓN DE LA MORTALIDAD Y BRONCOASPIRACIÓN CON EL USO DEL TEST DE DEGLUCIÓN 2 VOLÚMENES/3 TEXTURAS EN UNA UNIDAD DE ICTUS

D. Cocho Calderón, J. Espinosa García, A. Boltes Alandi, J. Pons Brugada, A.C. Ricciardi Ciocchini, J. Gendre Martí y P. Otermin Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: En la fase aguda del infarto cerebral, el 30% de los pacientes presentan disfagia, de ellos la mitad sufren broncoaspiración y el 4% fallecen por este motivo. Nuestro objetivo fue evaluar los resultados del test del agua frente al test 2v/3T en nuestra Unidad de Ictus (UI).

Material y métodos: Analizamos de forma prospectiva y consecutiva todos los pacientes con infarto cerebral ingresados en la UI durante 4 años. Desde el 2008 hasta el 2010 se evaluó la deglución con el test del agua (G0) y desde el 2011 con el test 2v/3T (G1). Se recogieron datos demográficos, factores de riesgo vascular, subtipo etiológico según criterios TOAST, gravedad neurológica al ingreso con la escala NIHSS, presencia de disfagia, broncoaspiración que precisara tratamiento antibiótico durante el ingreso y porcentaje de exitus.

Resultados: Analizamos 367 pacientes con infarto cerebral agudo (G0 = 275, G1 = 92). Detectamos únicamente diferencias significativas entre ambos grupos en el porcentaje de TACI (16% G0 vs 45% G1, p = 0,0001) y mediana en la NIHSS (G0, 4 vs 7 puntos G1, p = 0,003). Detectamos un mayor porcentaje no significativo de disfagia G0 22%vs 32% G1, menor mortalidad 4,4% G0 vs 1,1% G1 y porcentaje de broncoaspiración 6,3% G0 vs 4,9% G1.

Conclusiones: A pesar de la mayor gravedad neurológica en el G1, hemos detectado que el test 2v/3T comparado con el test del agua nos ha permitido disminuir el porcentaje de broncoaspiración en un 1% y la mortalidad en un 3% en los pacientes con infarto cerebral.

REDUCCIÓN DE LA TASA DE INFARTO CEREBRAL EN LA ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA CON ANESTESIA LOCAL COMPARADO CON ANESTESIA GENERAL

D. Cocho Calderón[1], F. de la Lama Larco[2], A.C. Ricciardi Ciocchini[1], A. Boltes Alandi[1], J. Espinosa García[1], J. Gendre Martí[1], J. Pons Brugada[1], M. Mairal Fraile[3], V. Arcediano[3], O. Pastor Manrique[3], J. Aranda Formigos[3] y P. Otermin Vallejo[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Geriatría; [3]Servicio de Cirugía Vascular. Hospital General de Granollers.

Objetivos: El estudio GALA demostró que la endarterectomía carotidea (EC) con anestesia local es igual de segura y eficaz que la realizada con la anestesia general.

Material y métodos: En nuestro centro todos los pacientes sometidos a endarterectomia son evaluados y seguidos por el Servicio de Neurología. Analizamos prospectivamente los resultados de la EC con anestesia local (grupo AL) comparado con anestesia general (grupo AG). Evaluamos factores de riesgo vascular, tipo de evento vascular cerebral y morbimortalidad en los primeros 30 días.

Resultados: Desde el 2006 hasta 2008 realizamos 36 EC con AG, y desde 2009 hasta mayo 2012, 40 EC con AL. No detectamos diferencias respecto a características demográficas, tipo de evento vascular, tratamiento antiagregante, shunt carotideo, grado de estenosis carotidea sintomática o contralateral entre ambos grupos. Detectamos un aumento en el porcentaje de carótidas sintomáticas en el grupo AL (72% vs 43%, p = 0,01) y antecedente de cardiopatía isquémica en el gripo AG (40% vs 18%, 0,03). El grupo de carótidas sintomáticas presentó un menor número de infartos cerebrales en el grupo AL (0% vs 6,7%, p = 0,3), y un aumento de AITs intraoperatorios (7% vs 0%, p = 0,5). No detectamos diferencias significativas en el resto de complicaciones no vasculares, y ningún paciente fue exitus.

Conclusiones: La realización de endarterectomía con anestesia local nos ha permitido disminuir el porcentaje de infarto cerebral y detectar un mayor número de AITs intraoperatorios. Auditar los resultados de cada centro es imprescindible para conocer su morbimortalidad, sobre todo cuando se incorpora una nueva técnica quirúrgica.

REGISTRO HOSPITALARIO PROSPECTIVO DEL MANEJO DE LA ESTENOSIS CAROTÍDEA: SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE LOS PACIENTES TRATADOS CON ENDARTERECTOMÍA, *STENTING* Y TRATAMIENTO MÉDICO

E. López-Cancio Martínez, C. Guerrero Castaño, M. Millán Torné, N. Pérez de la Ossa, M. Gomis, L. Dorado Bouix, C. García Esperón, C. Castaño Duque, P. Pérez Ramírez, D. Escudero y A. Dávalos

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Presentar la evolución de una cohorte de pacientes con estenosis carotídea tratados con endarterectomía, stenting y tratamiento médico.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con estenosis carotídea presentados en sesión multidisciplinar semanal entre los Servicios de Neurología, Neuroradiología Intervencionista y Cirugía Vascular con toma de decisión conjunta en base a protocolos preestablecidos. Evaluación prospectiva de la morbimortalidad periprocedimiento (ictus, IAM y/o mortalidad en los primeros 30 días) y aparición de AIT/ictus isquémico ipsilateral a la estenosis un año tras la inclusión.

Resultados: Desde enero 2008 hasta mayo 2012 se incluyeron 289 pacientes (82% varones, edad media 69). Se decidió endarterectomía en 84 pacientes, stent en 88 y tratamiento médico en 117. En el grupo de tratamiento médico el porcentaje de carótidas asintomáticas fue significativamente mayor (19%, 37,5% y 64,1% respectivamente, p < 0,001), así como la edad media y la escala mRS basal. La morbimortalidad periprocedimiento fue similar entre cirugía y stenting (7,1% y 4,5%, p = 0,47). En la evaluación de AIT/ictus ipsilateral al año, se observaron 0 eventos en el grupo de cirugía; 2 eventos (AITs) en el grupo de stenting (en relación a reestenosis) y 2 eventos en el grupo de tratamiento médico (1AIT y 1 ictus en pacientes > 85 años con carótidas sintomáticas). No se registraron eventos en pacientes con estenosis asintomáticas al inicio.

Conclusiones: La tasa anual de AIT/ictus ipsilateral fue baja y similar en los tres grupos de tratamiento, siendo nula en carótidas asintomáticas. El abordaje multidisciplinar de esta patología puede favorecer la adecuada selección del mejor tratamiento.

NIVELES ELEVADOS DE PRO-BNP PREDICEN EL DESARROLLO DE FIBRILACIÓN AURICULAR A LOS 2 AÑOS TRAS UN PRIMER ICTUS ISQUÉMICO

M. Rodríguez Yáñez, S. Arias-Rivas, A. López-Ferreiro, M. Pardo-Parrado, C. Domínguez-Vivero, J. Castillo y M. Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Desconocemos que pacientes con ictus criptogénico desarrollarán fibrilación auricular (FA), lo cual condiciona su tratamiento. Los niveles elevados de pro-BNP se asocian a fuente cardioembólica. Nuestro objetivo es evaluar si los niveles pro-BNP en la fase aguda del ictus predicen la aparición de FA en pacientes con ictus criptogénico en los siguientes 2 años.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con ictus criptogénico (criterios TOAST) con seguimiento a 2 años en consulta de neurología y atención primaria para la detección de FA. Se determinaron niveles de pro-BNP en las primeras 24 horas tras el ictus, considerando 360 pg/dL como punto de corte según estudios previos. Se recogieron variables demográficas y antecedentes personales.

Resultados: Incluimos 1.050 pacientes consecutivos con primer ictus isquémico. 372 (35%) pacientes presentaron ictus criptogénico. Se perdieron 108 pacientes durante el seguimiento. En 15 pacientes (5,6%) se detectó FA. Las variables asociadas con el desarrollo de FA fueron: edad (81 [74-86] vs 72 [61-79], p = 0,05), pro-BNP > 360 (13 (86,7%) vs 103 (41, 4%), p = 0,001) y antecedentes de hipertensión (12 (80%) vs 126 (50,6%), p = 0,027). En el modelo de regresión logística sólo los niveles de proBNP > 360 (OR 5,7 [1,1-29,3]) resultaron significativos tras ajuste. Los niveles de pro-BNP > 360 detectan el desarrollo de FA con VPN 98,6%, sensibilidad 86,7% y especificidad 58,6%.

Conclusiones: Pacientes con niveles de proBNP < 360 pg/dL tienen muy baja probabilidad (1,4%) de desarrollo de FA. Niveles de proBNP > 360 pg/dL multiplican por 5 el riesgo de desarrollar FA tras un primer ictus isquémico criptogénico.

PRIMER ICTUS CARDIOEMBÓLICO Y TRATAMIENTO PREVENTIVO. ¿FRACASO DE LA PREVENCIÓN PRIMARIA?

A. Gómez González, E. Giralt Steinhauer, R. Campello Ana, E. Cuadrado Godia, J. Jiménez Conde, A.J. Ois Santiago, A. Puig Pijoan, I. Navalpotro Gómez, M. López Cuina y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: El tratamiento anticoagulante oral (AO) es muy eficaz para la prevención del ictus en pacientes con fibrilación auricular (FA). Sin embargo existe una infrautilización terapéutica, especialmente en pacientes de edad avanzada. Nuestro objetivo es analizar, en pacientes con primer ictus isquémico y FA, la prescripción de fármacos antitrombóticos.

Material y métodos: El estudio incluyó 589 pacientes recogidos prospectivamente desde 2005 a 2011 con un primer ictus isquémico, mRs previo ≤ 3 y FA. Se analizó el tratamiento previo que realizaban y el INR en el momento del ictus. Se identificaron los pacientes con FA no diagnosticada previamente al ictus.

Resultados: La edad media de la serie fue de 79,1 (8,9) años. En 186 casos (31,6%) la FA era desconocida en el momento del ictus. En los 403 casos restantes, 23,8% no recibían ningún tratamiento antitrombótico, 46,4% tomaban antiplaquetarios y 29,8% tomaban AO. De ellos, un 56,7% (68 casos) tenían un INR subterapéutico (< 2). Considerando únicamente los casos con FA conocida y CHADS2 ≥2 (320 casos), sólo 103 (32,2%) estaban en tratamiento con AO y de ellos 52 (53,4%) tenían un INR subterapéutico.

Conclusiones: Sólo una minoría de pacientes (16%) con un primer ictus isquémico, FA conocida y criterios de anticoagulación están adecuadamente tratados. Casi una tercera parte de los pacientes con ictus y FA desconocían sufrir una arritmia. Debe mejorarse considerablemente tanto la identificación de la FA en la población general, como la prescripción y el ajuste del tratamiento anticoagulante en los pacientes con FA conocida.

COMPLICACIONES PERIPROCEDIMIENTO EN 287 CASOS DE ANGIOPLASTIA Y *STENT* CAROTÍDEO: RESULTADOS GLOBALES Y COMPARACIÓN ENTRE DISPOSITIVOS DE PROTECCIÓN PROXIMAL Y DISTAL

F. Hernández Fernández[1], G. Parrilla Reverter[2], M. Espinosa de Rueda Ruiz[3], J. Zamarro Parra[3], B. García-Villalba Navaridas[3] y A. Moreno Diéguez[3]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Los dispositivos de protección embólica pueden reducir la incidencia de complicaciones tromboemólicas durante la angioplastia con stent carotídeo (ASC). Los dispositivos de protección proximal (DPP) tienen la ventaja teórica sobre los filtros de protección distal (FPD) de no tener que atravesar la placa, lo que puede ser de ayuda en condiciones anatómicas desfavorables. El objetivo de este estudio es comunicar la incidencia de complicaciones periprocedimiento y la morbimortalidad global de nuestra serie, comparando los resultados obtenidos con DPP versus FPD.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una serie prospectiva no aleatorizada de 287 pacientes tratados con ACS en nuestro centro entre los años 2006 y 2012. Las complicaciones periprocedimiento (ictus, IAM y muerte) fueron analizadas global e individualmente, y se compararon los resultados en los grupos tratados con DPP versus FPD.

Resultados: 208 pacientes fueron tratados con FPD y 79 con DPP. No hubo diferencias en las características epidemiológicas de ambos grupos, aunque las ACS realizadas con DPP presentaron significativamente un mayor grado de estenosis comparadas con aquellas realizadas con FPD (74,5% vs 82,5%, p < 0,0001). La morbimortalidad global fue 5,9%, sin diferencias entre DPP y FPD (5% vs 6,2%, p no significativa).

Conclusiones: La ACS es un procedimiento seguro y efectivo en el tratamiento de la ateromatosis carotídea. Los DPP parecen no asociarse a más complicaciones periprocedimiento a pesar de ser un grupo de pacientes con un mayor grado de estenosis. En la ACS, la utilización de DPP puede ser una opción para tratar a los pacientes de alto riesgo.

EFECTO DE LA DIETA MEDITERRÁNEA SOBRE LOS NIVELES DE ADIPOQUINAS Y LA FRACCIÓN SOLUBLE DEL LIGANDO CD40 EN PACIENTES DE ALTO RIESGO VASCULAR

M. Murie Fernández[1], P. Irimia Sieira[1], E. Toledo Atucha[2], J. Gállego Pérez de la Raya[1], P. Buil Cosiales[2], M. Serrano Martínez[2], V. Ruiz Gutiérrez[3], E. Ros[4], M.A. Martínez González[2] y E. Martínez Vila[1]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Departamento de Medicina Preventiva. Facultad de Medicina. [3]Instituto de la grasa. Consejo duperior de investigaciones científicas. [4]Servicio de Nutrición y Endocrinología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi Sunyer.

Objetivos: Estudiar en sujetos de alto riesgo vascular pero asintomáticos, la evolución de las adipoquinas (leptina, resistina y adiponectina) y la sCD40L en función de la asignación aleatorizada a una DieMed complementada con aceite de oliva virgen (AOV) o frutos secos (FS), o a una dieta baja en grasa (control).

Material y métodos: Se seleccionaron 137 pacientes del estudio "PREvención con Dieta MEDiterránea" (PREDIMED) 1/3 de cada grupo de intervención (DieMed + AOV, DieMed + FS y grupo control). Se determinaron las concentraciones plasmáticas basales de adipoquinas y sCD40L y al año de seguimiento.

Resultados: La adherencia a una DieMed durante un año, no modifica los valores plasmáticos de leptina, resistina y adiponectina. La adherencia a una DieMed durante un año, se asocia a un descenso significativo en los valores plasmáticos del sCD40L.

Conclusiones: Dado que el incremento en la concentración del sCD40L se asocia con un mayor riesgo de enfermedad cardiovasculares (coronarios y cerebrales principalmente), estos hallazgos sugieren que la DieMed podría tener efecto vasculoprotector. Sin embargo, si la disminución en los niveles séricos del sCD40L conlleva un descenso en el riesgo vascular es controvertido.

PREDICCIÓN DE LA APARICIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA MEDIANTE LA RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL BASAL EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO ESTUDIADOS CON HOLTER IMPLANTABLE

E. Rojo Martínez[1], M.D.G. Sandín Fuentes[2], A.I. Calleja Sanz[1], E. Cortijo García[1], P. García Bermejo[1], E. García Morán[2], J. Rubio Sanz[2], L. Casadiego Matarranz[3], M. Rodríguez Velasco[3] y J.F. Arenillas Lara[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El Holter implantable permite detectar fibrilación auricular paroxística (FAP) oculta en pacientes con ictus criptogénico (IC). Objetivo: evaluar la asociación entre hallazgos de resonancia magnética (RM) cerebral y la probabilidad de FAP en pacientes con IC estudiados con Holter implantable.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes con IC y alta sospecha de mecanismo embólico. Al ingreso se realizó una RM incluyendo secuencias de difusión (DWI) y FLAIR. Se categorizaron las lesiones agudas en DWI como: única o múltiple. En FLAIR se evaluó la presencia de infartos crónicos territoriales. El Holter Reveal-XT® se implantó tras completar el estudio etiológico, realizando transmisiones mensuales o ante síntomas. El seguimiento fue online y presencial.

Resultados: Se implantó Reveal-XT® a 63 pacientes con IC: edad media 66 años, 46% mujeres. Se observaron múltiples lesiones agudas en DWI en 31 (49%) pacientes, y 9 (14%) pacientes mostraron infartos crónicos territoriales en FLAIR. Tiempo medio de seguimiento tras implantación: 265 ± 191 días. Se detectó FAP en 17 (27%) pacientes. Tiempo medio desde implante hasta detección de arritmia: 100 ± 92 días. La probabilidad de FAP no se asoció al patrón DWI, pero fue superior en pacientes con lesiones crónicas en FLAIR (67% vs 20%, p = 0,004). Presentar infartos crónicos en RM se asoció significativamente a una menor supervivencia libre de FAP en una curva de Kaplan Meier (log-rank p = 0,0005) y en un modelo de regresión de Cox (HR 5,04, IC95% [1,8-13,9], p = 0,002).

Conclusiones: La presencia de infartos crónicos territoriales en FLAIR se asoció a una mayor probabilidad de FAP oculta con Holter implantable.

RIESGO DE DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA MEDIANTE MONITORIZACIÓN CON HOLTER IMPLANTABLE EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO SEGÚN HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRÁFICOS Y HOLTER DE 24 HORAS

M. Ruiz Piñero[1], E. Rojo Martínez[1], M.D.G. Sandín Fuentes[2], A.I. Calleja Sanz[1], E. Cortijo García[1], P. García Bermejo[1], E. García Morán[2], J. Rubio Sanz[2] y J.F. Arenillas Lara[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La monitorización continua mediante Holter subcutáneo permite detectar fibrilación auricular paroxística (FAP) en pacientes con ictus criptogénico (IC). Objetivo: establecer una asociación entre hallazgos electrocardiográficos y de Holter de 24 horas con la probabilidad de detección de FAP con Holter subcutáneo en pacientes con IC.

Material y métodos: Se seleccionó a un grupo de pacientes con IC y alta sospecha de mecanismo embólico. Se realizó ECG al ingreso, Holter de 24h y ecocardiograma transesofágico. Se analizó la duración de la onda P en ECG de superficie, presencia de taquicardia supraventricular paroxística (TSVP) y de extrasístoles auriculares (EA) en el Holter 24horas. Se les implantó un Holter subcutáneo RevealXT de Medtronik con transmisiones mensuales o ante síntomas.

Resultados: Se implantó Reveal-XT® a 62 pacientes con IC: edad media 65 ± 12 años, 55% hombres, CHA2DS2-VASc score: 4 (IQR: 3-5). Tiempo de monitorización: 5,4 meses (IQR: 2,4-10,4). Se detectó FAP en 15 (24%) pacientes. Tiempo transcurrido desde implante hasta la detección de FAP: 4,4 meses (IQR: 2,1-6,9). Alcanzaron la significación estadística (p < 0,05) como predictores de FAP: mayor edad (72 ± 10 vs 63 ± 12 años), mayor duración de la onda P en el ECG de superficie (110 ± 14 mseg vs 91 ± 17 mseg) y presencia de TSVP en Holter 24 horas (90% vs 46%). Se observó una tendencia a mayor frecuencia de EA en los pacientes con FAP (88% vs 62%).

Conclusiones: La evaluación del ECG de superficie y el Holter 24h en relación con la conducción auricular y actividad auricular ectópica son predictores de presencia de FAP con Holter subcutáneo.

DESCRIPCIÓN EN LOS HÁBITOS DIETÉTICOS EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO: ESTUDIO CASO-CONTROL. DIFERENCIAS SEGÚN EL SEXO

A. Rodríguez Campello, J. Jiménez Conde, E. Cuadrado Godia, E. Giralt Steinhauer, Á. Ois Santiago, M. López Cuiña, M. Ley Nacher, C. Soriano Tárraga, G. Romeral Ballester, M. Llop Trujillano y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: No se ha demostrado una relación directa de la dieta en el ictus. Estudios previos han mostrado reducción del

riesgo con consumo de frutas, verduras, cereales, ácido fólico, pescado, aceite de oliva y dieta mediterránea. El objetivo de nuestro estudio es describir los hábitos alimentarios en pacientes ingresados por ictus isquémico agudo, comparado con controles sanos, analizando posteriormente si se mantienen estas diferencias por género.

Material y métodos: Estudio prospectivo, caso-control, sobre hábitos dietéticos en pacientes ingresados con ictus isquémico, utilizando un cuestionario de frecuencia alimentaria previamente validado. Se registran datos demográficos, antropométricos y factores de riesgo vascular. Se evalúa la ingesta calórica global y nutrientes aislados: macronutrientes, diferentes tipos de lípidos, bífidus, fibra y preparación de alimentos.

Resultados: 300 ictus/324 controles. En ambos sexos los pacientes presentaban más obesidad, sin diferencias en factores de riesgo vascular excepto tabaquismo en hombres, HTA en mujeres y diabetes mellitus en ambos. Los ictus presentaban mayor ingesta calórica (2.652,5 ± 726,7 vs 2.306,9 ± 1.535,2 Kcal, p = 0,001). El estudio multivariado mostró que los pacientes tenían mayor consumo de proteínas (p < 0,001; OR 1,02), colesterol total (p = 0,008; OR 1,004) y alimentos rebozados (p = 0,009; OR 1,19) y menor consumo de grasa monoinsaturada (p = 0,01; OR 0,9) y bífidus (p = 0,005; OR 0,88). Estratificando por sexos los hábitos de riesgo significativo para ictus fueron los mismos en hombres y mujeres.

Conclusiones: Hemos observado diferentes patrones dietéticos en pacientes con ictus y controles sanos. Los pacientes tienen mayor consumo calórico y diferencias nutricionales significativas, sin variaciones sustanciales entre ambos sexos.

DABIGATRÁN EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL TRAS UN AÑO DE SEGUIMIENTO

J. Durà Miralles[1], E. Santamarina Pérez[1], A.A. Flores Flores[1], M. Quintana Luque[1], O. Maisterra Santos[1], P. Olivera Sumire[2], B. Merchán Ruiz[2], V. Pons Escoll[2] y J. Álvarez Sabín[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Hematología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar la situación real del uso de dabigatrán en nuestro medio hospitalario en la actualidad.

Material y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo. Incluye los pacientes en seguimiento por el servicio de Neurología del Hospital Vall d'Hebron en tratamiento con dabigatrán. Analizamos las características epidemiológicas; las indicaciones para cambio de tratamiento o dosis; las tasas de complicaciones y recurrencia de ictus y los motivos de suspensión del tratamiento con dabigatrán en nuestra población.

Resultados: En total 61 pacientes (53% hombres) con 79 años de edad media. Un 34,5% de los casos con ictus previo clasificado como PACI y un 30% como AIT. El 78% en tratamiento previo con acenocumarol. La dosis inicial de dabigatrán fue 110 mg/12 horas en el 79% de los mismos, se cambió de dosis a lo largo del seguimiento en un 13% de los casos. Los malos controles de INR con acenocumarol (33,3%), la recurrencia de ictus (24,1%) y el antecedente de hemorragias (22,2%) fueron las principales causas de inicio de tratamiento con dabigatrán. 3 pacientes presentaron recurrencia de ictus isquémico en el seguimiento. Un 80% de los pacientes no presentó ninguna complicación y un 3,3% presentaron hemorragias en sistema nervioso central. El 14,5% han suspendido el tratamiento por diferentes motivos.

Conclusiones: El seguimiento de las complicaciones y características de los pacientes con dabigatrán fuera de los ensayos clínicos controlados, puede permitir mejorar el perfil de eficacia y seguridad del mismo. Las diferencias observadas en nuestros resultados podrían estar en relación con las características de los pacientes.

RESISTENCIA A CLOPIDOGREL Y ASPIRINA EN LA ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA (ACS)

F. Moniche Álvarez[1], A. Mayol[2], J.R. González Marcos[1], I. Gutiérrez Jarrín[2], A. Cayuela[3], P. Piñero[2], F.J. de la Torre Laviana[1] y A. González García[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Documentación Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: El tratamiento antiagregante es fundamental durante ACS, sin embargo la presencia de resistencia a aspirina o clopidogrel y su repercusión no es bien conocida. El objetivo es describir la respuesta plaquetaria en pacientes sometidos a ACS.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente pacientes entre 2010 y 2012. Previo a la ACS se administró aspirina (100 mg) y clopidogrel (75 mg) durante al menos 7 días o una dosis de carga de 450 mg de clopidogrel y 500 mg de aspirina. Se utilizó VerifyNow basalmente y a los 30 días de ACS para calcular la respuesta a aspirina (ARU) y clopidogrel (PRU). Los pacientes resistentes a clopidogrel recibieron 75 mg o 150 mg/día durante un mes en una ratio 1:1.

Resultados: 149 pacientes fueron incluidos con una edad media de 66,9 años. La estenosis media fue del 88% y el 70% fueron sintomáticos. Basalmente 15 pacientes (10,3%) fueron resistentes a aspirina (ARU > 550) y 75 (50,3%) a clopidogrel (PRU > 240). No hubo diferencias significativas en morbi-mortalidad entre respondedores y resistentes. Al mes se encontraron similar respuesta a aspirina. El 46,9% de los clopidogrel-resistentes con 75 mg/día seguían siendo resistentes frente al 41,7% con dosis de 150 mg/día (p = 0,66). Sólo el 13% de los respondedores a clopidogrel fueron resistentes al mes.

Conclusiones: En los pacientes sometidos a ACS, la resistencia a clopidogrel se detecta en la mitad de ellos, aunque no parece relacionarse con un aumento de la morbi-mortalidad tras ACS. El aumento de dosis a 150mg/día no aumenta la respuesta al clopidogrel tras un mes de la ACS.

FACTORES ASOCIADOS CON LA RESISTENCIA A ASPIRINA Y CLOPIDOGREL EN LA ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA (ACS)

F. Moniche Álvarez[1], J.R. González Marcos[1], I. Gutiérrez Jarrín[2], A. Mayol[2], P. Piñero[2], A. Cayuela[3], F.J. de la Torre Laviana[1] y A. González García[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Documentación Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: El tratamiento antiagregante es fundamental durante ACS, sin embargo algunos pacientes presentan resistencia a aspirina o clopidogrel. El objetivo es identificar factores asociados a la respuesta plaquetaria en pacientes sometidos a ACS.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente 149 pacientes desde julio de 2010 hasta mayo de 2012. Se utilizó VerifyNow basalmente para calcular la respuesta a aspirina (ARU) y clopidogrel (PRU). Se analizó la relación de los factores de riesgo vascular, índice de masa corporal, perfil lipídico (colesterol total, triglicéridos, LDL, HDL), hematocrito y plaquetas y los tratamientos concomitantes con la resistencia a antiagregantes.

Resultados: Se incluyeron 149 pacientes con 66,9 años de edad media. La estenosis media fue 88% y el 70% fueron sintomáticos. 15 pacientes (10,3%) fueron resistentes a aspirina (ARU > 550) y 75 (50,3%) a clopidogrel (PRU > 240). La resistencia a aspirina se asoció a mayores niveles de triglicéridos (185 mg/dL en resistentes vs 131 en respondedores, p < 0,001), menor hematocrito (38,9% vs 41,5%, p = 0,07) y uso de beta-bloqueantes (42,9% vs 19,6%, p = 0,08). La resistencia a clopidogrel se asoció a mayor edad (69,8 vs 64,5, p = 0,001) y menor hematocrito (39,8% vs 42,1%, p = 0,02).

Conclusiones: En los pacientes sometidos a ACS la hipertrigliceridemia se asocia a mayor resistencia a aspirina, mientras que una mayor edad y menor hematocrito afecta a la respuesta al clopidogrel. Sin embargo, se precisan nuevos estudios para valorar el impacto clínico de la resistencia a antiagregantes en la ACS.

ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE LOS ICTUS ISQUÉMICOS JUVENILES INGRESADOS EN LA UNIDAD DE ICTUS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

P. López Méndez[1], I. Martín Santana[1], S. Mirdavood[1], G. Pinar Sedeño[1], Y. Aguilar Tejedor[2], D. Cubillo Prieto[2], E. Buceta Cacabelos[2] y J.R. García Rodríguez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología Vascular Intervencionista. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Objetivos: Los ictus juveniles (hasta 45 años) a pesar de tener baja prevalencia (< 5% en los países occidentales) suponen una importante causa de morbi-mortalidad. La fibrinolisis ha demostrado ser eficaz con mejoría del pronóstico.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con ictus isquémico juvenil ingresados en la Unidad de Ictus (UNIC) de nuestro hospital desde junio 2004 hasta abril 2012.

Resultados: De los 962 pacientes ingresados en la UNIC, 77 de ellos fueron ictus isquémicos juveniles (8%). 41 hombres y 36 mujeres con una edad media de 38 años. El territorio más afectado fue la ACM (63,6%). El 31,2% se presentó como PACI, según la clasificación OCSP. Las causas más frecuentes fueron criptogénico (36,4%) -27,6% de ellos tenía foramen oval permeable (FOP)-, disección arterial (16,9%), vasculitis (10,4%) y aterotrombótico (10,4%). Se hizo fibrinolisis y/o trombectomía a 20 pacientes (26%). La NIHSS media al ingreso fue 13 puntos (rango 4-20) en los tratados y 7 puntos (rango 0-25) en los no tratados. Al alta, la NIHSS media fue de 5 y 4 puntos respectivamente. El Rankin al alta fue ≤ 2 en el 65% (13/20) de los tratados y 79% (45/57) de los no tratados.

Conclusiones: En nuestra serie, el ictus isquémico juvenil representa un 8% del total de los ictus ingresados en UNIC. Los ictus criptogénicos fueron frecuentes, en relación con una alta tasa de FOP. La fibrinólisis fue un tratamiento eficaz en el grupo tratado con buen pronóstico funcional a pesar de su mayor gravedad al ingreso.

ANÁLISIS DEL USO DE DABIGATRÁN ETEXILATO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA: SEGURIDAD Y EFICACIA DESPUÉS DE 1 AÑO DE EXPERIENCIA EN LOS 100 PRIMEROS PACIENTES CON EDAD AVANZADA Y CHAD2DS2-VASC ELEVADO

J. Krupinski Bielecki, N. Rovira Castells, J. de Francisco, S. Huertas e I. de Diego

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Objetivos: El dabigatrán etexilato es un nuevo fármaco vía oral, inhibidor reversible, directo de la trombina, que actúa sobre los pasos finales de la cascada de la coagulación, superando muchas de las limitaciones de la warfarina. En la actualidad, dabigatrán etexilato está aprobado para la prevención de la embolia cerebral o sistémica en pacientes con fibrilación auricular (FA).

Material y métodos: Desde la aprobación del uso de dabigatrán por la FDA, incluimos, de forma consecutiva, a pacientes de nuestro hospital con FA no valvular, accidente vascular cerebral isquémico y función renal normal (depuración de creatinina > 60 ml/min/1,73 m^2) con indicación de tratamiento anticoagulante. Antes de la aprobación europea, todos los pacientes firmaron consentimiento informado. En la evaluación de seguimiento entre 6 y 12 meses tras el inicio del tratamiento con dabigatrán, se realizó a todos los pacientes análisis de sangre y visita por neurología y fueron interrogados para detectar posibles efectos adversos del fármaco.

Resultados: Se evaluaron 100 pacientes, entre 36-89a con un CHAD2DS2-VASc 5,9. Los análisis de sangre en el seguimiento mostraron ausencia de deterioro de la función renal, excepto en un paciente con enfermedad sistémica. La media de los parámetros de coagulación: TP 59%, TP (ratio) 1,32, INR 1,4. Sólo un paciente desarrolló hematuria autolimitada y epistaxis/hemoptisis. No se produjeron complicaciones adicionales en pacientes tratados con rt-PA.

Conclusiones: En nuestra población de mayor edad (> 80 años) y CHAD2DS2-VASc elevado, el tratamiento fue seguro. Estos datos también apoyan la eficacia y seguridad de los nuevos anticoagulantes en pacientes de edad avanzada.

Enfermedades cerebrovasculares VIII

RENDIMIENTO COGNITIVO EN PACIENTES CON AIT. ¿ES REALMENTE ASINTOMÁTICO MÁS ALLÁ DE LAS 24 HORAS?

G. Ortega Linares, E. Santamarina Pérez, M. Ribó Jacobi, A. Flores Flores, M. Quintana Luque, O. Maisterra Santos y J. Álvarez Sabin

Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: La definición clínica de AIT implica la recuperación de los déficits neurológicos en las primeras 24 horas. Hay pocos estudios que hayan valorado las funciones cognitivas post-episodio. Objetivo: estudiar posibles alteraciones cognitivas en la fase aguda del AIT.

Material y métodos: Evaluamos consecutivamente 40 pacientes diagnosticados de AIT sin antecedentes de enfermedad cerebrovascular previa. Recogimos: perfiles de riesgo vascular, etiología, alteración cognitiva previa y neuroimagen. El estado cognitivo fue evaluado en los primeros 7 días post AIT, utilizando pruebas estandarizadas para valorar diversas funciones cognitivas. Las puntuaciones fueron ajustadas por edad, sexo y estudios. El estado cognitivo global (ECoG) fue definido a partir de la media de cada una de las funciones. Puntuaciones < 40 determinaron patología.

Resultados: Edad media: 68,5 años, 55% hombres. Escolaridad media 11 años. Un 32,5% mostraron alteración en ECoG. 5 referían alteraciones cognitivas previas, objetivadas a su vez por valoración neuropsicológica. De los que no referían alteraciones cognitivas previas, hasta un 22,9% mostraron deterioro ECoG. No hubo correlación entre estado cognitivo y factores de riesgo excepto el tabaquismo (0% vs 46,4%; p = 0,004). Todos los pacientes con lesión aguda en la neuroimagen mostraban alteraciones cognitivas por solo el 29,7% en los que la neuroimagen era normal.

Conclusiones: A pesar de la definición clínica de AIT se observa afectación cognitiva hasta en un 22,9% de los pacientes más allá de las 24 horas. La alteración neurocognitiva es más frecuente en los AIT con lesión aguda en la neuroimagen.

PERCEPCIÓN DE ENFERMEDAD EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO

R. Mariño Lourenço[1], L. Caeiro[2], J. Oliveira[1], J.M. Ferro[3] y M.J. Figueiras[4]

[1]Servicio de Faculdade de Psicologia. Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias. [2]Instituto de Medicina Molecular. Faculdade de Medicina. [3]Unidade de AVC. Serviço de Neurologia. Departmento de Neurociências. Hospital de Santa Maria. [4]Unidade de Investigação em Psicologia Clínica e da Saúde. Instituto Piaget.

Objetivos: Estudiar la frecuencia y las correlaciones de la perturbación de la percepción de enfermedad (PPE) en sujetos que

hicieran tratamiento trombolítico con rt-PA endovenoso y en un grupo control de las mismas características pero sin rt-PA.

Material y métodos: Evaluamos consecutivamente pacientes con ictus isquémico agudo admitidos en una unidad de ictus. Evaluamos la percepción de enfermedad con el Brief IPQ y hemos considerado que tendrían PPE cuando presentaban un score total al 3er cuartil. También evaluamos la cognición (MMSE), la depresión (MADRS), la negación (DIS), la severidad del ictus (NIHSS) a la entrada y a la salida del internamiento, y la capacidad funcional en el momento del alta hospitalaria (modified Rankin scale (mRs)). Todos los pacientes tenían tomografía o resonancia.

Resultados: Evaluamos 54 casos y 54 controles. Hubo mayor frecuencia de ictus de localización hemisférica en los casos (χ^2 = 11,16; p = 0,001). El NIHSS score a la entrada en el hospital (t = 6,07; p = 0,000) y en la alta hospitalaria (t = 2,95; p = 0,004) y el mRs score (χ^2 = 4,32; p = 0,04; OR = 2,69) han sido más elevados en los casos. PPE ha sido identificada en 12 casos y en 13 controles. No hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas (p > 0,05) en la frecuencia de PPE, déficit cognitivo, depresión o negación entre: 1) casos y controles, o 2) pacientes con PPE en casos o en controles.

Conclusiones: Hemos encontrado PPE independientemente si los sujetos habían beneficiado de rt-PA. El déficit cognitivo, la depresión y la negación de la enfermedad no se han relacionado con la PPE.

RELACIÓN ENTRE EL FLUJO EN LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA Y LA PRESIÓN EN LA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA DURANTE LA ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA

P. Rodríguez Cabeza[1], Y. Silva Blas[2], O. Roset Balada[1], O. Andrés Navarro[1] y J. Serena Leal[2]

[1]Servicio de Angiología y Cirugía Vascular; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: Análisis de las correlaciones ente los valores de flujo de la arteria cerebral media (ACM) y la presión en las arterias carótida común (ACC) y carótida interna (ACI) durante la endarterectomía carotídea (TEA) para identificar pacientes con elevado riesgo de complicaciones neurológicas.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes intervenidos de TEA carotídea por estenosis carotídea sintomática. Monitorización continua con dúplex-color transcraneal de la velocidad en la ACM durante la TEA y medición de la presión cruenta intraoperatoria en las arterias radial, ACI y ACC pre y posclampaje. Indicación de shunt si presión en ACC posclampaje < 40 mmHg o si velocidad en ACM tras el clampaje inferior al 40% de la basal. Registro de la aparición de nuevos eventos neurológicos en el postoperatorio inmediato y a los tres meses.

Resultados: Resultados preliminares con 22 pacientes. Colocación de shunt en 59,5% de los pacientes. El registro de las presiones carotídeas muestra una caída de la presión con el clampaje más acusada en la ACC que en la ACI (59,5 vs 36,1%, p < 0,05). La velocidad en la ACM en situación basal no se relaciona con las presiones carotídeas basales pero sí con la presión en la ACI postclampaje (p < 0,05). Análisis del patrón intraoperatorio de los tres pacientes que presentaron un nuevo ictus.

Conclusiones: Las presiones intraoperatorias medidas en la ACI y la ACC no son equiparables siendo la presión en la ACI la que más se correlaciona con la velocidad en la ACM.

FACTORES ASOCIADOS A LA MEJORÍA TARDÍA DE LA CAPACIDAD FUNCIONAL EN PACIENTES CON OCLUSIÓN AGUDA DE GRAN VASO DE LA CIRCULACIÓN ANTERIOR

M. Hernández Pérez, N. Pérez de la Ossa Herrero, E. López-Cancio Martínez, M. Almendrote, M. Jiménez, L. Dorado Bouix, M. Millán Tornè, M. Gomis Cortina y A. Dàvalos Errando

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Los estudios en el ictus isquémico agudo se han centrado en la respuesta funcional a los 90 días. Nuestro objetivo fue investigar los factores que favorecen la mejoría entre los 3 meses y el año.

Material y métodos: Registro prospectivo de 105 pacientes (edad media 67 años, mediana NIHSS 17 [11-20]) con ictus agudo y oclusión de gran vaso de circulación anterior < 12h de evolución con independencia funcional previa. Se estudiaron datos clínicos y de neuroimagen en situación basal, al alta, a los 90 días y a los 12 meses. Los factores asociados a la mejora funcional entre el mes 3 y 12 se analizaron por el test de Wilcoxon.

Resultados: Recibieron tratamiento con rtPA ev 44%, tratamiento endovascular (TEV) primario o de rescate el 36% y ningún tratamiento de reperfusión el 20%. Entre el mes 3 y el año, 20/63 (32%) pacientes que no había alcanzado la recuperación completa al mes 3, mejoraron ≥ 1 punto en la escala de Rankin. Ningún paciente con Rankin > 3 a los 3 meses fue independiente al año. El TEV (p = 0,009), la menor edad (p = 0,002) y gravedad del ictus (p = 0,02) se identificaron como factores asociados con esta mejoría.

Conclusiones: La mejoría funcional entre los 90 días y el año se observa en un tercio de los pacientes con ictus por oclusión de gran vaso. No se han identificado factores modificables asociados a esta mejoría.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL ASOCIADA A DICUMARÍNICOS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS Y PRONÓSTICO

M. Suárez Pinilla, L. Benavente Fernández, M. Rico Santos, M. Para Prieto, R. Álvarez Escudero y S. Calleja Puerta

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La hemorragia intracraneal es la complicación más temida del tratamiento con antagonistas de la vitamina K. En este estudio se investigan las características previas y los factores determinantes del pronóstico en pacientes que han presentado esta patología.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente los historiales de todos aquellos pacientes ingresados en el Hospital Universitario Central de Asturias por hemorragia cerebral en los años 2010 y 2011 que estuvieran a tratamiento con dicumarínicos. Seguidamente se investigó la influencia de diversas variables epidemiológicas, clínico-radiológicas y terapéuticas en el pronóstico vital y funcional al alta y a medio plazo.

Resultados: 63 pacientes se presentaron en nuestro hospital con la patología referida entre 2010 y 2011. La edad media fue de 78,7 años. El 73% presentaban un riesgo elevado de sangrado definido por la puntuación HAS-BLED. Un 43% llevaban menos de un año a tratamiento anticoagulante, y un 19% lo habían iniciado en los tres meses previos. El 50% habían presentado mal control del INR en el año anterior. Un 60,3% fallecieron durante el ingreso. Se halló una asociación con el pronóstico al alta de varios factores como el nivel de consciencia al ingreso, el tamaño del hematoma y la presencia de vertido ventricular, pero ninguna de las medidas terapéuticas aplicadas demostró influencia en este sentido.

Conclusiones: La hemorragia cerebral asociada a dicumarínicos es una patología con muy mal pronóstico y escasas opciones terapéuticas, que acaece en una población sometida a vulnerabilidades que pueden hasta cierto punto conocerse.

EVOLUCIÓN EN 10 AÑOS DEL ÍNDICE DE PULSATILIDAD DE LAS ARTERIAS CEREBRALES MEDIDO POR DOPPLER TRANSCRANEAL Y RELACIÓN CON LA PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR DE PEQUEÑO VASO

M. Suárez Pinilla, L. Benavente Fernández, M. Rico Santos, M. Para Prieto, R. Álvarez Escudero y S. Calleja Puerta

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: El índice de pulsatilidad (IP) es un parámetro hemodinámico que se ve influido por la resistencia del lecho distal a la arteria insonada, por lo que, a nivel de las arterias intracraneales, ha sido relacionado con la patología cerebrovascular de pequeño vaso. Se ha descrito la asociación de pulsatilidades elevadas con una mayor edad y con diversos factores de riesgo vascular. Este estudio pretende clarificar el modo en que dicho parámetro se modifica con el tiempo y las variables que afectan a esta evolución.

Material y métodos: Se recabaron 183 estudios de ecografía transcraneal practicados en los años 2001-02 y, tras exclusión de aquellos con estenosis de grandes vasos, se repitió el estudio a 44 supervivientes con posterior revisión de sus historiales médicos.

Resultados: La edad mostró una correlación lineal positiva débil con el valor del IP, más acusada para la arteria basilar ($r = 0,67$, $p = 0,003$). Se constató un incremento promedio en el IP de 0,12 para ambas arterias cerebrales medias y 0,08 para la basilar, significativamente mayor en presencia de hipertensión arterial y diabetes entre otras variables. No se halló asociación con la ocurrencia de nueva patología cardiológica o cerebrovascular.

Conclusiones: Los cambios en la pulsatilidad de las arterias intracraneales reflejan la influencia dinámica de condiciones relacionadas con la ocurrencia de patología cerebrovascular. Se necesitan más estudios que valoren la capacidad predictiva de este parámetro.

MORBIMORTALIDAD PRECOZ Y TARDÍA DE LA ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA (CHN)

S. Mayor Gómez[1], M. Navarro Azpiroz[1], O. Maisterra Santos[2], B. Ibáñez Beroiz[3], B. Bermejo Fraile[3] y J. Gállego Cullere[1]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [3]Servicio de Neurociencias. Hospital de Navarra.

Objetivos: Análisis retrospectivo de morbi-mortalidad precoz y tardía, de la endarterectomía carotídea (ECA), en el CHN entre 1995-2011, seguimiento un año.

Material y métodos: Presentamos 226 ECA, estudiadas por Neurología, según protocolo Unidad Ictus. Durante estos años, 38 ACTP. Estudiamos mediante test χ^2 de Pearson y regresión logística, la asociación entre porcentaje de estenosis, afectación contralateral y latencia de intervención, con riesgo de complicaciones y reestenosis.

Resultados: Edad media 67,12, rango (41-83). El 76,8% (n = 178) hombres. El 90,3% (n = 204) sintomáticas. Los factores de riesgo más prevalentes son: HTA 64,2% (n = 145), tabaquismo 63,7% (n = 144), DLP 44,7% (n = 101), diabetes 27% (n = 61), CI 16,4% (n = 37). Clínicamente isquemia retiniana 18,7% (n = 41), AIT hemisférico 36,8% (n = 81), infarto cerebral 37,7% (n = 83). Grado de estenosis: 50-69%: 3,5% (n = 8); 70-95%: 86,3% (n = 195); preoclusivas: 10,2% (n = 23). El 21,2% (n = 48), estenosis contralateral, de ellos 22,4% (n = 11) oclusión. Intervenidas < 30 días, 59,5% (n = 125). Morbimortalidad periprocedimento: 3,9% (n = 9). Afectación rama mandibular facial: 10,6% (n = 24). Seguimiento: re-estenosis: 6% (n = 14). Eventos tardíos, cardiopatía isquémica 3,5% (n = 8).

Conclusiones: La afectación carotidea bilateral y la cardiopatía, se asocian de forma estadísticamente significativa con la presencia de complicaciones periprocedimiento, ($p < 0,05$). Destacamos la baja morbimortalidad periprocedimiento de nuestra serie, siendo la cardiopatía isquémica en el seguimiento, la complicación más prevalente. Encontramos asociación entre latencia intervención > 30 días y mayor riesgo de reestenosis $p = 0,015$.

SCREENING DE ENFERMEDAD DE FABRY EN ICTUS JÓVENES

C. Nafría Pérez[1], E. Santamarina[2], M. Mendioroz[3], I. Fernández Cadenas[1] y J. Montaner[1]

[1]Laboratorio Neurovascular. Institut de Recerca; [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [3]Institut for Cancer Genetics. Columbia University.

Objetivos: La enfermedad de Fabry (EF) es una enfermedad metabólica progresiva causada por una mutación en el gen GLA, situado en el cromosoma Xq22, que provoca una deficiencia parcial o total de la enzima alfa-galactosidasa A (α-Gal A). Sus manifestaciones clínicas incluyen un amplio abanico de síntomas de tipo neurológico, gastrointestinal, cardíaco, renal, dermatológico y oftalmológico. La EF se distribuye por todo el mundo con una incidencia de 1/40.000 en varones, aunque existe una gran variabilidad según el tipo de estudio, por lo que se sospecha que podría estar infradiagnosticado. Nuestro objetico es conocer la prevalencia de la enfermedad de Fabry en una muestra de pacientes jóvenes con ictus de cualquier etiología en nuestro medio.

Material y métodos: Pacientes de ambos sexos menores de 55 años con ictus de cualquier etiología, según los criterios TOAST, atendidos en la unidad de ictus. El análisis genético se realizó mediante secuenciación directa en las mujeres y el test de la gota seca (DBS), que mide la actividad enzimática de la α-Gal A, en hombres. Si la actividad enzimática era baja, se confirmaba posteriormente mediante la prueba genética.

Resultados: Se recogieron un total de 71 pacientes, 70% varones, con una edad media de 45 años. El 40% eran ictus indeterminados, 30% cardioembólicos, 11% lacunares, 6% aterotrombóticos y 13% otras etiologías. Se encontró una mutación en una mujer y 4 DBS resultaron positivos, aunque posteriormente no hubo confirmación genética.

Conclusiones: En nuestra población de estudio la prevalencia de casos confirmados de EF fue del 1%.

EL VALOR PRONÓSTICO DEL RECUENTO DE CÉLULAS PROGENITORAS ENDOTELIALES TRAS UN ICTUS ISQUÉMICO DEPENDE DEL SUBTIPO ETIOLÓGICO

A. Fernández Arcos[1], J. Pérez Pérez[1], R. Delgado Mederos[1], R. Marín Bueno[1], E. Jiménez Xarrié[1], J. Crespo[2], E. Peña[3], L. Badimon[4] y J. Martí-Fàbregas[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Departamento de Citometría; [3]Servicio de Microscopia Confocal; [4]Director. ICCC. Institut Català de Ciències Cardiovasculars.

Objetivos: Se ha descrito una asociación entre número de células progenitoras endoteliales (CPEs) y pronóstico de pacientes con infarto cerebral agudo. Hemos analizado esta relación en función del subtipo etiológico de ictus.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes consecutivos con infarto cerebral de < 48 horas de evolución y con Rankin (mRS) previo < 2. Registro de factores demográficos, etiología (sssTOAST) y puntuación NIHSS al ingreso. Valoración funcional a los 3 meses. Definición de buen pronóstico funcional cuando mRS es < 2. Se analizó la presencia de CPEs mediante citometría de flujo. Se definieron CPEs como aquellas marcadas con CD34/AC133/KDR. Estadística: tablas de contingencia, s-Student, tests no paramétricos y análisis multivariante.

Resultados: Se incluyeron 146 pacientes (edad 70,8 ± 12,2 años, 63% hombres). Del total, el pronóstico funcional fue favorable en 64,4% de los pacientes. En el análisis bivariante se asociaron al pronóstico una menor edad (p < 0,001) y una menor puntuación NIHSS (p < 0,001), pero no la presencia de CPEs (p = 0,23). Sin embargo, al considerar los distintos subtipos etiológicos, se observó que la presencia de CPEs se asoció al pronóstico al combinar los subtipos arteriales (gran vaso y pequeño vaso, n = 41, p = 0,022), además de la edad (p = 0,001) y puntuación NIHSS (p = 0,006). El análisis multivariante demostró que los dos únicos factores independientes eran la edad y la presencia de CPEs.

Conclusiones: La presencia de CPEs se relaciona con un mejor pronóstico funcional tras un ictus isquémico en aquellos pacientes en los que la etiología es ateromatosis de gran vaso o enfermedad de pequeño vaso.

MARCADORES PLASMÁTICOS DE RESISTENCIA A LA INSULINA Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO ENDOVENOSO DEL ICTUS ISQUÉMICO

A.I. Calleja Sanz[1], L. Rico López[2], E. Cortijo García[3], P. García Bermejo[3], J. Reyes Muñoz[1], M. Muñoz Moreno[4], R. Fernández Herranz[1], J.F. Bermejo Martín[2] y J.F. Arenillas Lara[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Laboratorio de Inmunogenómica. Grupo de Investigación Médica en Infección e Inmunidad; [3]Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; [4]Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El síndrome metabólico y resistencia a la Insulina (RI) se asocian con una mayor resistencia a la trombolisis en el ictus. Se desconoce el papel que desempeñan distintas moléculas relacionadas con RI, sobre la respuesta al tratamiento trombolítico.

Material y métodos: Estudiamos pacientes con ictus y oclusión de ACM en Duplex-transcraneal, tratados con trombolisis-endovenosa. Determinamos la concentración plasmática de 11 moléculas mediante multiplex Bio-Rad 27-plex assay (péptido-C, grelina, GIP, GLP, glucagón, insulina, leptina, resistina, visfatina, IL&, TNFα) en 3 tiempos: previo tPA, post-tPA y 24h. Variables pronósticas: buen pronóstico 3 mes (Rankin ≤ 2), mejoría neurológica < 24h, recanalización ACM < 2 horas y volumen infarto 24h.

Resultados: Incluimos 52 pacientes (61% mujeres, edad-media 75,38, mediana-NIHSS 15). En un modelo multivariable de regresión logística GIP_1h ≥ 109,51 ng/ml (OR 13,79 [1,38-137,31], p = 0,02) y GIP_24h ≥ 82,19 ng/ml (OR 28,46 [1,09-739,82], p = 0,04), emergieron como predictores independientes de buen pronóstico. Así mismo GIP_0h (OR 4,47 [1,08-18,51], p = 0,03), Incremento de IL6 en la 1ªh (OR 0,06 [0,005-0,73], p = 0,02) e Incremento de TNFα en la 1ªh (OR 0,13 [0,02-0,91], p = 0,04), se asociaron independientemente con la mejoría neurológica. El nivel de grelina_1h (B 46,25 [2,34-90,16], p = 0,03), y el incremento de leptina en las 1ª 24h (B 58,27 [6,32-110,22], p = 0,02), se asociaron independientemente con el volumen del infarto.

Conclusiones: Se observaron asociaciones independientes entre los niveles de algunas moléculas marcadoras de RI y las variables pronósticas. La concentración de GIP a la hora y a las 24 horas emergió como predictora de buen pronóstico a largo plazo.

INFLUENCIA DE LA FUNCIÓN TIROIDEA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: RESULTADOS PRELIMINARES

F.J. Ros Forteza[1] y L.J. Cacho Gutiérrez[2]

[1]Servicio de Neurología. ULS-Guarda. E.P.E. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Estudiar la relación que existe entre la función tiroidea y el Ictus isquémico agudo. Analizar si existen diferencias entre los controles y pacientes con Ictus isquémico agudo en el perfil tiroideo, perfil lipídico, ácido úrico, NT pro-BNP, PCR y Vs. Detectar diferencias entre los 2 grupos de ictus: distiroideo y normotiroideo. Proponer screening de la función tiroidea en todo paciente con ictus.

Material y métodos: Estudio de casos (354) y control (68), de base hospitalar, de corte transversal, observacional, de pacientes admitidos en la Unidad de Ictus por ictus isquémico agudo en los últimos 2 años. Fueron analizadas las siguientes variables: sexo, edad, factores de riesgo vascular, escala NIHSS, territorios vasculares, perfil tiroideo, perfil lipídico, ácido úrico, NT pro-BNP, PCR y Vs en la primera semana del ictus isquémico, tratamiento tiroideo y mortalidad. Fueron incluidos 2 grupos de casos: 1º: casos con disfunción tiroidea y 2º: casos sin disfunción tiroidea.

Resultados: Presentan alteraciones de la función tiroidea el 17,6% de los controles y el 44,1% de los pacientes con Ictus isquémico agudo, la diferencia es estadísticamente significativa (p ≤ 0,0005). Se detectan diferencias estadísticamente significativas entre pacientes y controles para las variables: NT pro-BNP (p < 0,0005), PCR (p < 0,0005), Vs (p < 0,01), colesterol (p < 0,0005), LDL-C (p < 0,0005) y HDL-C (p < 0,0005).

Conclusiones: El hipertiroidismo es causa de ictus cardioembólico y el hipotiroidismo es causa de ictus aterotrombótico. La disfunción tiroidea tiene un papel en la patogenia del Ictus. Más estudios son necesarios para elucidar el papel de la función tiroidea en el ictus isquémico.

ASIMETRÍA EN LAS VENAS CENTRALES (AVCS) EN EL ICTUS AGUDO. UN NUEVO MARCADOR DE MALAS COLATERALES

L. Dinia[1], J.L. Munuera del Cerro[2], D. Carrera Giraldo[1], R. Delgado Mederos[1], R. Marín Bueno[1], P. Pulido[2] y J. Martí Fàbregas[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La circulación colateral como mecanismo de compensación el ictus isquémico agudo tiene implicaciones terapéuticas. En condiciones de edema citotóxico en el territorio de isquemia precoz, se genera un fenómeno de robo venoso relacionado con activación de vías colaterales, que a su vez influenciaría el pronóstico clínico y radiológico. Se analiza la correlación entre grado de colaterales arteriales, la alteración del drenaje venoso y la gravedad de la presentación clínica en un protocolo de neuroimagen multimodal.

Material y métodos: Estudio prospectivo mediante TC perfusión (TCP) y angioTC en ictus agudo < 4,5h. Se analizaron la gravedad clínica (NIHSS inicial), y las variables radiológicas: venas cerebrales internas (AVCs), simétricas (VS) o asimétricas (VA), puntuación ASPECTS y tamaño del infarto así como grado de colaterales en angioTC medido con escala semicuantitativa.

Resultados: Se incluyeron 36 pacientes (edad media 71 a, 39% hombres). La media de NIHSS fue 10,3, ASPECTS 9,3 y tamaño de infarto 2.050 mm^3 (DE ± 3.942 mm^3). Se identificaron VA en un 75% de oclusiones carotídeas y en un 36% de oclusiones intracraneales proximales (carótida y M1). La presencia de VA presentó sensibilidad y especificidad para malas colaterales de 66 y 93% respectivamente (p = 0,002). Se observó una asociación entre la presencia de

VA y NIHSS (p = 0,03), edad (p = 0,03), ASPECTS (p = 0,07) y tamaño del infarto (p = 0,01).

Conclusiones: La presencia de AVCs es un signo muy específico de malas colaterales en el ictus agudo. El AVCs en el ictus agudo se postula también como un buen marcador de la gravedad tanto clínica como por imagen.

CUANTIFICACIÓN DEL FLUJO CEREBRAL GLOBAL MEDIANTE ULTRASONOGRAFÍA EN PACIENTES CON UN ICTUS ISQUÉMICO CARDIOEMBÓLICO

D. Carrera Giraldo, S. Figueroa Bonaparte, I. Zubizarreta Nafarrete, E.I. Martínez Lizana, L. Dinia, R. Delgado Mederos y J. Martí Fàbregas

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

Objetivos: Cuantificar el flujo cerebral global (FCG) mediante un dúplex de los troncos supraaórticos (DTSA) en pacientes que han sufrido un ictus isquémico cardioembólico.

Material y métodos: Se realizó un DTSA a todos los pacientes con un ictus isquémico cardioembólico, excluyendo aquellos con una estenosis extracraneal ≥ 50%. Se cuantificó el FCG sumando el flujo de las dos arterias carótidas internas y las dos arterias vertebrales, calculado como el producto de la velocidad del flujo (corregida por el ángulo y promediada por el tiempo de insonación) y el área del vaso. Este cálculo se realizó tres veces en cada arteria, tomando la media aritmética como el valor definitivo, y se expresó en ml/min y ml/100 g/min, tomando 1300g como peso cerebral estándar. Se evaluó la reproducibilidad de los resultados en una muestra de los pacientes, que fue estudiada por dos neurólogos.

Resultados: Se estudiaron 37 pacientes (40,5% hombres, edad media 77,5 ± 8,1 años, NIHSS media 3 ± 5,2). El FCG medio fue de 807,7 ± 169,6 ml/min (62,1 ± 16 ml/100 g/min), siendo similar en hombres y mujeres (852,6 ± 130,5 vs 777 ± 188,6) y superior en circulación carotídea que vertebral (608,1 ± 127,4 vs 201,9 ± 92,5). En la muestra de pacientes estudiada por dos neurólogos (n = 9) se obtuvo una buena correlación entre ambos (r = 0,7, p = 0,05).

Conclusiones: Los valores obtenidos en estos pacientes coinciden con los publicados en la literatura mediante PET. El DTSA es un método sencillo, fiable y reproducible para cuantificar el FCG en pacientes que han sufrido un ictus isquémico cardioembólico. En el futuro, se evaluará la capacidad de este parámetro para predecir las recurrencias.

ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA EN EL ÁREA SANITARIA DE LUGO

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

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: Evaluar la morbimortalidad de la endarterectomía carotídea y el grado de cumplimiento de las guías clínicas en los casos realizados en nuestro hospital en un periodo de tiempo, así como la sistemática de diagnóstico de la estenosis en nuestro medio.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de pacientes consecutivos sometidos a endarterectomía carotídea durante los años 2006 a 2011 en el área sanitaria de Lugo.

Resultados: Del total de 186 pacientes y 192 casos de endarterectomía carotídea, un 76,6% fueron varones y un 23,4% mujeres, situándose el 80,7% por encima de 65 años. En un 53,6% las intervenciones se realizaron sobre carótidas sintomáticas y en un 43,3% sobre carótidas asintomáticas. La mortalidad perioperatoria fue de 1%, sin considerar el riesgo derivado de los procedimientos diagnósticos. No hubo mortalidad en el seguimiento al mes, a los 3 meses, a los 6 meses y al año. La morbilidad perioperatoria grave fue de un 9%.

Conclusiones: Tras el estudio realizado confirmamos que nuestro centro está capacitado para la realización de endarterectomía carotídea, puesto que tanto la mortalidad como la morbilidad grave están por debajo de las de los estudios de referencia. Consideramos importante hacer este tipo de evaluación -por parte de los neurólogos- en aquellos centros en donde se realice dicha intervención y no se hayan sometido a una auditoría externa.

DETECCIÓN DE MICROEMBOLIAS CEREBRALES EN EL IMPLANTE PERCUTÁNEO DE PRÓTESIS AÓRTICA

C. Lucas Ródenas[1], J. García- Lara[2], A. León[3], R. Carles[1], E. Carreón[1], F. Martínez-García[1], G. Parrilla[1], A. Morales[1], B. Escribano[1], E. Pinar[2] y M. Valdés-Chavarri[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Determinar la cantidad de microembolias (MES) generadas durante el implante percutáneo de prótesis aórtica, en qué momento se producen, con qué distribución cerebral y las repercusiones cognitivas posteriores.

Material y métodos: Cohorte 16 pacientes (se añadirán más). Se realizó DTC continuo de forma alterna entre ACM dcha e izqda, recurriendo a ACI en casos de mala ventana. Se analizaron las señales de alta intensidad, categorizándose como patrón de ausencia de señal, señal dispersa (menos de 25/pantalla), señal en ducha (más de 25/pantalla) y señal en cortina (borramiento completo pantalla). A las 24h se realizó RM en difusión para detección de isquemias agudas. Estudio neuropsicológico pre y posprocedimiento.

Resultados: En el 100% se detectaron MES. Existen 3 momentos donde aumentan: predilatación de válvula nativa, ascenso del dispositivo e implante de válvula protésica. En 100% se detectó un patrón disperso durante el ascenso del dispositivo. En el 37,5% aumentó hasta patrón en ducha durante la predilatación. En el implante, el 44% presentó patrón en ducha, el 6% patrón en cortina y el resto señal dispersa. El mayor aumento de MES se concentra en los 60 segundos siguientes al fin de la sobrestimulación con marcapasos. En el 69% se detectaron lesiones isquémicas agudas multiterritoriales en RM (entre 1 y 16). En 3 pacientes (18%) se produjo un ictus isquémico clínico.

Conclusiones: En todos los pacientes se detectaron MES, sobre todo, en la predilatación e implante, coincidiendo con los primeros 15 latidos tras el cese del marcapasos. Nos permitirá desarrollar estrategias en esos momentos críticos para prevenir eventos isquémicos.

Enfermedades desmielinizantes I

DISTRIBUCIÓN Y CUANTIFICACIÓN DE LA ATROFIA EN SUSTANCIA BLANCA Y GRIS EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SU RELACIÓN CON EL DETERIORO COGNITIVO

A.J. Cruz Gómez[1], P. Ripollés Vidal[1], J.A. González Torre[1], A. Belenguer[2], D. Geffner Sclarsky[2] y C. Forn Frias[1]

[1]Grupo de Neuropsicología y Neuroimagen Funcional. Universidad Jaume I. [2]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: Estudiar la atrofia en sustancia blanca (SB) y sustancia gris (SG) en un grupo de pacientes de esclerosis múltiple (EM) y su relación con variables cognitivas de interés.

Material y métodos: Se reclutaron a un grupo de 92 pacientes (68 con EM remitente-recurrente [RR] y 24 con secundaria progresiva [SP]) y 23 participantes control (edad 32,26 + 6,10). Todos los participantes fueron valorados con la Batería Neuropsicológica breve (BRB-N). Los pacientes con 1 test por debajo de 2 DT fueron considerados pacientes con deterioro cognitivo (DC n = 46 edad 42,31 + 8,65) y sin deterioro cognitivo (SDC n = 46 37,85 + 9,17) si no presentaban ningún test alterado. Se realizo un análisis de preprocesado mediante la herramienta DARTEL y se utilizaron los análisis estadísticos de ANOVA y regresión para observar diferencias entre grupos y relación con variables cognitivas respectivamente.

Resultados: Los pacientes con DC presentaron un mayor grado de atrofia SB como en SG comparados con el grupo de sujetos sanos. Cuando ambos grupos de pacientes fueron comparados los pacientes con DC mostraban mayor grado de atrofia en SB y SG respecto a los pacientes SDC. Todos los pacientes mostraban una correlación en SB y SG con la Z global (Zg), Z atencional (Za) y Z verbal (Zv), mientras que sólo en los pacientes con DC se observaba una correlación entre SG y Zg y Za.

Conclusiones: Un mayor grado de atrofia se relaciona con el deterioro cognitivo y además correlaciona con test sensibles a la valoración del deterioro cognitivo en pacientes de EM.

REDES DE ACTIVIDAD FUNCIONAL CEREBRAL EN ESTADOS DE REPOSO EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SU RELACIÓN CON EL DETERIORO COGNITIVO

A.J. Cruz Gómez[1], N. Ventura Campos[1], J.A. González Torre[1], A. Belenguer[2], D. Geffner Sclarsky[2], C. Ávila Rivera[1] y C. Forn Frías[1]

[1]Grupo de Neuropsicología y Neuroimagen Funcional. Universidad Jaume I. [2]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: 1) Estudiar cambios en conectividad funcional (CF) en estado de reposo en pacientes de esclerosis múltiple (EM); 2) Estudiar la relación entre el deterioro cognitivo y cambios en CF en estados de reposo.

Material y métodos: 92 pacientes y 23 participantes control fueron reclutados para el estudio (edad 32,26 + 6,10). Atendiendo a su rendimiento en la batería neuropsicológica breve (BRB) los pacientes con 1 test por debajo de 2 DT fueron considerados pacientes con deterioro cognitivo (DC n = 46 edad 42,31 + 8,65) y sin deterioro cognitivo (SDC n = 46 edad 37,85 + 9,17) si no presentaban ningún test alterado. Los análisis de los datos se realizaron mediante el análisis de componentes independientes (ICA) se identificaron los siguientes circuitos cerebrales: circuito de activación por defecto (CAD); circuito fronto-parietal izquierdo y derecho. Se utilizó una ANOVA (FWE $p < 0,05$ corregida por simulación de Monte-Carlo) para estudiar las diferencias entre grupos.

Resultados: Los pacientes mostraron un decremento de la CF en los tres circuitos comparados con los participantes sanos. Los pacientes SDC comparados con los controles mostraron un incremento de CF en el CAD en áreas frontales y parietales. El grupo de pacientes con DC mostraron un decremento de CF en las tres redes estudiadas comparadas con el grupo control. Finalmente los pacientes SDC mostraron un incremento de CF en áreas del giro supramarginal, frontal y parietal inferior del CAD cuando fueron comparados con los pacientes con DC.

Conclusiones: Los pacientes con mejor rendimiento cognitivo mostrando un incremento de CF reflejando procesos de reorganización funcional cerebral.

VISIBILIDAD DE VENAS MEDULARES CEREBRALES MEDIANTE SECUENCIAS DE SUSCEPTIBILIDAD MAGNÉTICA DE RM EN SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

A. Rovira Cañellas, F.X. Aymerich, C. Auger, R. Mitjana, M. Tintoré y X. Montalban

Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudios previos han descrito que pacientes con esclerosis múltiple muestran una reducción significativa de la visibilidad venosa en la sustancia blanca periventricular detectada con secuencias de susceptibilidad magnética (SWI). En este trabajo se propone la extensión de dicho estudio a pacientes con un síndrome clínico aislado (CIS).

Material y métodos: 101 sujetos (17 CS; 48 CIS; 36 EMRR) se sometieron a un estudio de RM cerebral con un equipo 3T utilizando secuencias ponderadas en T2 y en SWI. Se analizó en las imágenes SWI el número de pixeles que contienen venas medulares (pv) en ocho regiones de interés rectangulares localizadas en la sustancia blanca supraventricular.

Resultados: Los pacientes con CIS se clasificaron en base a la presencia (pCIS) (58%) o ausencia (nCIS) (42%) de lesiones en T2. Se hallaron diferencias en el número de pv entre los tres grupos ($p = 0,047$); la prueba post-hoc de Dunnet demostró un menor número de pv en EMRR comparado con CS ($p = 0,033$). El grupo pCIS mostró también un menor número de píxeles asociados a venas que el nCIS ($p = 0,028$).

Conclusiones: Pacientes que presentaron un CIS con RM patológica y pacientes con EMRR mostraron un descenso del número de píxeles asociados a venas en regiones de la sustancia blanca supraventricular. Este hallazgo probablemente refleja una disminución del efecto BOLD invertido por reducción en la concentración venular de deoxihemoglobina, lo que apoya el concepto de la existencia de un hipometabolismo difuso en la EM, incluso en sus fases tempranas.

LESIONES CORTICOYUXTACORTICALES EN LOS SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

A. Rovira Cañellas, C. Auger, D. Pareto, A. Pla, R. Mitjana, M. Tintoré, J.F. Corral y X. Montalban

Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar la presencia y la distribución espacial de lesiones cortico-yuxtacorticales en pacientes con un síndrome clínico aislado (CIS) mediante el uso de RM utilizando mapas de probabilidad de lesión, y determinar su impacto para el diagnóstico de diseminación en espacio de acuerdo con los criterios diagnósticos de McDonald 2010 para la esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: 71 pacientes con CIS de edades comprendidas entre los 18 y 50 años (media 34 años) en los que se practicó una RM cerebral y de médula espinal dentro de los cinco primeros meses después del inicio de los síntomas. Se obtuvieron las siguientes secuencias: 1) DP y T2, 2) T2 FLAIR, 3) T1 con contraste, y 4) 3D doble inversión-recuperación (DIR). Se identificaron en cada paciente las lesiones cortico-yuxtacorticales, se segmentaron mediante un programa semiautomático, se obtuvo una máscara binarizada, y finalmente un mapa de probabilidad lesional.

Resultados: Se identificaron lesiones cortico-yuxtacorticales en 31 pacientes (44%). Los lóbulos frontales fueron la región más afecta, con el 48% de las lesiones. Los lóbulos temporal y parietal también mostraron un porcentaje elevado de lesiones (20% y 29%). De acuerdo con los criterios de McDonald 2010 la identificación de lesiones córtico-yuxtacorticales contribuyó a demostrar diseminación en espacio en el 27% de los pacientes.

Conclusiones: Las lesiones cortico-yuxtacorticales son un hallazgo frecuente en pacientes con CIS, localizándose predominantemente en los lóbulos frontales. Su identificación tiene relevancia para la demostración de diseminación en el espacio de acuerdo con los criterios diagnósticos de McDonald 2010.

RELACIÓN ENTRE EL DAÑO TALÁMICO Y LA FUNCIÓN COGNITIVA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Llufriu Duran[1], E. Martínez de las Heras[2], I. Gabilondo Cuéllar[2], Y. Blanco Morgado[1], M. Sepúlveda Gázquez[1], N. Bargalló Alabart[3], P. Villoslada Díaz[1], N. Solá Valls[1], F. Graus Ribas[1] y A. Saiz Hinarejos[1]

[1]Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple; [2]Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple. IDIBAPS; [3]Servicio de Radiología y Centro de Diagnóstico por Imagen. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Pretendemos evaluar la relación entre el daño talámico medido mediante múltiples técnicas de resonancia magnética (RM) y la función cognitiva en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Incluimos 21 pacientes con EM remitente-recurrente y 13 controles sanos. Se evaluó la cognición con la Batería Repetitiva Breve. Se les realizó una RM con secuencias 3D T1-MPRAGE para segmentar de forma automática el tálamo y obtener su volumen. Analizamos diversas medidas de daño microestructural mediante tensor de difusión en el tálamo: anisotropía fraccional (AF), difusividad media (DM), difusividad radial (DR) y difusividad axial (DA). Obtuvimos una espectroscopia de vóxel único centrada en cada tálamo para medir diversos metabolitos.

Resultados: Los pacientes tenían un volumen talámico significativamente menor a los controles y un incremento de DM, DR y DA ($p < 0,05$). Los metabolitos no fueron diferentes entre grupos. 48% de los pacientes presentaba al menos un test cognitivo anormal. La rapidez de procesado correlacionó con el volumen talámico (SDMT: $r = 0,476$, $p = 0,029$ en tálamo derecho [TD]; $r = 0,505$, $P = 0,002$ en tálamo izquierdo [TI]) y con FA en TD (Rho = -0,52, $p = 0,02$). La memoria visual correlacionó con AF en ambos tálamos (Rho = -0,45, $p = 0,049$ TD, Rho = -0,47, $p = 0,038$ TI) y DA en TD ($r = -0,47$, $p = 0,036$). Los metabolitos no correlacionaron con ningún test cognitivo.

Conclusiones: En pacientes con EM existe atrofia y daño microestructural del tálamo, aunque no disfunción metabólica. El daño talámico se asocia con alteraciones en la rapidez de procesado y los tests de memoria visual.

LOCALIZACIÓN DE LAS ALTERACIONES DE SUSTANCIA BLANCA Y GRIS ASOCIADAS A LA DISFUNCIÓN COGNITIVA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Llufriu Duran[1], E. Martínez de las Heras[1], I. Gabilondo Cuéllar[1], Y. Blanco Morgado[1], M. Sepúlveda Gázquez[1], N. Solá Valls[1], C. Falcón Falcón[2], P. Villoslada Díaz[1], F. Graus Ribas[1] y A. Saiz Hinarejos[1]

[1]Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Laboratorio de Imagen Médica. Institut d´Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS).

Objetivos: Pretendemos localizar las regiones cerebrales donde las alteraciones de la sustancia blanca (SB) y gris (SG) se asocian a un peor rendimiento en tareas cognitivas en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Incluimos 67 pacientes con EM remitente-recurrente con baja discapacidad (EDSS < 6.0) y se les realizó la Batería Neuropsicológica Breve. Obtuvimos una secuencia 3D-T1-MPRAGE en RM para detectar aquellas regiones donde la atrofia de SG se asociaba a peores valores cognitivos mediante análisis basado en vóxeles. Utilizamos una secuencia de tensor de difusión para detectar regiones de SB donde los valores de anisotropía fraccional (AF) se asociaban a los resultados cognitivos mediante la técnica tract-based spatial statistics.

Resultados: Los resultados de los tests de memoria verbal se asociaron a disminución de AF en cuerpo calloso (CC), fórceps mayor, fascículo longitudinal (FL) inferior y radiación óptica (RO) izquierda. También se asociaron a mayor atrofia de SG en zonas cercanas como la corteza lingual, parahipocampal, occipital izquierdas, corteza fusiforme y temporal polar-superior derechas, y cingulado anterior bilateral. Los de memoria visual diferida se asociaron a disminución de AF en el FL superior e inferior izquierdos, CC, fórceps mayor y RO izquierda. El Simbol Digit Modality Test se asoció con la AF del fascículo inferior fronto-occipital, FL superior, RO izquierdas y CC. Los tests de memoria visual inmediata, atención y fluencia verbal no se asociaron a cambios microestructurales o atrofia cortical.

Conclusiones: Existen regiones localizadas de SG y SB donde la integridad del tejido es fundamental para el mantenimiento de funciones cognitivas en la EM.

QUEJAS COGNITIVAS SUBJETIVAS Y FATIGA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UN ESTUDIO DE RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL

R. Menéndez Díaz[1], L. Ramió Torrentà[2], D. Pareto[3], A. Rovira[3], T. Raspall[1], M. Aguirregomozcorta[4] y J. Gich Fullà[2]

[1]Grup Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI). [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [3]Servicio de Unitat de Ressonància Magnètica (IDI). Hospitals Vall d'Hebron. [4]Servicio de Neurología. Hospital de Figueres.

Objetivos: Estudiar la activación cerebral en pacientes con esclerosis múltiple (EM) con quejas cognitivas subjetivas y evaluación neuropsicológica normal, y observar el efecto de la fatiga sobre la activación.

Material y métodos: Seleccionamos pacientes con exploración cognitiva normal. Administramos test de calidad de vida (MSIS-29), fatiga (MFIS, FSS) y ansiedad-depresión (HADS). 28 sujetos: 8 pacientes con quejas (Grupo A), 12 pacientes sin quejas (Grupo B) y 8 sujetos sanos (Grupo C). Se realizó: 1. RM funcional: fluidez fonética antes y después de la tarea fatigante (PASAT). 2. Valoración fatiga referida: Escala Analógica Visual antes y después del PASAT.

Resultados: Existieron diferencias intergrupo de EM en: MFIS: subescala cognitiva ($p = 0,008$), psicosocial ($p = 0,020$). HADS: tendencia a la significación subescala de ansiedad ($p = 0,071$). Prefatiga: Grupo A activó el área poscentral izquierdo; Grupos B y C activaron áreas precentral y postcentral izquierdas. Post-fatiga: Se activaron las mismas áreas bilateralmente. Grupo B y C también activaron áreas cerebelosas bilaterales ($p < 0,05$). Efecto fatiga: Grupos B y C mostraron activación en áreas anteroposterior y límbicas. Grupo A activó área frontal superior derecha ($p < 0,05$). Existió correlación no significativa entre fatiga referida y subescala de ansiedad HADS ($r = 0,419$, $p = 0,066$). El análisis de regresión simple mostró asociación entre fatiga y subescala cognitiva MFIS ($p = 0,032$).

Conclusiones: Los pacientes con EM y quejas cognitivas subjetivas activaron áreas frontales poscentrales izquierdas durante tareas de fluidez verbal en condiciones basales, y el frontal superior

derecha bajo el efecto de la fatiga. Las quejas cognitivas se correlacionaron con ansiedad y fatiga cognitiva.

CAMBIOS EN LOS PATRONES DE ACTIVACIÓN CEREBRAL UTILIZANDO EL PROGRAMA DE REHABILITACIÓN COGNITIVA EM-LINE! EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J. Gich Fulla[1], D. Pareto[2], J.C. Vilanova[3], T. Raspall[4], L. Ramió Torrentà[1], R. Menéndez[5], A. Rovira[2], J. Freixanet[6], R. García[6] y D. Genís[1]

[1]Servicio de Neurología; [5]Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [2]Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron. [3]Servicio de Radiología. Clínica Girona. [4]Servicio de Neurociencias. IDIBGi Institut de Recerca Biomèdica de Girona. [6]Institut d'Informàtica i Aplicacions. Universitat de Girona.

Objetivos: Valorar el efecto de la rehabilitación cognitiva con el "Projecte EM-line!" (datos no publicados) en los patrones de activación cerebral utilizando la Resonancia Magnética funcional (RMNf) en pacientes con EM.

Material y métodos: Estudio simple ciego, aleatorizado y controlado de 26 semanas. Los pacientes fueron aleatorizados al grupo experimental (rehabilitación cognitiva con "Projecte EM-line!" con dos sesiones/semana) o al grupo control (sin rehabilitación). Todos, antes y después, realizaron las siguientes exploraciones: 1. Exploración neurológica. 2. Exploración neuropsicológica. 3. RMN funcional con 3 paradigmas: fluencia verbal (FAS), memoria (AVLT) y funciones ejecutivas (PASAT). Las imágenes fueron analizadas con Statistical Parametric Mapping, (realineamiento, normalización y suavizado). Se obtuvieron los patrones de activación significativos para cada uno de los paradigmas y se valoraron las diferencias entre el estudio realizado a los 6 meses y el basal.

Resultados: RMNf: comparado con el grupo control, se detectaron activaciones adicionales en el cerebelo con el FAS y activaciones en el lóbulo frontal con el AVLT. No se observaron datos significativos con el paradigma PASAT. Análisis neuropsicológico: En el análisis de covarianza se observaron diferencias en los siguientes test: 10-36 SPART ($p = 0,0002$), WLG ($p = 0,0123$), L&N ($p = 0,0413$), BNT ($p = 0,0007$) y TMT ($p = 0,01$).

Conclusiones: El análisis de la RMNf sugiere que el "Projecte EM-line!" induce cambios en la función cerebral, y que éstos, correlacionan con la mejoría observada en los test neuropsicológicos después del periodo de rehabilitación cognitiva. Resultados similares, has sido descritos por otros investigadores, todos ellos, utilizando distintos programas de rehabilitación cognitiva.

EL EFECTO DE LA PSEUDOATROFIA EN LOS PACIENTES TRATADOS CON NATALIZUMAB ES DEBIDO A CAMBIOS EN LA SUSTANCIA BLANCA CEREBRAL

A. Vidal Jordana[1], J. Sastre Garriga[1], C. Tur[1], F. Pérez Miralles[1], A. Horga Hernández[1], M. Tintoré Subirana[1], C. Auger[2], J. Río Izquierdo[1], C. Nos Llopis[1], E. Huerga[2], J. Castilló Justibró[1], A. Rovira[2] y X. Montalban[1]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [2]Servicio de Ressonància Magnètica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudiar el cambio de volumen cerebral en la sustancia blanca y gris durante el primer año de tratamiento con natalizumab, así como su relación con los cambios de volumen cerebral global y la presencia de actividad inflamatoria basal.

Material y métodos: Analizamos 39 pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente, en tratamiento con natalizumab durante un mínimo de 12 meses y con RM cerebral antes y al año del inicio del tratamiento. El porcentaje de cambio de volumen cerebral (PBVC) se calculó con el software SIENA. Las fracciones de sustancia gris (GMF) y blanca (WMF) se calcularon utilizando SPM5 y máscaras lesionales. Estudiamos las variables predictoras del cambio en PBVC, WMF y GMF.

Resultados: La edad media al inicio fue 34,9 (DE 8,7 años); el 56,4% tenían lesiones activas en la RM basal. La media de cambio de volúmenes cerebrales fue: PBVC -1,10% ($p < 0,001$), GMF +1,15% (ns), WMF -1,72% ($p = 0,017$). Ajustando por edad y tratamiento corticoideo en el mes previo y durante el año de seguimiento, la presencia de lesiones activas en la RM basal predijo el PBVC ($p = 0,022$) y el cambio en la WMF ($p = 0,026$). No encontramos variables predictivas para el cambio en la GMF.

Conclusiones: Los cambios de volumen cerebral durante el primer año de tratamiento con natalizumab son debidos esencialmente a la pérdida de sustancia blanca y se relacionan con la actividad inflamatoria basal. El efecto de pseudoatrofia se produce principalmente por cambios en la sustancia blanca.

ATROFIA DE SUSTANCIA GRIS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE: UN METAANÁLISIS DE ESTUDIOS DE MORFOMETRÍA BASADA EN VÓXELES

J. Sastre Garriga[1], J. Lansley[2], M. Grau[3], J. Radua[4] y D. Mataix Cols[3]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Norfolk and Norwich University Hospital. [3]Institute of Psychiatry. King's College. [4]FIDMAG. CIBERSAM.

Objetivos: Nuestro objetivo fue identificar las áreas específicas de atrofia de sustancia gris (SG) consistentemente replicadas en estudios individuales de morfometría basada en vóxeles (VBM) y establecer su asociación con la discapacidad en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR).

Material y métodos: Se llevaron a cabo búsquedas sistemáticas (términos: "Multiple Sclerosis" y "morphometry", "voxel-based" o "voxelwise") y manuales de literatura relevante. Se incluyeron estudios con muestras superiores a 10 sujetos. Mediante el software Signed Differential Mapping (SDM) (sdmproject.com) se calcularon las diferencias meta-analíticas en los volúmenes globales y regionales de SG. Se crearon mapas de SG para cada estudio usando las coordenadas de los clusters, que se combinaron en un mapa meta-analítico con valores de vóxeles ponderados según el tamaño y precisión de cada estudio. Posteriormente se analizó qué vóxeles presentaban diferencias en la probabilidad de SG superiores a las esperadas por azar.

Resultados: Se utilizaron 10 estudios (401 pacientes, 241 controles). Se observó una reducción del 7,49% en el volumen de SG en pacientes ($n = 137$) versus controles ($n = 89$) ($p = 0,003$). Seis clusters mostraron reducción de volumen de SG en pacientes versus controles: ganglios basales bilateralmente; circunvoluciones pre/post-central izquierdas; circunvoluciones frontales izquierdas; circunvoluciones pre-central/media frontales derechas; circunvoluciones cingulada/medial frontales izquierdas; lóbulo parietal derecho inferior. El EDSS correlacionó negativamente con el volumen de SG en las circunvoluciones pre/post-central izquierdas.

Conclusiones: Este meta-análisis de estudios de VBM demuestra, de manera consistente, áreas específicas de atrofia de SG en EMRR que en el caso de la circunvoluciones pre/post-central izquierdas se asocia a mayor discapacidad.

Enfermedades desmielinizantes II

INDUCCIÓN DE TOLERANCIA ESPECÍFICA MEDIANTE CÉLULAS DENDRÍTICAS TOLEROGÉNICAS EN LA ENCEFALITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

C. Sellés Moreno[1], M. Naranjo Gómez[1], L. Grau López[2], C. Ramos Tello[2] y E. Martínez Cáceres[1]

[1]Servicio de Inmunología; [2]Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La inducción de tolerancia específica mediante células dendríticas tolerogénicas (tolDCs) cargadas con autoantígenos supone una estrategia terapéutica para enfermedades autoinmunes como la esclerosis múltiple (EM). El objetivo de este trabajo fue analizar el efecto in vitro de células dendríticas derivadas de médula ósea (BM-DCs) cargadas con péptido de mielina MOG40-55, sobre la proliferación péptido–específica de esplenocitos de ratones con encefalitis autoinmune experimental (EAE).

Material y métodos: Se indujo el modelo crónico de EAE en ratones C57BL/6, inmunizándolos con péptido MOG40-55. Para aumentar la permeabilidad de la barrera hematoencefálica se administró toxina Pertussis. Los animales se evaluaron siguiendo una puntuación basada en el grado de parálisis. Las tolBM-DCs se obtuvieron por diferenciación in vitro con GM-CSF en presencia de vitamina D3 (VD3). Se indujo la maduración con lipopolisacárido. Se evaluó viabilidad, eficiencia de diferenciación y fenotipo de las tolBM-DCs. Para valorar la especificidad antigénica, las tolBM-DCs fueron cargadas con MOG40-55 y cocultivadas con esplenocitos singénicos de ratones con EAE establecida.

Resultados: Las tolBM-DCs mostraron un fenotipo semi-maduro, con bajos niveles de MHC de clase II y moléculas coestimuladoras (CD86, CD40), en comparación a las BM-DCs maduras (mBM-DCs) diferenciadas sin VD3. Las tolBM-DCs con MOG40-55, estimularon menos la proliferación de células T específicas de ratones con EAE en comparación a las mBM-DCs.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que las tolBM-DCs cargadas con MOG40-55 pueden ser una estrategia terapéutica eficaz para inducir hiporespuesta específica sobre células T. El modelo de EAE puede servir para establecer dosis, pautas y vía de administración de esta terapia previa a su traslación en pacientes

EL LOCUS HERV-W EN EL CROMOSOMA X SE ASOCIA CON LA EXPRESIÓN DEL MULTIPLE SCLEROSIS ASSOCIATED RETROVIRUS Y CON EL RIESGO DE PADECER ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. García Montojo[1], B. de la Hera Hernanz[2], J. Varadé[2], A. de la Encarnación[2], M.I. Domínguez Mozo[1], A. Arias Leal[1], M.A. García Martínez[1], V. de las Heras[1], I. Casanova[1], R. Arroyo González[1], E. Gómez de la Concha[2], E. Urcelay[2] y R. Álvarez Lafuente[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El Multiple Sclerosis Associated Retrovirus (MSRV) es un miembro de la familia de retrovirus endógenos HERV-W, que se ha asociado a la patogénesis de la esclerosis múltiple (EM). Su proteína Envelope produce inflamación y desmielinización y ha sido encontrada en el suero del 73% de los pacientes de EM, pero no en controles. Sin embargo, el origen genómico exacto del MSRV no se conoce todavía. Un locus con muchas posibilidades para ser dicho origen es la copia de HERV-W situada en el cromosoma Xq22.3, ya que contiene un ORF casi completo de env. De confirmarse esta hipótesis explicaría en parte la diferente prevalencia de esta enfermedad en hombres y mujeres.

Material y métodos: Mapeo mediante análisis HRM del locus HERV-W del cromosoma Xq22.3 y genotipado de 743 pacientes de EM y 625 controles.

Resultados: Encontramos 3 polimorfismos asociados con el riesgo de EM en mujeres: polimorfismos 1158T/C y 1943G/A (r2 = 1; genotipo homocigoto mutante: p = 0,03; OR = 0,43) y polimorfismo 2611G/A (genotipo homocigoto mutante: p = 0,02; OR = 2,03). De acuerdo a esto, un haplotipo formado por estos SNPs, confiere susceptibilidad a EM (1158T/2611A: p = 0,02; OR = 1,31) y otro tiene un efecto ligeramente protector (1158C/2611G: p = 0,05; OR = 0,78). Además, estos haplotipos están asociados a una expresión diferencial de MSRV.

Conclusiones: Nuestro trabajo apoya la hipótesis de un papel directo del MSRV/HERV-W en la patogénesis de la EM, identificando un marcador genético en el cromosoma X que podría estar en el origen de las diferencias de género que existen en la enfermedad.

INFLUENCIA DE LA EXPRESIÓN DE LOS RECEPTORES KIR EN LA PATOGENIA DE LA EM Y EN LA RESPUESTA AL INTERFERÓN BETA

J.A. García León, L. Leyva Fernández, M.J. Pinto Medel, C. López Gómez, B. Oliver Martos, T. Órpez Zafra, C. Marín Bañasco, M. Suardíaz García, R. Maldonado Sánchez, J. Ortega Pinazo y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Comparar la expresión de los receptores KIR en las células NK y en los linfocitos T CD8+ CD28+/- y T CD4+ CD28+/- entre pacientes con EM y controles sanos. Además, analizar la influencia que posee el tratamiento con interferón beta (IFN-b) sobre la expresión de estos receptores.

Material y métodos: Se obtuvieron muestras de sangre periférica de 46 controles y de 64 pacientes con EM. De los pacientes, se obtuvieron muestras en el momento basal y tras 1 mes y 12 meses desde el inicio del tratamiento con IFN-b. Los pacientes se clasificaron en respondedores y no respondedores al tratamiento. La expresión de los receptores KIR en las distintas poblaciones celulares se evaluó mediante citometría de flujo.

Resultados: La expresión de los receptores KIR no se diferenció entre pacientes y controles. Cuando se evaluó el efecto del tratamiento sobre la expresión de los KIR, en las células NK se observó una disminución de la expresión de KIR2DL1/2DS1 y un aumento de la expresión de KIR2DL2/2DL3 a lo largo del tratamiento, mientras que se observó una disminución de todos los KIR en los linfocitos T CD8+, Además, en estos últimos, una mayor expresión de KIR2DL1/2DS1 se asoció con una peor respuesta al IFN-b.

Conclusiones: Los mecanismos reguladores de la expresión de los receptores KIR parecen no estar alterados en los pacientes con EM. El IFN-b modula de forma directa la expresión de los receptores KIR. Hacen falta estudios adicionales para considerar la expresión de ciertos receptores KIR como biomarcador de respuesta terapéutica al IFN-b.

EPISTASIS ENTRE LOS HAPLOTIPOS HLA-DRB1 EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Sánchez Zapardiel[1], M.J. Castro Panete[1], C. Picón Muñoz[2], M. Talise Astier[1], A. Martínez Feito[1], E. Paz Artal[1] y C. Guijarro Castro[3]

[1]Servicio de Inmunología; [3]Instituto de Investigación Biomédica. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: Las interacciones genéticas entre los alelos parentales del HLA-DR se consideran modificadoras del riesgo de padecer

esclerosis múltiple (EM) y de su clínica. El objetivo de este estudio es definir el impacto de los diferentes genotipos del HLA-DR sobre la severidad de esta enfermedad en una población española.

Material y métodos: Comparamos los diferentes genotipos y las frecuencias alélicas en una cohorte española con EM (n = 328) y en controles sanos (n = 350). Seguidamente, correlacionamos los diferentes genotipos (portadores o no de HLA-DR15) con la EDSS, la media del tiempo de evolución, la edad de inicio y el sexo del paciente.

Resultados: Encontramos 56 genotipos diferentes. El alelo HLA-DR15 es más frecuente en pacientes (35%) que en controles (17%) (p < 0,001). Los genotipos más frecuentes entre los pacientes son DR7/DR15 y DR1/DR15 (p = 0,0068 y 0,0228) y entre los controles DR11/- y DR11/DR13 (p = 0,0153 y 0,0255). A diferencia de estudios anteriores, los pacientes DR15+ presentaron un EDSS menor (2,3) que los no portadores (2,6). Los pacientes DR15+ alcanzan un tiempo mayor de evolución sin discapacidad (15 ± 9 años vs 12 ± 9 años, p = 0,0043). No hallamos diferencias en cuanto al sexo o la edad de inicio.

Conclusiones: En nuestra cohorte, no existe asociación entre el principal alelo de susceptibilidad a EM y la peor evolución de la enfermedad, pese a que en la población enferma su frecuencia es significativamente mayor que en la sana. Este alelo, en cambio, se encuentra en un 8% asociado al alelo protector DR7, lo cual podría explicar los resultados.

LAS VARIANTES RS731236 Y RS2228570 DEL GEN DEL RECEPTOR DE VITAMINA D (VDR) NO SE ASOCIAN CON EL RIESGO PARA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

F.J. Jiménez Jiménez[1], J.A. García Agúndez[2], E. García Martín[3], C. Martínez Oliva[2], J. Benito León[4], J. Millán Pascual[5], P. Calleja Castaño[6], M. Díaz Sánchez[6], L. Turpín Fenoll[5], D. Pisa Martínez[7], H. Alonso Navarro[1], L. Ayuso Peralta[8], D. Torrecillas Narváez[8] y J.F. Plaza Nieto[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. [2]Departamento de Farmacología; [3]Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura. [4]Neurología. Departamento de Medicina. Universidad Complutense. CIBERNED; [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [5]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I. [7]Centro de Biología Molecular. Severo Ochoa (CSIC). Facultad de Ciencias. UAM. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: En los últimos años se ha prestado una importante atención al posible papel de la influencia ambiental de la exposición al sol y de la posible implicación de la vitamina D en la esclerosis múltiple. Diversos estudios genéticos y epidemiológicos han sugerido la implicación de la vitamina D en la etiología de esta enfermedad. Los datos sobre la posible influencia de algunos polimorfismos de nucleótido simple del receptor de vitamina D en el riesgo para esclerosis múltiple son controvertidos. El objetivo de este estudio es evaluar la posible influencia de 2 de los polimorfismos más comunes del gen del receptor de vitamina D (VDR), rs731236 y rs2228570, en el riesgo para desarrollar esclerosis múltiple en la población española.

Material y métodos: Analizamos la frecuencia de genotipos y variantes alélicas de los polimorfismos rs731236 y rs2228570 del gen VDR en 303 pacientes con esclerosis múltiple y 291 controles sanos mediante un método de genotipaje TaqMan.

Resultados: Las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas de los polimorfismos rs731236 y rs2228570 del gen VDR no difirieron significativamente entre pacientes con esclerosis múltiple y controles, y no se relacionaron con el sexo ni con la edad de comienzo y tipo de curso clínico de la enfermedad.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que los polimorfismos rs731236 y rs2228570 del gen VDR no se relacionan con el riesgo para desarrollar esclerosis múltiple en la población española.

NIVELES DE NF-H EN LCR DE PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

M. Tintoré Subirana[1], J. Kühle[2], G. Arrambide García[1], M. Limberg[2], C. Espejo Ruiz[1], E. Simón Marcó[1], M. Comabella López[1], C. Auger[3], A. Rovira Cañellas[3] y X. Montalban[1]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [3]Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Department of Neurology. University Hospital Basel.

Objetivos: Determinar el valor de los niveles de neurofilamentos pesados (Nf-H) en LCR como marcador pronóstico de conversión y de progresión de discapacidad en pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS).

Material y métodos: Estudio prospectivo con recogida de datos clínicos, de RM y bandas oligoclonales (BOC) en los primeros tres meses del CIS. Se seleccionaron dos grupos; grupo 1: 39 pacientes con 0 criterios Barkhof en RM basal y BOC negativas, que permanecieron como CIS durante un seguimiento mínimo de dos años; grupo 2: 38 pacientes con 3-4 criterios de Barkhof, BOC positivas y conversión a EM clínicamente definida (EMCD). Los niveles de Nf-H se determinaron mediante inmunoensayo y se ajustaron por edad y topografía. Se compararon: conversión, progresión de discapacidad (EDSS) y variables de inflamación y neurodegeneración en RM basal, primer y quinto años. Se determinó la correlación entre niveles de Nf-H y Nf ligeros (Nf-L) en un subgrupo de 42 pacientes.

Resultados: El tiempo de seguimiento fue de (media ± error estándar) 89,1 ± 4,2 meses y el tiempo entre CIS y PL fue de 69,2 ± 7,6 días. La media de niveles de Nf-H fue 40,1 ± 3,8 pg/mL en el grupo 1 y 46,8 ± 4,0 pg/mL en el grupo 2 (p = 0,207). No se encontraron correlaciones entre niveles de Nf-H y EDSS o variables de RM. Se observó correlación entre los niveles de Nf-H y Nf-L (r = 0,466; p = 0,002).

Conclusiones: En este estudio de screening, los niveles de Nf-H no son pronósticos de conversión a EMCD ni progresión de discapacidad en CIS.

EXPRESIÓN DE CHI3L1 EN LESIONES CRÓNICAS ACTIVAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Costa Riu, E. Cantó Puig, A.C. Wing, L. Agulló Rueda, X. Montalban y M. Comabella

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Caracterizar la expresión de CHI3L1 (chitinase 3-like 1) en lesiones crónicas activas de esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se realizó una tinción con hematoxilina-eosina y Klüver-Barrera en (i) lesiones crónicas activas presentes en tejido cerebral de 15 pacientes con EM, y (ii) muestras de tejido cerebral de 2 controles sanos. Todas las muestras estaban incluidas en parafina y se obtuvieron del UK Multiple Sclerosis Tissue Bank. Las lesiones se clasificaron como crónicas activas con alta actividad inflamatoria (5 lesiones) y con baja actividad inflamatoria (10 lesiones). Se llevaron a cabo tinciones inmunohistoquímicas dobles con GFAP, CD68, CD3 y CHI3L1.

Resultados: Los marcajes dobles de immunohistoquímica mostraron que las lesiones con alta actividad inflamatoria presentaron niveles elevados de expresión de CHI3L1, que se localizó en macrófagos/microglía (células CD68+) y astrocitos reactivos (células GFAP+). Por el contrario, en las lesiones con baja actividad inflamatoria, la expresión de CHI3L1 fue menor y se restringió al

citoplasma de macrófagos/microglia. En las células endoteliales se observó una baja expresión de CHI3L1 en todas las lesiones, y en ningún caso se detectó marcaje en los linfocitos T (células CD3+). En las muestras control no se observó tinción para CD68, CD3 y CHI3L1, y tan sólo se observó un discreto marcaje para GFAP en los pies de los astrocitos perivasculares.

Conclusiones: En las lesiones crónicas activas de EM, la distribución y expresión de CHI3L1 varían según el grado de actividad inflamatoria.

ESTUDIO DE FARMACOGENÓMICA EN PACIENTES CON BUENA Y MALA RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON INTERFERÓN-BETA

M. Fernández Bustamante[1], C. Morcillo Suárez[2], S. Malhotra[1], D. Brassat[3], R. Goertsches[4], J. Lechner-Scott[5], E. Urcelay[6], O. Fernández Fernández[7], J. Drulovic[8], A. García Meriono[9], F. Martinelli Boneschi[10], A. Chan[11], K. Vanderboeck[12], A. Navarro[13], J. Río Izquierdo[1], D. Akkad[11], G. Giacalone[10], A.J. Sánchez[9], L. Leyva[6], R. Álvarez Lafuente[7], U. Zettl[4], A. Rodríguez Antigüedad[14], J. Killestein[15], J. Oksenberg[16], X. Montalban[1] y M. Comabella[1]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Institute of Evolutionary Biology. UPF-CSIC. PRBB. [3]Pole des neurosciences et INSERM U1043. Université de Toulouse III. Hopital Purpan. [4]Department of Neurology. University of Rostock. [5]Department of Neurology. John Hunter Hospital. [6]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [7]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [8]Department of Neurology. University of Belgrade. [9]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. [10]San Raffaele Scientific Institute. Institute of Experimental Neurology (INSPE) and Department of Neurology. [11]Department of Neurology. St. Josef-Hospital. Ruhr-University Bochum. [12]Neurogenomiks Group. Universidad del Pais Vasco. [13]ICREA. [14]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [15]Department of Neurology. Multiple Sclerosis Centre Amsterdam. Vrije University Medical Centre. [16]Servicio de Department of Neurology. School of Medicine. University of California San Francisco.

Objetivos: Estudios previos de asociación de genoma completo sugirieron que polimorfismos localizados en genes inducidos por interferones (IFN) de tipo I y en receptores de neurotransmisores podrían estar asociados con la respuesta al IFNb en pacientes con EM. Investigamos la asociación con la respuesta al IFNb de un panel amplio de polimorfismos (SNPs) localizados en genes perteneciente a la vía de los IFNs de tipo I, y de los receptores de GABA y glutamato.

Material y métodos: Se incluyeron muestras de ADN de 844 pacientes con EM de 12 centros y clasificaron como no respondedores (n = 422) y respondedores (n = 422) tras 2 años de tratamiento con IFNb. Se genotiparon 384 SNPs localizados en genes relacionados con las vías mencionadas anteriormente utilizando la tecnología de Golden Gate (Illumina).

Resultados: Tras análisis combinado de todas las cohortes de pacientes, los 7 SNPs con p-valor más significativo se seleccionaron para una segunda fase de validación: (i) rs832032 (GABRR3; p = 0,0006; OR = 1,6) - SNP que origina un codón stop prematuro; (ii) rs10958713 (IKBKB; p = 0,003; OR = 1,4) - SNP intrónico; (iii) rs3757517 (IFIH1; p = 0,01; OR = 1,4) - polimorfismo no sinónimo; (iv) rs2277302 (PELI3; p = 0,02; OR = 1,4) - SNP sinónimo; (v) rs4422395 (CXCL1; p = 0,02; OR = 1,4) - SNP intergénico; (vi) rs6597 (STUB1; p = 0,02; OR = 1,5) - polimorfismo intrónico; (vii) rs2834202 (IFNAR1; p = 0,03; OR = 1,3) - SNP localizado en la región 3' UTR del gen.

Conclusiones: Los SNPs seleccionados están siendo validados en cohorte independiente de 207 pacientes, 103 respondedores y 102 no respondedores al IFNb.

ESTUDIO DE RESPUESTA AL ACETATO DE GLATIRÁMERO BASADO EN PERFILES DE EXPRESIÓN GÉNICA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Comabella López, N. Fissolo, R. Nurtdinov, J. Río Izquierdo, C. Tur Gómez, J. Sastre Garriga y X. Montalban

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El acetato de glatirámero (AG) es un tratamiento parcialmente efectivo en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR). Sin embargo, un porcentaje relativamente importante de pacientes no responde al tratamiento. No existen en la actualidad biomarcadores predictivos de respuesta al AG. El objetivo fue identificar biomarcadores de respuesta al AG basados en expresión génica en pacientes con EMRR tratados con AG.

Material y métodos: Pacientes con EMRR tratados con AG se clasificaron en respondedores y no respondedores en base al número de brotes, progresión de la discapacidad neurológica, y actividad radiológica durante los primeros 12 meses de tratamiento. Los perfiles de expresión génica se determinaron mediante microarrays en células mononucleares de sangre periférica de 15 pacientes (6 respondedores y 9 no respondedores) a tiempo basal y a los 3, 6, 12 y 24 meses de tratamiento. También se incluyó un grupo de 15 controles sanos (CS) seguidos durante el mismo periodo de tiempo.

Resultados: A tiempo basal, el gen que presentó una mayor expresión diferencial entre respondedores y no respondedores fue ERAP2, gen que codifica una aminopeptidasa implicada en el procesamiento de péptidos para su óptima unión a moléculas del HLA de clase I. Su expresión basal se encontró disminuida en respondedores comparado con los no respondedores ($p = 3,8 \times 10^{-5}$) y no se modificó durante el tratamiento. Los CS presentaron niveles de expresión similares a los no respondedores.

Conclusiones: Actualmente se están llevando a cabo estudios mecanísticos para investigar la implicación funcional de ERAP2 en la respuesta al AG.

ESTUDIO DE LOS POLIMORFISMOS RS4149584 Y RS1800693 DEL RECEPTOR TNFRSF1A EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Comabella López[1], L. Agulló Rueda[1], A.B. Caminero[1], S. Malhotra[1], F. Reverter[2], K. Vanderboeck[3], O. Fernández Fernández[4], F. Matesanz[5], G. Izquierdo[6], A. López Larios[7], E. Urcelay[7], A. Sánchez[8], A. Rodríguez Antigüedad[9], S. Otero Romero[10], M. Tintoré Subirana[1] y X. Montalban[1]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [10]Servicio Medicina Preventiva y Epidemiología. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Departament d'Estadística. Facultat de Biologia. Universitat de Barcelona. [3]Neurogenomiks Group. Universidad del País Vasco. [4]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [5]Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra. Consejo Superior de Investigaciones Científicas. [6]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena. [7]Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos. [8]Unitat d'Estadística i Bioinformàtica. Institut de Recerca Vall d'Hebron. [9]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

Objetivos: Dos polimorfismos del gen TNFRSF1A (receptor 1 del TNF, TNF-R1), uno intrónico de alta frecuencia (rs1800693) y otro no sinónimo de baja frecuencia (rs4149584; mutación R92Q), se han asociado con un incremento del riesgo de esclerosis múltiple (EM). Se investigaron los polimorfismos rs4149584 y rs1800693 como modificadores genéticos de la EM y sus implicaciones funcionales en la enfermedad.

Material y métodos: Se incluyeron 2.032 pacientes con EM genotipados para rs4149584 y rs1800693 y se analizaron sus efectos en:

(i) la edad de inicio de la enfermedad y el MSSS (Multiple Sclerosis Severity Score); (ii) el shedding del receptor mediante la determinación de los niveles en suero de la forma soluble del TNF-R1 (sTNF-R1); (iii) la expresión de TNF-R1 en células T de sangre periférica; (iv) la estructura del receptor y su interacción con el TNF en modelos in silico (sólo para la mutación R92Q).

Resultados: El polimorfismo rs4149584 (portadores CT y TT) se asoció con una menor edad de inicio de la enfermedad (p = 0,04). Los niveles de sTNF-R1 en suero se encontraron aumentados en pacientes portadores de la mutación R92Q (p = 0,003). En los estudios computacionales, el receptor con la mutación R92Q mostró un mayor grado de asociación al TNF comparado con el receptor nativo. El polimorfismo rs1800693 no se asoció con ninguna de las variables analizadas.

Conclusiones: (i) El polimorfismo rs4149584 actúa como modificador genético de la EM; (ii) el receptor mutado (R92Q) se asocia con un incremento del shedding de TNF-R1 y con una mayor interacción con su ligando, TNF.

Enfermedades desmielinizantes III

ESTUDIO DE SIGLEC1 Y SIGLEC7 EN MONOCITOS DE SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Malhotra, J. Castilló Justribó, M. Fernández Bustamante, A. Vidal Jordana, X. Montalban y M. Comabella López

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: SIGLEC1 y SIGLEC7 son dos miembros de una familia de receptores de superficie celular que, por sus funciones de atenuación de la respuesta inmune y participación en otras enfermedades autoinmunes, también podrían estar implicados en la patogenia de la esclerosis múltiple (EM). Se estudió el papel de SIGLEC1 y SIGLEC7 en el curso clínico y la actividad de la enfermedad en pacientes con EM.

Material y métodos: La expresión de SIGLEC1 y SIGLEC7 se estudió por citometría de flujo en monocitos (CD14+) de sangre periférica de 16 controles sanos (CS) y 55 pacientes con EM no tratados [13 pacientes con EM primariamente progresiva (EMPP), 13 pacientes con EM secundariamente progresiva (EMSP), y 29 pacientes con EM remitente-recurrente (EMRR) (18 en remisión clínica y 11 en brote)].

Resultados: La expresión de SIGLEC1, pero no de SIGLEC7, se encontró aumentada en pacientes con EM respecto a CS (p = 0,007). Los pacientes con formas progresivas presentaron una mayor expresión de SIGLEC1, y las diferencias fueron significativas en los pacientes con EMPP cuando se compararon con los CS y pacientes con EMRR (p = 0,003 y p = 0,031 respectivamente). El aumento de expresión de SIGLEC1 en pacientes con EMPP se observó tanto en monocitos inflamatorios como residentes. La expresión de SIGLEC7, pero no de SIGLEC1, se encontró aumentada en pacientes con EMRR durante el brote en comparación con los pacientes en remisión clínica (p = 0,001).

Conclusiones: Estos hallazgos sugieren una implicación de SIGLEC1 en la fase crónica progresiva de EM, y de SIGLEC7 en la fase aguda de la enfermedad.

CARACTERIZACIÓN DE LA EXPRESIÓN DE LA SEMAFORINA 3A, SEMA7A Y DE SUS RECEPTORES EN LA ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

A. Gutiérrez Franco, H. Eixarch Auhfinger, C. Costa Riu, M. Castillo Juárez, X. Montalban y C. Espejo Ruíz

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Caracterizar la expresión de semaforina (sema)3A, sema7A y de sus receptores, en diferentes fases de la encefalomielitis autoinmune experimental (EAE).

Material y métodos: Se inmunizaron ratones C57BL/6 con MOG35-55 para inducir la EAE. Se sacrificaron 20 animales, 5 antes de la inmunización (condición basal), 5 en la fase de inducción, 5 en la inflamatoria y 5 en la crónica de la enfermedad. Se estudió la expresión de sema3A, sema7A y sus receptores en el sistema inmune (citometría de flujo y Western Blot) y SNC (inmunohistoquímica).

Resultados: En el SNC en condición basal, sema3A, sema7A y sus receptores se detectaron en neuronas, células gliales y células endoteliales. Durante la EAE, sema3A y sus receptores (plexina-A1, neuropilina-1) también se observaron en células del infiltrado inflamatorio y en células gliales relacionadas con éste. Sema7A y su receptor, α1 y β1-integrina, se hallaron en células gliales y células del infiltrado. En el sistema inmune, sema7A aumentó en células mieloides y células dendríticas (DC) en la fase de inducción y en linfocitos TCD4+ y TCD8+ en la fase inflamatoria. En linfocitos B, el aumento se observó en todas las fases de la EAE. El aumento de β1-integrina se observó en DC en la fase de inducción. La expresión de los receptores de sema3A disminuyeron tras inducir la enfermedad.

Conclusiones: Los resultados sugieren que la vía de señalización de sema7A estaría implicada en el desarrollo de la respuesta inmune en la EAE mientras que la vía de sema3A estaría involucrada en la cronicidad de la misma.

HIPERMUTACIONES SOMÁTICAS DE ANTICUERPOS IGM EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

B. Casanova Estruch[1], E. Beltran[2], B. Obermeier[3], F. Coret[4], M. Simó[2], F.C. Pérez-Miralles[2], I. Bosca[2], L.M. Villar[5], H. Wekerle[6], R. Hohlfeld[7] y K. Dornmair[6]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología. Hospital La Fe. [3]Institute of Clinical Neuroimmunology; [7]Neurology Department. Ludwing Maximilian University. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [5]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. [6]Department of Neuroimmunology. Max-Planck-Institute of Neurobiology.

Objetivos: Explorar el origen de los anticuerpos de tipo IgM presentes en líquido cefalorraquídeo –LCR- (bandas oligoclonales de IgM –BOCM-) en la EM.

Material y métodos: Se ha analizado el transcriptoma de las IgG e IgM extraído de células B (CB) obtenidas en LCR y sangre periférica de 10 pacientes con EM y BOCM. Como controles se secuenciaron CB de sangre periférica de pacientes con EM y un voluntario sano. Se ha analizado las secuencias VH (hipervariables) derivadas de las diferentes subpoblaciones de CB, comparándose con sus correspondiente secuencia VH de la línea germinal, así como las tasas de hipermutaciones somáticas (HS) en la regiones determinantes de complementariedad (CDRs) 1 y 2 para las regiones de armazón (FR) de la región variable.

Resultados: La presencia de HS en las regiones CDRs, en comparación con FRs fue significativamente mayor: 6,9% vs 3% mutaciones en CB productoras de IgM intratecales; 10,2% vs 3,8% en CB productoras de IgG intratecales; y 9,8% vs 4,7% en CB de sangre periférica productoras de IgG. Mientras que el análisis en CB productoras de

IgM en sangre periférica mostró la misma tasa de sustitución entre CDRs y FRs: 2,8% vs 2,7%.

Conclusiones: Los anticuerpos del isotipo IgM presentes en LCR sufren un proceso de hipermutación somática. Este fenómeno apunta a que estos anticuerpos son generados por una respuesta inmune inducida por un antígeno, teniendo así un papel patogénico ligado a la inmunidad adquirida, lo que explica la persistencia de los mismos a lo largo del tiempo.

RESULTADOS A LARGO PLAZO DE LA ESTRATEGIA DE ESCALADA EN EL TRATAMIENTO DE LA EMRR

B. Casanova Estruch[1], C. Alcalá[1], F.C. Pérez-Miralles[1], A. Navarre[2], I. Bosca[1], M. Simó[1] y F.C. Coret[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Describir los resultados a largo plazo de la estrategia de escalada terapéutica (medicamentos de primera línea - interferón beta o acetato de glatiramer; de segunda línea-mitoxantrona o natalizumab) en la EMRR.

Material y métodos: Estudio prospectivo de dos series hospitalarias con seguimiento mínimo de 10 años desde que el primer brote de EM. Los pacientes fueron tratados cuando presentaron 2 brotes en 2 años. El fracaso del tratamiento (FT) se definió como tener al menos 2 brotes en 1 año, o tener un brote y una nueva lesión en una imagen de resonancia magnética realizado al menos 3 meses después del último ataque. Se ha analizado la curva de Kaplan-Meier para calcular el tiempo necesario para alcanzar una EDSS de 4,0 y 6,0.

Resultados: De 1.325 pacientes seguido en nuestras Unidades, 196 cumplieron con los criterios de inclusión. 43,1% cumplieron criterios de FT y pasaron de fármacos de primera línea a fármacos de segunda línea. 69 pacientes (29%) alcanzaron una EDSS de 4,0 (tiempo medio: 14 años; 33 pacientes (14%) alcanzaron una EDSS de 6,0 (tiempo medio. 15 años) Al comparar nuestra serie con otras series de historia natural de la EM, encontramos que había un 50% menos de pacientes que alcanzaban una EDSS de 4,0, prolongándose el tiempo entre 2 y 6 años.

Conclusiones: El tratamiento de la EMRR según las recomendaciones actuales de la escalada terapéutica ha demostrado eficacia en la reducción tanto del número de pacientes que alcanzaron una discapacidad importante como el tiempo que se necesita para lograrlo.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ACETATO DE GLATIRÁMERO EN EL HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS

V. de las Heras Revilla[1], C. Valencia Sánchez[2], L.I. Casanova Peño[2], M. Bartolomé Puras[3], R. Coma Nieto[4], M. Arroyo Gallego[4] y R. Arroyo González[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. [2]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila.

Objetivos: Evaluar la experiencia clínica acumulada (efectividad y seguridad) con AG en la Unidad de EM del hospital Clínico San Carlos (HCSC) a lo largo de 10 años.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de EM (McDonald 2005) tratados con AG al menos 2 años. Criterios de exclusión: tratamiento con AG inferior a 2 años; pacientes con historia clínica incompleta, pérdida de seguimiento o incumplimiento terapéutico. Variable principal: respuesta clínica al AG (reducción del número de brotes y ausencia de progresión confirmada a los 3 meses).

Resultados: Total pacientes incluidos 182. Tres subgrupos: "de novo" (AG primer tratamiento de la EM) 52%; post-interferón beta (IFNb) 34%; post-inmunosupresión 15%. Se comunican los datos de los dos primeros subgrupos (156 pacientes). Mujeres 68%. Formas recurrente-remitente (RR) 96,8%. Edad media al inicio de AG: 35,7 (8,8). Tiempo medio de evolución de la EM: 4,46 (4,25) años. Número medio de brotes 2 años antes de AG: 2,18 (1,4). Mediana de EDSS al inicio de AG: 2 (1-2,5). Tiempo medio de seguimiento con AG: 3,44 (2,16) años. Total de abandonos 39 (26%): 34 por persistencia de brotes; 5 por efectos adversos. Respuesta al AG a los 2 años: Reducción del 86% para la tasa de brotes; no brotes 55,6%; no progresión 81,2%; no brotes ni progresión 39,1%.

Conclusiones: En esta cohorte de pacientes tratados con AG, la mayor comunicada en España, el AG muestra ser una excelente alternativa terapéutica en el tratamiento de la EMRR.

DETECCIÓN DEL VIRUS JC EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEDIANTE QPCR Y DOBLE-ELISA

M.I. Domínguez Mozo, M. García Montojo, V. de las Heras Revilla, M.A. García Martínez, A. Arias Leal, I. Casanova Peño, R. Arroyo González y R. Álvarez Lafuente

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Valoración de la presencia del virus JC en pacientes de esclerosis múltiple (EM) mediante doble-ELISA y qPCR.

Material y métodos: Se enviaron muestras de suero de 138 pacientes de EM a un laboratorio de referencia para estudiar la presencia de anticuerpos anti-JC mediante doble-ELISA: 89 estaban siendo ya tratados con natalizumab y de 23 de ellos se disponía de una segunda muestra extraída al año de la primera. El mismo día que se enviaron los sueros se recogieron muestras de sangre, suero y orina y se cuantificó el genoma del virus JC mediante qPCR.

Resultados: 1. En el 53,1% de los pacientes no tratados con natalizumab se detectaron anticuerpos anti-JCV, frente al 65.2% entre los pacientes ya tratados. 2. La prevalencia del virus JC en orina entre los pacientes tratados fue del 94,3%. La carga viral en orina de los 45 pacientes negativos para anticuerpos anti-JC mediante doble-ELISA y positivos para la qPCR en orina fue significativamente menor ($p = 0,000003$) que la de los pacientes con resultado positivo por ambas técnicas. 3. La tasa de seroconversión fue del 39,1% (9/23). 4. El ADN viral fue detectado en el suero de 5 pacientes por qPCR pero sólo 2 fueron positivos a anticuerpos, aunque en todos ellos se detectó también el genoma del virus en orina por q-PCR.

Conclusiones: El ADN del virus JC fue detectado en orina y suero de algunos pacientes con niveles no detectables de anticuerpos anti-JCV. La tasa de seroconversión en nuestra cohorte es mayor que la previamente descrita.

MEGADOSIS DE METILPREDNISOLONA ORAL FRENTE A INTRAVENOSA PARA EL BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE. COMPARACIÓN DE LA EFICACIA CLÍNICA Y RADIOLÓGICA

C. Ramo Tello[1], L. Grau López[1], P. Giner Boya[2], L. Ramió Torrentà[3], L. Brieva Ruis[4], A. Saiz Hinarejos[5], A. Cano Orgaz[6], O. Carmona Codina[7], E. Martínez Cáceres[8] y J. Costa Pagés[9]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Farmacia; [8]Servicio de Inmunología; [9]Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [5]Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [6]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. [7]Servicio de Neurología. Hospital de Figueres.

Objetivos: Comparar eficacia clínica y radiológica, seguridad y tolerabilidad de megadosis bioequivalentes de metilprednisolona

vía oral (MPo) vs intravenosa (MPiv), en el brote de esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Ensayo clínico fase IV, multicéntrico, doble simulación. Asignación aleatoria: 1.000 mg/día_3 días de MPiv o 1.250 mg/día_3 días de MPo y sus placebos correspondientes. Evaluación a) mejoría EDSS ≥ 1 punto a la 4 y 12 semanas b) número de nuevas lesiones realzadas con gadolinio (Gd+) y nuevas lesiones en T2 a la semana 4 c) volumen de nuevas lesiones en T2 y Gd+ y agujeros negros a la semana 4 d) comparación de seguridad, tolerabilidad y calidad de vida.

Resultados: 49 pacientes (MPo = 25 y MPiv = 24). Ambas vías mejoraron el EDSS (OR: 1,1 [0,7;1,5], p < 0,001) y parámetros de RM a semana 4. No hubo diferencias en el porcentaje de pacientes con mejoría en el EDSS a semana 4 (65% vs 68%, p = 1), número de nuevas lesiones Gd+ (0 [0-1] vs 0 [0;0], p = 0,87) y lesiones T2 (0 [0-0] vs 0 [0-0], p = 0,93). Tampoco existió en volumen de nuevas lesiones Gd+ y de lesiones T2. Ambos tratamientos fueron seguros y bien tolerados.

Conclusiones: Este estudio muestra que 1.250 mg/día/3 días de MPo es igual de eficaz que 1.000 mg/día/3 días de MPiv en la mejoría del EDSS y en la reducción de nuevas lesiones Gd+ y nuevas lesiones en T2 a la semana 4. Estos resultados apoyan el uso de la MPo para el tratamiento de los brotes de EM por comodidad para el paciente y menor coste.

SUSPENSIÓN DE NATALIZUMAB Y PAPEL DEL TRATAMIENTO CORTICOIDEO PARA PREVENIR EL RETORNO DE LA ACTIVIDAD INFLAMATORIA

A. Vidal Jordana[1], M. Tintoré Subirana[1], C. Tur[1], F. Pérez Miralles[1], A. Horga Hernández[1], J. Sastre Garriga[1], C. Auger[2], J. Río Izquierdo[1], C. Nos Llopis[1], I. Galán Cartaña[1], J. Castilló Justibró[1], G. Arrambide[1], M.J. Vicente[1], A. Rovira[2] y X. Montalban[1]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [2]Servicio de Ressonància Magnètica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar la seguridad de suspensión de natalizumab (NTZ) y estudiar el papel del tratamiento corticoideo para prevenir el retorno de actividad inflamatoria.

Material y métodos: Identificamos 47 suspensiones de NTZ durante al menos 3 meses. Aquellos que finalizaron el tratamiento a partir de julio 2010 (n = 22) recibieron corticoides i.v. (6 g en 3 meses) con el objetivo de prevenir posible rebote de actividad inflamatoria. Recogimos datos clínico-radiológicos del año previo y posterior al tratamiento (pre y post-NTZ). En 42 suspensiones, la RM cerebral post-NTZ se realizó durante el primer año tras la suspensión. Definimos arbitrariamente la presencia de rebote radiológico como un aumento ≥ 5 lesiones que realzasen con gadolinio (Gd+) en la RM cerebral post-NTZ comparada con la basal.

Resultados: La edad media al inicio del tratamiento fue 34,7 ± 7,1 años, la tasa anualizada de brotes (TAB) media pre-NTZ fue de 2,1 ± 1,2 y el número medio de lesiones Gd+ basales fue 4,9 ± 7,9. La TAB post-NTZ fue menor que la TAB pre-NTZ (p < 0,001). No hubo diferencias significativas en el número de lesiones Gd+ pre vs post-NTZ (5,4 ± 8,2 vs 6,7 ± 9,9; p = 0,87). Ocho pacientes (19%) presentaron rebote radiológico y el análisis de regresión logística no detectó variables predictivas. No hubo diferencias entre los pacientes tratados y no tratados con corticoides.

Conclusiones: Tras suspensión de NTZ existe retorno a la actividad inflamatoria previa a pesar del tratamiento corticoideo. Observamos un rebote radiológico en el 19% de los pacientes. No identificamos ninguna variable predictiva de la evolución post-NTZ.

LAS BOC DE IGM SE ASOCIAN CON UN MENOR RIESGO DE LMP EN PACIENTES CON EM TRATADOS CON NATALIZUMAB

L.M. Villar Guimerans[1], L. Costa-Frossard Franca[2], R. Álvarez-Lafuente[3], R. Arroyo[3], B. Casanova[4], F. Coret[5], C. de Andrés[6], O. Fernández[7], R. Fernández-Bolaños[8], M.I. García Sánchez[9], A. García-Merino[10], A. Gosis[11], G. Izquierdo Ayuso[9], L. Landete[12], J. Olascoaga[13], A. Prada[14], C. Tur[15], A. Saiz[16], M. Simó[4], A. Vidal-Jordana[15] y J.C. Álvarez Cermeño[2]

[1]Servicio de Inmunología; [2]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [5]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [6]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [7]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [8]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme. [9]Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. [11]Servicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [12]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. [13]Servicio de Neurología; [14]Servicio de Inmunología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [15]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron. [16]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) y bandas oligoclonales de IgM lípido-específicas (BOCM) presentan alta actividad inflamatoria, curso agresivo y respuesta subóptima al interferón-beta. En este trabajo estudiamos la presencia de BOCM en pacientes a los que se ha instaurado tratamiento con natalizumab (NTZ) y la relación con la aparición de LMP.

Material y métodos: Se estudió la presencia de BOCM en LCR y suero obtenidos al diagnóstico en 240 pacientes procedentes de 12 hospitales españoles, que fueron posteriormente tratados con NTZ según indicación clínica. Se investigó la frecuencia de aparición de LMP en relación a este parámetro mediante un test exacto de Fisher.

Resultados: Ciento setenta y cuatro (72,5%) de los pacientes mostraron BOCM. Uno de ellos desarrolló LMP durante el tratamiento con NTZ. Sesenta y seis pacientes (27,5%) no mostraron BOCM. Nueve de ellos desarrollaron LMP. El análisis estadístico mostró un aumento del riesgo de LMP en relación con la ausencia de BOCM (OR = 27,3, p < 0,0001).

Conclusiones: El estudio de las BOCM puede contribuir a la estratificación del riesgo de LMP en pacientes que van a ser tratados con natalizumab.

ACEPTACIÓN DEL RIESGO ASOCIADO AL TRATAMIENTO EN PACIENTES QUE RECIBEN NATALIZUMAB

C. Tur Gómez, M. Tintoré Subirana, À. Vidal Jordana, D. Bichuetti, P. Nieto, M.J. Arévalo Navinés, G. Arrambide García, E. Anglada Grivé, I. Galán Cartaña, J. Castilló Justribó, C. Nos Llopis, J. Río Izquierdo, I. Martín, M. Comabella López, J. Sastre Garriga y X. Montalban

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudiar factores implicados en la aceptación del riesgo asociado a tratamientos potencialmente peligrosos para la EM.

Material y métodos: De 185 pacientes con EM que habían recibido alguna vez natalizumab, 114 en tratamiento en julio de 2011 realizaron una encuesta consistente en preguntas tipo escala visual analógica (0-10) sobre su percepción sobre la gravedad de la enfermedad y su actitud ante hipotéticos escenarios terapéuticos de alto riesgo, obteniéndose Puntuaciones de Aceptación del Riesgo

(PAR) (a mayor PAR, mejor aceptación del riesgo). Asimismo, administramos el cuestionario NEO-FFI sobre rasgos de personalidad. Creamos subgrupos según el riesgo individualizado de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP). Pacientes en tratamiento inmunomodulador (n = 22) participaron como controles.

Resultados: Las PAR fueron mayores en pacientes con natalizumab que en aquellos con inmunomoduladores (p < 0,01). Una mayor duración de la enfermedad (p = 0,08) y una peor percepción de la misma (p = 0,07) predijeron mayores PAR, pero éstas no mostraron asociación con la discapacidad o la tasa de brotes pre-tratamiento. En aquellos subgrupos de bajo riesgo de LMP, PAR mayores se asociaron a seropositividad para virus JC (p = 0,01); en los de alto riesgo, un mayor neuroticismo predijo PAR más altas (p = 0,02).

Conclusiones: La aceptación del riesgo parece relacionarse con la percepción y duración de la enfermedad y, como era previsible, con estar ya recibiendo tratamientos potencialmente peligrosos. Ello, junto con la asociación entre seropositividad para virus JC y mayor aceptación del riesgo, sugeriría un proceso adaptativo. En pacientes con alto riesgo para LMP, los rasgos de personalidad podrían ser determinantes para aceptar riesgos mayores.

Enfermedades desmielinizantes IV

LOS SUPLEMENTOS VITAMÍNICOS EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA PROTEGEN DEL RIESGO DE PADECER ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Guijarro Castro[1], D. Muñoz García[2], C. Picón Muñoz[3], R. Benito Cano[4] y R. Trincado[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Servicio de Neurología. Hospital Xeral Cies. [3]Departamento de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. [4]Servicio de Intervención. Instituto Cooperación Iberoamericano.

Objetivos: Los resultados de los estudios epidemiológicos apoyan un efecto protector de la vitamina D en la esclerosis múltiple (E.M.). El periodo en el cual actúa el déficit de vitamina D como factor de riesgo de desarrollo de E.M. es fundamental. Queremos investigar si las variaciones de la dieta rica en vitamina D, los suplementos vitamínicos y consumo de café y tabaco durante la primera infancia y adolescencia en pacientes comparados con controles sanos, son factores ambientales que contribuyen al riesgo a desarrollar E.M. en nuestro medio.

Material y métodos: Se les realizó encuestas sobre alimentación y hábitos de vida antes de los 20 años, validadas de los cuestionarios de Ascherio et al a 491 pacientes de E.M. de nuestro centro y a 491 controles sanos pareados por edad y sexo. El estudio fue aprobado por el CEIC local y los pacientes firmaron consentimientos informados

Resultados: La ingesta de pescado, suplementos vitamínicos en lactancia e infancia y la vacunación protegen del riesgo de padecer E.M. En cambio, la ingesta de leche está relacionado con la enfermedad. Podría ser un factor de riesgo de la misma. No existe diferencia en la lactancia materna y el consumo de embutidos, huevos, café y tabaco entre pacientes y sanos, aunque los pacientes fumadores comienzan antes con la enfermedad.

Conclusiones: Nuestros resultados apoyan los efectos benéficos de los programas de suplementos vitamínicos en la infancia y adolescencia. Como en otros estudios, el consumo de leche como factor de riesgo es controvertido.

LAS BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM PREDICEN LA PRESENCIA DE UN SEGUNDO BROTE TRAS UN PRIMER SÍNDROME DESMIELINIZANTE CLÍNICO AISLADO: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO

M.C. Alcalá Vicente[1], F.C. Pérez Miralles[1], J. Mallada Frechin[2], J.A. Domínguez Morán[3], M. Simó[1], A. Navarré Gimeno[4], I. Bosca[1], F. Coret Ferrer[4] y B. Casanova Estruch[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Analizar el valor de la determinación de las bandas oligoclonales de IgM (BOCM) para la predicción de un segundo brote en pacientes con síndromes desmielinizantes clínicos aislados (SCA), en la práctica clínica.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, prospectivo, en cuatro hospitales de la Comunidad Valenciana. Los pacientes con un SCA se incluyeron de forma consecutiva; se determinó la presencia de BOC de IgG (BOCG) e IgM (BOCM) en líquido cefalorraquídeo y en suero. Los pacientes fueron estratificados en tres grupos: ausencia de BOC (BOC-); presencia de BOCG, pero no BOCM (BOC IgG+IgM-); presencia de BOCG y BOCM (BOC IgG+IgM+). Se calcularon las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier de tiempo a un segundo brote, estratificadas de acuerdo a los grupos antes descritos.

Resultados: Se incluyó a 261 pacientes con un SCA, 75% eran mujeres; media de seguimiento 49 meses (DE 25); edad media al primer brote 31 años (DE 8). 62 pacientes (24,5%) no tenían BOC; 87 pacientes (34,4%) presentaron BOC IgG+IgM-; 104 pacientes (41,1%) fueron BOC IgG+IgM+. 59,2% pacientes tuvo un segundo brote; 24,6% no tenían BOC; 64,8% tenían BOCG pero no BOCM; y 74.3% presentaron BOCG y BOCM. El tiempo medio a un segundo brote fue de 72, 36 y 24 meses, respectivamente (p < 0,001 entre pacientes BOC- e IgG+IgM-; y p = 0,015 entre pacientes IgG+IgM- e IgG+IgM+).

Conclusiones: Nuestros resultados confirman y añaden información sobre el valor clínico de la determinación de BOCG y BOCM para predecir un segundo brote tras un síndrome desmielinizante clínico aislado.

FACTORES PREDICTIVOS PARA CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

G. Arrambide García[1], A. Ruet[2], B. Brochet[2], C. Auger[3], E. Simón Marcó[1], A. Rovira Cañellas[3], X. Montalban[1] y M. Tintoré Subirana[1]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [3]Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron. [2]INSERM U.1049. Université de Bordeaux Segalen.

Objetivos: Comparar las propiedades diagnósticas de tres factores predictivos para conversión a EM clínicamente definida (EMCD) con los criterios de diseminación espacial (DIS) 2005 en pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS).

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con CIS. Factores predictivos estudiados: edad ≤ 40 años, BOC y ≥ 3 lesiones periventriculares. El diagnóstico se realizó mediante criterios de Poser y McDonald 2005. Se estimaron hazard ratios ajustados (aHR) por tratamiento para presencia de 1, 2 o 3 factores predictivos. Se determinaron las propiedades diagnósticas para conversión a EMCD a 2 años de: DIS = 3-4 criterios Barkhof; al menos 2 lesiones en RM y BOC positivas en caso de no cumplir DIS; y 2/3 factores predictivos de no cumplir DIS.

Resultados: Se incluyeron 652 pacientes; mediana de seguimiento, 45,0 meses (rango IQ 13,7-76,0). Se diagnosticó EMCD en 201

(31%) y EM por McDonald2005 en 279 (43%). Los aHR e intervalos de confianza del 95% fueron: 1,0 (0,4-2,3) para uno; 4,0 (1,7-9,3) para dos; y 5,0 (2,2-11,5) para tres factores predictivos. El rendimiento diagnóstico de DIS para desarrollar EMCD fue: sensibilidad 71,4%, especificidad 61,1%, exactitud 63,7%. En comparación, el rendimiento diagnóstico de dos lesiones y BOC fue 41,7%, 78,7% y 73,6%; y de 2/3 factores predictivos fue 61,5%, 69,7% y 68,6% respectivamente.

Conclusiones: La presencia de dos de tres factores predictivos estudiados podría considerarse para determinar el riesgo de conversión a EMCD en pacientes con CIS que no cumplen DIS.

REGISTRO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE CATALUÑA: RESULTADOS DESPUÉS DE 3 AÑOS DE FUNCIONAMIENTO

S. Otero Romero[1], J. Sastre Garriga[2], E. Simón Marcó[2], C. Nos Llopis[2], L. Ramió Torrentà[3], H. Perkal Rug[3], A. Saiz[4], S. Llufriu[4], A. Escartín[5], M. Marco[6], L. Brieva[7], E. Munteis[8], E. Bufill[9], M. Fragoso[10], I. Bonaventura[11], I. Pericot Nierga[12], A. Cano[13], A. Boltes[14], O. Carmon[15], G. Martín[16], J.J. Hernández[17], V. González[18], J. Bello[19], E. Moral[20], M. Tintoré Subirana[2] y X. Montalban[2]

[1]Servicio de Med. Preventiva i Epidemiologia; [2]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron. [3]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [5]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [6]Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [8]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [9]Servicio de Neurología. Hospital General de Vic. [10]Servicio de Neurología. Hospital de Terrassa. [11]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. [12]Servicio de Neurología. Hospital Provincial Santa Caterina. [13]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. [14]Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers. [15]Servicio de Neurología. Hospital de Figueres. [16]Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa. [17]Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf. [18]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [19]Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet. [20]Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi.

Objetivos: Describir las características de los pacientes incluidos en el Registro durante los tres primeros años de funcionamiento (1 de enero de 2009-30 de abril de 2012) así como la incidencia para el año 2009 y la cobertura estimada.

Material y métodos: El registro incluye pacientes con un primer síntoma sugestivo de enfermedad desmielinizante después del 1 de enero de 2009 y son seguidos hasta la confirmación diagnóstica según McDonald 2005. Los casos se notifican desde los hospitales de Cataluña a través de un aplicativo informático en red. El registro cumple con la legislación vigente de protección de datos.

Resultados: Durante el periodo considerado, 703 pacientes de 21 hospitales fueron declarados al registro. La edad media es de 35 (DE 9), 63% mujeres y 89% nacidos en España. Las formas de inicio más frecuentes son: mielitis (35%), neuritis óptica (25%) y síndromes de tronco-cerebelo (24%). Considerando los pacientes con inicio en 2009 (N = 252), un 50% cumplen criterios de McDonald y otro 25% tienen diseminación en espacio o en tiempo tras 2 años de seguimiento. En 2009, la incidencia de EM fue 1,7 incrementando hasta 3,4 si se consideran todos los pacientes con un primer brote en ese año. En base a los resultados de incidencia en nuestro medio, la cobertura del registro oscila entre el 42% y el 85%.

Conclusiones: El registro es una herramienta adecuada para la obtención de datos epidemiológicos de base poblacional, cuya validez irá en aumento a medida que se incremente su cobertura.

RELACIÓN ENTRE CALIDAD DE VIDA Y GRADO DE ESPASTICIDAD DEBIDA A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (ESTUDIO CANDLE)

R. Arroyo González[1], D. González Segura[2] y M. García-García[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Departamento Médico. Almirall. [3]Dirección de Proyectos. Adknoma Health Research (CRO).

Objetivos: Analizar la relación entre la calidad de vida y el grado de espasticidad debida a esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Estudio epidemiológico, transversal, multicéntrico, en pacientes con espasticidad debida a EM. Para evaluar calidad de vida se empleó cuestionario SF-12. Para evaluar espasticidad se emplearon escalas de Ashworth Modificada y de evaluación numérica 0-10 (NRS).

Resultados: Se analizaron 409 pacientes. La edad media fue 46,4 años (± 11,0), 62,4% mujeres. La mayoría presentaban EM Remitente-Recurrente (42,1%) o Secundaria Progresiva (43,9%). El tiempo medio desde diagnóstico de EM era 12,5 años (± 7,4) y desde inicio de la espasticidad 6,1 años (± 4,8). El 59,2% de los pacientes según escala de Ashworth Modificada y el 83,4% según escala NRS presentaban espasticidad moderada-grave. Las puntuaciones medias en cuestionario de calidad de vida SF-12 (escala 0-100) fueron 31,0 (± 9,3) en Índice Salud Física (I-SF) y 45,4 (± 12,0) en Índice Salud Mental (I-SM). Todas las dimensiones del cuestionario SF-12 mostraron correlaciones significativas con ambas escalas de espasticidad ($p \leq 0,002$), resultando mayores con escala NRS (r entre -0,25 y -0,48) que con escala de Ashworth modificada (r entre -0,15 y -0,47).

Conclusiones: Los resultados del presente estudio confirman que la calidad de vida del paciente con EM está relacionada con el grado de espasticidad. La escala NRS se muestra como una herramienta de mayor validez respecto a la escala de Ashworth modificada en la cuantificación del impacto de la espasticidad en la calidad de vida de los pacientes con EM.

APORTACIÓN DE LA TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA (OCT) EN LA EVALUACIÓN DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): ESTUDIO PROSPECTIVO CON GRUPO CONTROL

M. Arias Gómez[1], J.M. Abalo Lojo[2], S. Arias Rivas[1], S. Baleato González[1], D. Dapena Bolaño[1] y M.D.C. Carollo Limeres[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario. [3]Servicio de Estadística. Facultad de Medicina.

Objetivos: Estudiar, mediante OCT, una serie de pacientes con EM y grupo control, cuantificando el espesor de la capa de fibras nerviosa retiniana (CFNR) y correlacionándolo con parámetros clínicos, formas evolutivas, discapacidad y hallazgos de resonancia magnética (RM).

Material y métodos: Estudio transversal y prospectivo (88 pacientes, 58 controles). OCT-Cirrus-HD: medida de CFNR. RM (1,5 T): número de lesiones en T2, T1 y T1-Gd; índice bicaudado (IBC). Variables demográficas/clínicas: presencia/ausencia de neuritis óptica (NO), número de brotes, EDSS, formas evolutiva, formas benignas (EDSS < 3,5 tras 10 o más años) vs no benignas. Estudio estadístico con PASWS19: T-Student y ANOVA para variables continuas; U de Mann-Whitney y H de Kruskal-Wallis para variable ordinal EDSS; $p < 0,05$ como valor estadísticamente significativo (ES).

Resultados: 62 M y 26 V (edad-media: 39,39 años): 11 SDA (EDSS-mediana: 1), 68 EM-RR (EDSS-mediana 2.5), 9 EM-SP (EDSS-mediana 4.5). EM-benignas: 17. EM-no benignas: 16. OCT-CFNR (μm): 84,51 frente 98,40 en controles (p < 0,001); diferencias ES entre todos subgrupos evolutivos y controles. RM-IBC: EM-total 0,12 frente 0,8 en controles (p < 0,001); EM-benignas 0,12 frente 0,14 en EM-no benignas (p < 0,001). Resultados OCT-CFNR mostraron correlación con RM-IBC (p 0,002), RM-T1 (p 0,02), RM-T2 (p 0,005), EDSS (p 0,001).

Conclusiones: El espesor de CFNR se correlaciona con la discapacidad, carga lesional y atrofia (RM), independientemente del antecedente de NO. Las formas benignas presentan mayor espesor de CFNR. Bajo coste y facilidad de aplicación, hacen de la OCT una técnica útil en la EM.

LAS BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM PREDICEN UNA RESPUESTA SUBÓPTIMA A LAS TERAPIAS DE PRIMERA LÍNEA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

F.C. Pérez Miralles[1], F. Coret Ferrer[2], J. Mallada Frechín[3], J. Domínguez[4], M. Simó[1], A. Navarré[2], I. Boscá Blasco[1], C. Alcalá[1] y B. Casanova Estruch[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [3]Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera.

Objetivos: Analizar la relación entre la presencia de bandas oligoclonales de IgM (BOCM) y el cambio de tratamiento debido a una respuesta subóptima a las terapias de primera línea en el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR).

Material y métodos: Se trata de un estudio multicéntrico, prospectivo en cuatro hospitales del País Valencià. Se siguió la evolución de 153 pacientes consecutivos con un diagnóstico de EMRR (criterios de McDonald de 2010) en los que se determinó la presencia en líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero de bandas oligoclonales de IgG (BOCG) y BOCM, además de estar bajo tratamiento con interferón beta o acetato de glatirámero. Se calcularon las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier estratificadas en dos grupos (BOC IgG+IgM- frente a IgG+IgM+), para calcular el tiempo a cambio de tratamiento por respuesta subóptima, definida como la presencia de al menos dos brotes clínicos en un año a pesar de tratamiento.

Resultados: Los pacientes tuvieron un seguimiento medio de 3,6 años (DE 2,5). La edad media al primer brote fue de 30 años (DE 8,8). El porcentaje de mujeres fue de 74%. Del total de pacientes, 91 (59,5%) presentaron un patrón de bandas oligoclonales de IgG+IgM+, y 62 (40,5%) un patrón IgG+IgM-, con un tiempo medio a cambio a segunda línea de tratamiento de 48 y 66 meses, respectivamente (p = 0,008).

Conclusiones: El análisis de LCR para la determinación de BOCG y BOCM es útil para predecir una respuesta subóptima a los tratamientos inmunomoduladores de primera línea.

ICTUS ISQUÉMICO ASOCIADO AL TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R.M. Sánchez Gálvez, E. Carreón Guarnizo, J.J. Martín Fernández, B. Palazón Cabanes, E. Andreu Reinón, M. Cerdán Sánchez y R. Carrasco Torres

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Presentamos dos casos de pacientes con polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) tratados con inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) que se complicaron con ictus isquémico con resultado fatal.

Material y métodos: Se comunican dos pacientes tratados con IgIV por PDIA en nuestro hospital que presentaron como complicación ictus isquémicos.

Resultados: El primer paciente es una mujer de 57 años con antecedentes de dislipemia y hábito tabáquico. Comenzó con parestesias en las cuatro extremidades, debilidad en miembros inferiores (MMII) progresiva, dorsalgia y náuseas; 5 días antes tuvo una infección respiratoria. A la exploración se observó tetraparesia con arreflexia global; las pruebas complementarias eran congruentes con una PDIA, por lo que se inició tratamiento con IgIV. A los 13 días de finalizarlo presenta deterioro del nivel de conciencia, observándose en TC infartos en múltiples territorios. La paciente falleció en muerte encefálica. El segundo paciente es un varón de 64 años con antecedentes de diabetes mellitus, hipertensión arterial y trasplante hepático. Comenzó con parestesias ascendentes y debilidad en MMII que progresaron a lo largo de varios días hasta una paraparesia con arreflexia. El líquido cefalorraquídeo y estudio electrofisiológico eran congruentes con una PDIA, por lo que se inició tratamiento con IgIV. Al quinto día de tratamiento el paciente presenta deterioro brusco del nivel de conciencia, realizándose TC craneal que demostró un infarto en territorio vértebro-basilar con transformación hemorrágica. El paciente falleció por una infección respiratoria.

Conclusiones: El ictus isquémico es una complicación poco frecuente del tratamiento con IgIV, pero potencialmente grave. Se revisa la literatura y se discuten los mecanismos fisiopatológicos.

PARÁMETROS ELECTROFISIOLÓGICOS RELACIONADOS CON LA ALTERACIÓN EN LOS PROCESOS ATENCIONALES DE EXPECTATIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Vázquez Marrufo[1], A. Galvao Carmona[2], A. Hidalgo Muñoz[2], M. Borges Guerra[1], M.D. Páramo Camino[2], J.L. Ruíz Peña[2], J.M. García Moreno[2] y G. Izquierdo Ayuso[1]

[1]Unidad de Esclerosis Múltiple; [2]Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Estudiar los correlatos electrofisiológicos de la expectativa en pacientes con esclerosis múltiple (EM) utilizando el paradigma Attention Network Test. El desarrollo de la expectativa ante la llegada de un estímulo es un proceso cognitivo no observable mediante las baterías neuropsicológicas por lo que es necesario la obtención de otros indicadores (fisiológicos).

Material y métodos: 20 pacientes con EM y 20 controles realizaron el test con registro de 64 canales de electroencefalografía. Se analizaron el tiempo de reacción (TR), el porcentaje de aciertos, y los valores de amplitud del componente electroencefalográfico CNV (Contingent Negative Variation) relacionado con la expectativa tanto temporal como espacial a los estímulos que se presentan.

Resultados: Ambos grupos obtuvieron los resultados clásicos de TR observados en el ANT (F (2,76) = 242,810; p < 0,001). Sin embargo, los pacientes con EM obtuvieron TR más lentos (F (1,38) = 20,305; p < 0,001). En el grupo de pacientes, la amplitud del componente CNV presentó diferencias significativas entre las condiciones en los 300 ms anteriores al estímulo imperativo (p < 0,05). Los controles solo obtuvieron estas diferencias 100 ms antes del estímulo presentado (p < 0,05).

Conclusiones: El efecto generado por la clave espacial es distinto en el tiempo para los pacientes, lo que sugiere alteraciones en el proceso de expectativa en la EM. El fallo en la predicción espacio-temporal de la llegada del estímulo presentado y la necesidad de mantener esos recursos durante más tiempo, pueden estar provocando el posterior enlentecimiento en las respuestas y la fatiga cognitiva típica de la EM.

DEPÓSITO DE IGG E IGM EN AXONES Y OLIGODENDROCITOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J. Álvarez Cermeño[1], M.C. Sádaba[2], J. Tzartos[3], C. Paíno[4], M. García-Villanueva[5], M. Esiri[6] y L.M. Villar[7]

[1]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Neurociencias; [5]Servicio de Anatomía Patológica, [7]Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. [2]Servicio de Inmunología. Instituto de Medicina Molecular Aplicada. Universidad San Pablo CEU. [3]Servicio de Neurociencias; [6]Servicio de Neuropatología. Nuffield Department of Clinical Neuroscience. University of Oxford.

Objetivos: Hemos demostrado el papel de la síntesis intratecal de IgG e IgM en el pronóstico de los SNA y esclerosis múltiple (EM). En este trabajo analizamos la presencia de depósitos de IgG, IgM y complemento en el cerebro de pacientes con EM y controles.

Material y métodos: Se estudiaron necropsias de 14 pacientes con EM, 2 con ictus, 2 encefalitis herpéticas y 4 pacientes sin enfermedad neurológica con técnicas precisas de inmunohistoquímica e inmunofluorescencia. Se utilizaron anticuerpos anti IgG, IgM, C3b, PLP, neurofilamentos y Olig2.

Resultados: No se encontró IgG e IgM en el ictus o en la encefalitis herpética. Había depósito de IgM en el 50% de los cerebros de pacientes con EM y de IgG en el 75%. Esto era en lesiones con diferente actividad, independientemente de la duración o subtipo de EM. Había depósito de ambas inmunoglobulinas junto con complemento en axones desmielinizados y oligodendrocitos de las lesiones e inmunocomplejos en los macrófagos, estos últimos en las zonas activas de las lesiones.

Conclusiones: Estos hallazgos sugieren que IgG e IgM, junto con la activación del complemento, juegan un papel relevante en la formación de las lesiones desmielinizantes en la EM.

Enfermedades neuromusculares I

NEUROPATÍAS DESMIELINIZANTES CAUSADAS POR MUTACIONES PUNTUALES EN EL GEN PMP22: VARIABILIDAD FENOTÍPICA

J. Colomer Oferil[1], G.G. Salerno[1], A. Nascimento Osorio[1], C. Ortez González[1], F. Baas[2] y P. Poo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [2]Laboratorium voor Neurogenetics. AMC. Universidad de Amsterdam.

Objetivos: El objetivo de esta comunicación es describir las características clínicas y electrofisiológicas de 7 pacientes con neuropatía desmielinizante hereditaria de carácter dominante por mutación puntual en el gen PMP22, clasificada como Charcot-Marie-Tooth tipo 1A (CMT1A).

Material y métodos: Todos los pacientes y familiares próximos fueron sometidos a uno estudio clínico y electrofisiológico que dirigieron el estudio genético a efectuar. En todos se descartó la duplicación del gen PMP22. La identificación de las mutaciones puntuales se basó mediante el análisis secuencial y el uso de "denaturing high performance liquid cromatography" (DHPLC).

Resultados: Presentamos 7 pacientes con 5 diferentes mutaciones puntuales en el gen PMP22, tres de los cuales tienen la mutación Thr118Met, recientemente descrita como patogénica. 4/7 pacientes debutaron entre los 2-3 años de edad con marcha inestable y caídas frecuentes y evolucionaron de forma estable. 3/7 pacientes se presentaron en el período neonatal: dos evolucionaron hacia un síndrome de Dejerine-Sottas sin alcanzar marcha autónoma por la severa ataxia y el otro paciente presentó neumonías frecuentes en los primeros años por parálisis diafragmática, progresando hacia una importante debilidad proximal y distal. La electrofisiología mostró en todos los pacientes hallazgos de neuropatía desmielinizante.

Conclusiones: Recomendamos el estudio de mutaciones puntuales, una vez descartada la duplicación en el gen PMP22. Confirmamos que existe un amplio espectro clínico en los pacientes con mutación puntual PMP22. Nuestra aportación confirma también que la mutación Thr118Met tiene un carácter patogénico con una penetrancia incompleta y una expresividad variable.

NEUROPATÍA HEREDITARIA MOTORA SENSITIVA CAUSADA POR MUTACIONES EN EL GEN MPZ: ESPECTRO CLÍNICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

J. Colomer Oferil[1], G.G. Salerno[1], A. Nascimento Osorio[1], C. Ortez González[1], F. Baas[2] y J. Campistol Planas[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [2]Laboratorium voor Neurogenetics. AMC. Universidad de Amsterdam.

Objetivos: Mutaciones en el gen de la proteína zero de la mielina (MPZ/P0), representan la tercera causa más frecuente de Charcot-Marie-Tooth (CMT) y causan el fenotipo de CMT1B, pero también se han descrito en pacientes con síndrome de Dejerine Sottas y en formas axonales (CMT2). El objetivo de esta comunicación es describir 9 pacientes de diferentes familias con siete mutaciones distintas en el gen MPZ.

Material y métodos: Todos los pacientes y familiares próximos fueron sometidos a uno estudio clínico y electrofisiológico que dirigieron el estudio genético a efectuar. En todos los pacientes se descartó previamente la duplicación del gen PMP22. La identificación de las mutaciones en el gen MPZ se efectuó mediante el análisis secuencial.

Resultados: Cinco de los nueve pacientes debutaron entre los 2-3 años de edad con torpeza motora y dificultad para levantarse del suelo; 3/9 presentaron retraso de la marcha. Un paciente presentó un fenotipo atípico a los 7 años con temblor en las manos y episodios de dolor muscular con el ejercicio. 6 pacientes presentaron un fenotipo leve con evolución estable. En 3 pacientes se observó un cuadro más progresivo con escoliosis y ataxia, configurando un síndrome de "Dejerine Sottas". La electrofisiología mostró en todos los pacientes hallazgos de neuropatía desmielinizante.

Conclusiones: Aunque si la mayoría de los nuestros pacientes descritos con mutación en el gen MPZ presentan un fenotipo leve y evolución estable existen formas dentro del síndrome Dejerine Sottas. Recomendamos el estudio del gen MPZ en pacientes con neuropatía desmielinizante una vez realizado el estudio del gen PMP22.

FENOTIPO CMT2A POR DÉFICIT DE MITOFUSIN 2 (MFN2) EN 8 PACIENTES: ANÁLISIS CLÍNICO, OFTALMOLÓGICO, ELECTROFISIOLÓGICO, NEUROIMAGEN Y GENÉTICO

J. Colomer Oferil[1], G.G. Salerno[1], A. Nascimento Osorio[1], C. Ortez González[1] y F. Baas[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [2]Laboratorium voor Neurogenetics. AMC. Universidad de Amsterdam.

Objetivos: Mitofusin2 (MTN2), una GTPsa de la familia DINAMYN situada en la membrana externa mitocondrial tiene como función fusionar las membranas mitocondriales. Su déficit es la base de CMT2A expresado en diversos fenotipos.

Material y métodos: Analizar las características clínicas, genéticas, electrofisiológicas, oftamológica y de neuroimagen en 8 pacientes con déficit de Mitofusin2, todos ellos confirmados genéticamente y que constituyen todas formas "early onset".

Resultados: La edad de inicio de la enfermedad fue entre 16 y 24 meses. En todos se confirmó una neuropatía de carácter axonal. Tres casos presentaron una herencia dominante y 5 esporádicos. El trastorno motor, de grado variable, pero invalidante en la mayoría de ellos se identificó en todos ellos. Atrofia de las EEII fue observada en 8/8 y de las superiores 7/8. Apoyo valgo y marcha en stepage en 6/8 y sólo en 2 pie cavo-varo. Todos usaron en alguna fase de la enfermedad férulas DAFO para la deambulación. Dos desarrollaron escoliosis que motivó intervención quirúrgica a los 12 años. Un paciente debutó precozmente con paraparesia espástica y atrofia óptica. Dos desarrollaron parálisis diafragmática y en uno de ellos atrofia cortical bilateral estando actualmente ambos con BIPAP nocturno. Otros 2 presentaron parálisis de las cuerdas vocales. En 4 se identificó un déficit cognitivo.

Conclusiones: Todos nuestros pacientes presentaron un fenotipo "early onset" constituyendo formas severas e invalidantes de grado variable en ocasiones asociados a déficit cognitivo. Hay que considerar el déficit de mitofusin (MTN2), en pacientes con neuropatía axonal, afectación piramidal, paraparesia espática y atrofia óptica.

DISFUNCIÓN ESFINTERIANA EN UN CASO DE SÍNDROME DE CAUDA EQUINA: VARIANTE ATÍPICA DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

S. Yagüe Jimeno[1], A. Aceituno González[1], R. Belvís Nieto[1], B. Sanuy Jiménez[2], T. Torres Ramos[3] y J. Kulisevsky Bojarski[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna; [3]Servicio de Medicina. USP Institut Universitari Dexeus.

Objetivos: Presentamos a través de un caso clínico una variante atípica de síndrome de Guillain-Barré (SGB) en forma de síndrome de cola de caballo de etiología disinmune.

Material y métodos: Paciente de 51 años con clínica de dolor intenso lumbar y en extremidades inferiores 2 semanas de de evolución, sensación de quemazón plantar, hipoestesia en pies, nalgas y área púbica, disfunción urinaria y constipación, sin antecedentes de infección o cirugía previos. La exploración neurológica evidenció un balance muscular conservado, hiporreflexia e hipopalestesia en extremidades inferiores. 7 días más tarde las extremidades inferiores estaban arreflécticas.

Resultados: La punción lumbar no evidenció disociación albuminocitológica ni proteinorraquia. Los estudios serológicos fueron negativos para Borrelia, sífilis, Mycoplasma pneumoniae, citomegalovirus y HIV y el coprocultivo negativo para Campylobacter. ECA, LDH, beta 2-microglobulina y marcadores tumorales fueron negativos. La RMN lumbar con gadolinio mostró un realce y engrosamiento de las raíces nerviosas de la cauda equina que sugerían una etiología inflamatoria. El estudio neurofisiológico a las 3 semanas fue compatible con una polineuropatía desmielinizante. El estudio de anticuerpos antiganglósido fue positivo y la paciente fue tratada con inmunoglobulinas a dosis de 0,4 g/kg/día durante 5 días, mostrando una franca mejoría.

Conclusiones: Tras descartar etiologías tumorales e infiltrativas en un síndrome de cauda equina debemos considerar la posibilidad de un proceso inflamatorio de causa disinmune. La RMN espinal que muestra realce y engrosamiento de las raíces constituye un método diagnóstico en el SGB, especialmente en un síndrome de cola de caballo, tan fiable como los estudios electromiográficos o la punción lumbar.

ANTICUERPOS CONTRA EL NODO DE RANVIER EN PACIENTES CON CIDP

L. Querol Gutiérrez, G. Nogales Gadea, R. Rojas García, E. Martínez Hernández, J. Díaz Manera, X. Suárez Calvet, M. Navas Madroñal, J. Araque Palacios, E. Gallardo Vigo e I. Illa Sendra

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

Objetivos: La CIDP es una enfermedad autoinmune cuya etiología se desconoce. Diversos datos, clínicos y experimentales sugieren que la inmunidad humoral es relevante en su patogenia. La búsqueda de anticuerpos relevantes se ha centrado siempre en la mielina y recientemente en el nodo de Ranvier. Los objetivos de nuestro estudio son: 1. Definir la reactividad del suero de pacientes con CIDP en nervio periférico y cultivos neuronales primarios. 2. Determinar la frecuencia de anticuerpos conformacionales contra proteínas relevantes de la mielina (P0 y P2) descritas anteriormente con otros métodos.

Material y métodos: Recogimos suero de pacientes con CIDP visitados en nuestra unidad con una evaluación clínica completa. Realizamos inmunohistoquímica directa sobre preparaciones de "teasing nerves" e inmunocitoquímica sobre cultivos primarios de neuronas hipocampales. El estudio de la frecuencia de anticuerpos contra P0 y P2 se realizó mediante transfección en células HEK293 e inmunocitoquímica.

Resultados: Se incluyeron 47 pacientes con CIDP. Quince (31,9%) presentaron reactividad contra estructuras del nodo. Además, 7 pacientes (14,8%) presentaron reactividad contra neuronas hipocampales. Ningún paciente resultó positivo para anticuerpos contra P0 y sólo un paciente (2,1%) presentó reactividad contra P2.

Conclusiones: Una proporción significativa de pacientes con CIDP reacciona contra estructuras del nodo de Ranvier. Efectivamente, en nuestra serie, un 15% de pacientes con CIDP presenta reactividad contra antígenos neuronales (experimentos para detectar las dianas de los autoanticuerpos detectados están en marcha). Sin embargo, la reactividad contra epítopos conformacionales de mielina de P0 y P2 ha resultado anecdótica en esta serie de pacientes.

NEUROPATÍA MOTORA AXONAL AGUDA (AMAN). DESCRIPCIÓN DE BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN NERVIOSA EN LOS ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS PRECOCES

N. Raguer Sanz[1], L. Guzmán García[1], M. Gratacós Viñola[1], J.L. Seoane Reboredo[1], M. Benito López[1], M. Salvadó Figueras[2], J. Río[2] y J. Gámez Carbonell[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Las formas axonales del S.de Guillain-Barré (SGB) se caracterizan por una disminución de amplitud o ausencia del potencial motor distal, indicando degeneración axonal. A pesar de que los bloqueos de conducción (BC) se consideran expresión de desmielinización segmentaria focal, se han descrito también en los estadios precoces de la degeneración axonal. Hasta hace poco no había sido ampliamente descrita la presencia de BC en formas axonales del SGB. El objetivo del estudio es describir la presencia de BC en estadios iniciales en 12 pacientes con formas axonales de SGB y describir su evolución.

Material y métodos: Describimos 12 pacientes con criterios diagnósticos de forma motora axonal de SGB. En todos ellos se realizaron un mínimo de dos estudios neurofisiológicos en el curso de la enfermedad, practicándose el primero de ellos entre los días 1 y 15 del inicio de los síntomas.

Resultados: Se detectaron BC motores en uno o más nervios durante el primer examen neurofisiológico en todos los pacientes. La mayoría de ellos progresaron a degeneración axonal, aunque en al-

gunos casos los BC fueron reversibles, con resolución de los mismos y sin evidencia de remielinización. En un paciente coincidieron las 2 evoluciones en distintos nervios.

Conclusiones: Los BC motores pueden detectarse en el curso precoz de las variantes axonales de SGB sin otros signos de desmielinización. La presencia de BC, asió como de degeneración axonal, pueden apuntar a un ataque inmunomediado del axolema de las fibras motoras en el AMAN, y pueden ser expresión de distintos grados de severidad del insulto nervioso.

ESTUDIO VESTIBULAR Y AUDITIVO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH CON MUTACIÓN DEL GEN SH3TC2 (CMT4C)

M.T. Sevilla Mantecón[1], H. Pérez Garrigues[2], R. Sivera Mascaró[1], M. López Robles[2], L. Bataller Alberola[1], M. Gómez Nuria[1], C. Espinos[3] y J.J. Vílchez Padilla[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Otorrinolaringología; [3]Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Las mutaciones del gen SH3TC2 son la forma más frecuente de síndrome de Charcot-Marie-Tooth desmielinizante autosómico recesiva (CMT4C). En el fenotipo hay que destacar que algunos pacientes presentan hipoacusia y que una de las características más llamativas es la inestabilidad, que se ha considerado producida por las alteraciones sensitivas. Nuestro objetivo es valorar en qué medida la función auditiva y vestibular pudieran contribuir al fenotipo y conocer sus características y su prevalencia.

Material y métodos: Hemos realizado estudio de la función auditiva y vestibular en 8 casos (7 familias) con CMT4C. El estudio auditivo consistió en audiometría tonal, verbal, potenciales evocados auditivos y otoemisiones acústicas. El estudio vestibular consistió en exploración clínica otoneurológica, registro videonistagmográfico de movimientos oculares, test calórico, test cinético a distintas frecuencias, estimulación vestibular vibratoria y galvánica.

Resultados: En la audiometría se observó hipoacusia en 5 pacientes. Los resultados del resto de pruebas auditivas fueron compatibles con neuropatía auditiva. En los pacientes con normoacusia en la audiometría tonal también se observaron alteraciones en los potenciales evocados auditivos. Los resultados vestibulares fueron francamente patológicos en 7 casos y en un caso dudoso. Discutimos la posibilidad de que se trate de una neuropatía vestibular.

Conclusiones: Los resultados audiovestibulares en los pacientes con CMT4C estudiados son concluyentes de que ambos sistemas, vestibular y auditivo, se afectan en esta enfermedad. La neuropatía auditiva es una entidad bien descrita en otras patologías. La neuropatía vestibular aún no está bien determinada, de ahí la trascendencia de este estudio para su conocimiento.

ESTUDIO DE PREVALENCIA DE MUTACIONES EN EL GEN LMNA COMO ETIOLOGÍA DE LA MIOCARDIOPATÍA IDIOPÁTICA. DESCRIPCIÓN FENOTÍPICA EN UNA CONSULTA DE TRASPLANTE CARDIACO

M. Fernández Recio[1], J.M. Sobrino Márquez[2], L. Villarreal Pérez[3], L. González Quereda[4] y C. Paradas López[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme. [2]Servicio de I. cardíaca y trasplante; [3]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. [4]Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Determinación de la prevalencia de mutaciones en el gen LMNA como factor causal de la miocardiopatía idiopática. Comprobar si la valoración neuromuscular pone de manifiesto signos de laminopatía subyacentes y analizar el valor diagnóstico de distintos procedimientos.

Material y métodos: Estudio trasversal. Revisión de la base de datos de la Unidad de Trasplante Cardiaco del HUVR y selección de pacientes con los criterios de inclusión: 1) miocardiopatía de etiología no filiada entre 14 y 65 años, o 2) miocardiopatía idiopática familiar. Se aplica un protocolo de estudio prospectivo y estandarizado a todos los pacientes seleccionados: anamnesis, balance muscular manual, balance articular, nivel de creatinkinasa sérica, estudio de imagen muscular en miembros inferiores (resonancia o tomografía) y secuenciación del gen LMNA.

Resultados: Revisamos 477 pacientes. 34 cumplieron criterios de inclusión, 22 participaron en el estudio (16 familiares, 6 esporádicos). Un caso (familiar) fue portador de la mutación c.568C > T/ p.Arg190Trp en el gen LMNA (prevalencia 4,5%). La imagen muscular fue patológica en 10 pacientes: 9 con infiltrado puntiforme difuso y 1 con patrón de infiltración focal, correspondiente al paciente con la mutación. La historia clínica, exploración neuromuscular y CK no fueron relevantes.

Conclusiones: La prevalencia de miocardiopatía aislada secundaria a mutaciones en el gen LMNA es baja en nuestro medio (similar a otras series). La exploración neurológica y la CK no son útiles en su identificación, pero sí el estudio radiológico muscular. Encontramos un patrón de imagen muscular no descrito hasta el momento asociado a miocardiopatías que requerirá estudios genéticos más amplios.

AFECTACIÓN RADIOLÓGICA DE LA MUSCULATURA AXIAL EN LA ENFERMEDAD DE POMPE DE INICIO TARDÍO. ESTUDIO DE 30 PACIENTES

A. Alejaldre Monforte[1], J. Díaz-Manera[1], G. Moris[2], N. Muelas[3], J.J. Vílchez[3], A. García-Medina[4], M. Usón[5], F.A. Martínez-García[6], S. Ravaglia[7], E.C. Tibaldi[8], F. D'Amore[8], A. Pichiecchio[9] e I. Illa Sendra[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [4]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía. [5]Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [7]Servicio de Neurología. Clinical Institute "Beato Matteo". [8]Servicio de Radiología; [9]Servicio de Neurociencias. National Neurological Institute I.R.C.C.S. "C.Mondino Foundation".

Objetivos: La enfermedad de Pompe (EP) tardía, originada por un déficit de alfa-glucosidasa ácida, produce debilidad muscular proximal de extremidades, axial y respiratoria. El objetivo es determinar el patrón radiológico de alteración de la musculatura paravertebral y abdominal mediante resonancia magnética (RMN) o Tomografía (TC) y su correlación con el estadio clínico.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 30 pacientes con EP (17 mujeres, edad media 46 ± 16). Clasificados en 4 grupos según estadio funcional: asintomático (n = 5), leve (n = 7), moderado (n = 11) y grave (n = 7). Para evaluar el patrón radiológico de afectación muscular se empleó RMN en 25 pacientes y TC en 5 pacientes. Se graduó la afectación de 9 músculos del área abdominal y paravertebral según la escala de Mercuri. Se calculó la correlación del estadio funcional y la afectación radiológica mediante el test de Pearson.

Resultados: Todos los pacientes mostraron cambios radiológicos en el área muscular estudiada. Existió una correlación positiva, entre el estadio clínico y la afectación muscular radiológica observándose un patrón de afectación muscular progresiva relacionado con el estadio funcional. Los músculos multifidos se afectaban desde fases precoces de la enfermedad, seguido por los músculos oblicuos internos abdominales y longisimos. En fases moderadas y avanzadas todos los músculos paravertebrales y abdominales estaban afectos.

Conclusiones: La afectación de la musculatura del tronco en la EP ocurre en etapas tempranas, incluso en pacientes asintomáticos. El estudio radiológico de la musculatura de esta región es una herramienta útil para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes y puede ser útil para cuantificar la progresión de la enfermedad.

LA RUTA DE SEÑALIZACIÓN NRG1/ERBB ESTÁ ALTERADA EN LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 4C

V. Lupo Barretta[1], E. Arnaud[2], E. Calpena[3], J. Medard[2], F. Palau Martínez[4], R. Chrast[2] y C. Espinós[1]

[1]Servicio de Neurogenética. Unidad 755. Ciber de Enfermedades Raras (CIBERER). Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Departamento de Genética Médica. Universidad de Lausanne (UNIL). [3]Unidad de Genética y Medicina Celular; [4]Servicio de Genética. Instituto de Biomedicina de Valencia (IBV). Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC).

Objetivos: Investigar el mecanismo fisiopatológico según el cual un defecto de SH3TC2 causa la neuropatía de Charcot-Marie-Tooth tipo 4C (CMT4C), empleando ratones knock-out de Sh3tc2(Sh3tc2-/-).

Material y métodos: La edad de aparición de la neuropatía en los ratones Sh3tc2-/-, se determinó mediante estudios de microscopía electrónica en cortes ultrafínos de nervio ciático. El estado de actividad de la ruta Nrg1/ErbB se determinó por Western blot, mientras que la posible asociación de Sh3tc2 con esta ruta se estudió mediante ensayos celulares de inmunofluorescencia e internalización.

Resultados: Hemos demostrado que en los ratones Sh3tc2-/- las capas de mielina están reducidas ya a partir de una edad muy temprana. El fenotipo hipomielinizante observado es muy similar al descrito en ratones mutantes de Nrg1 y ErbB2. De acuerdo con estos datos, hemos analizado los componentes principales de la ruta de señalización Nrg1/ErbB, y hemos observado que el grado de fosforilación de ambos receptores, p-ErbB2 y p-ErbB3 está alterado durante la fase de desarrollo de la mielina. Consecuentemente, la activación de la proteína JNK está disminuida. Además, los ensayos celulares muestran que Sh3tc2 está participando en la internalización del receptor ErbB2.

Conclusiones: Nuestros hallazgos sugieren que SH3TC2 representa una nueva proteína adaptadora de la ruta Nrg1/ErbB, favoreciendo la internalización del receptor ErbB2. Una deficiencia de SH3TC2 interrumpiría la señal del axón a la célula de Schwann para que se inicie la mielinización, lo que explicaría la hipomielinización observada en los pacientes con CMT4C.

Investigación financiada por el Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) [CP08/00053 y PS09/00095], y co-financiada con fondos FEDER.

Enfermedades neuromusculares II

LA PRESENCIA DE CITOTOXICIDAD EN EL LCR DE PACIENTES DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA NO INFLUYE EN LA SUPERVIVENCIA

L. Galán Dávila[1], A. Vela Souto[1], A. Guerrero Sola[1], M. Yáñez Jato[2], C. Valencia Sánchez[1], J. Matías-Guiu Guía[1] y A. García García[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Farmacología. Universidad Autónoma de Madrid.

Objetivos: El LCR de un amplio número de pacientes con ELA produce efectos citototóxico en cultivo de neuronas corticales de rata. Yáñez et al (2011) han sistematizado un método para poder comparar la presencia de citotoxicidad en los LCR de pacientes. Sin embargo, no se conoce si la citotoxicidad es un marcador pronóstico.

Material y métodos: Veinticinco pacientes que cumplían criterios de El Escorial de ELA han sido estudiados tras valorar si existía citotoxicidad a través del procedimiento estandarizado por Yáñez et al. Catorce eran varones (56%). La serie presentaba una edad media de 60,28 años (rango 37-74). Nueve casos presentaban una forma bulbar de inicio (36%), 15 espinal (60%) y uno mixto (4%).

Resultados: La citotoxicidad del LCR era positiva en 16 casos (64%) y negativa en 9 (36%). Los pacientes han sido seguidos, desde la extracción del LCR, durante una media de 25,4 meses. El rango de seguimiento de 5 a 63 meses, con visitas trimestrales. El porcentaje de mortalidad fue 69,56% (16 casos). Los CTX- tuvieron una supervivencia media en el estudio de 28,25 con una tasa de mortalidad de 75%. Los CTX+ tuvieron una supervivencia media en el estudio de 26,46, con una tasa de mortalidad del 66,6%. No se observaron diferencias significativas en las curvas de Kaplan-Meier en relación a la supervivencia, a la implantación de ventilación asistida o a la implantación de gastrostomía.

Conclusiones: El detección de la citotoxicidad en el LCR al inicio de la enfermedad no predice el pronóstico de los pacientes con ELA.

LA ADMINISTRACIÓN INTRAVENTRICULAR EN LA RATA DE LCR PROCEDENTE DE PACIENTES CON ELA PRODUCE CAMBIOS HISTOLÓGICOS RELACIONADOS CON LA ELA ESPORÁDICA HUMANA

L. Galán Dávila[1], U. Gómez Pinedo[2], J. Matías-Guiu Guía[1], M. Yáñez Jato[3], C. Valencia Sánchez[1], A. Vela Souto[1], A. Guerrero Sola[1] y A. García García[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Instituto de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Farmacología. Universidad Autónoma de Madrid.

Objetivos: El LCR de un amplio número de pacientes con ELA produce efectos citototóxico en cultivo de neuronas corticales de rata. Yáñez et al (2011) han sistematizado un método para poder comparar la presencia de citotoxicidad en los LCR de pacientes. Sin embargo, no se conoce si la administración de LCR citotóxico de forma continuada puede reproducir la enfermedad.

Material y métodos: Se han implantado bombas osmóticas intraventriculares a 28 ratas que han sido distribuidas en tres grupos, unas que recibieron LCR citotóxico de pacientes con ELA, otros LCR de pacientes que no eran ELA, y otros controles. Las ratas fueron sacrificadas a los 20, 45 y 82 tras la cirugía. Se realizó un estudio por inmunofluerescencia a través de anticuerpos contra periferina (1:200, Millipore, AB9282); anti-TARDBP (1:200, Abcam, 42474); anti-ubiquitina (1:100, Abcam 7780); anti-transferrina-r (1:200, Abcam 22391)y anti-cistatina C (1:100, Abcam 68290). Se estudiaron el cortex motor, bulbo y los segmentos espinales C5-C6 y L3-L5.

Resultados: La citotoxicidad produce un daño tisular de características similares a las halladas en la ELA esporádica humana al demostrarse inclusiones con cistatina C, trasferrina así como periferina, esta última más presente en las ratas sacrificadas a los 45 días. Asimismo aparece TDP-43 en el citoplasma. Los cambios precoces son la presencia de microglía activada alrededor de las motoneuronas y astrogliosis.

Conclusiones: La administración continuada de LCR citotóxico procedente de pacientes con ELA produce en la rata lesiones similares a las halladas en la ELA esporádica, lo que puede suponer un Nuevo modelo experimental para el estudio de esta enfermedad.

DIPLEGIA BRAQUIAL AMIOTRÓFICA COMO CAUSA DE SÍNDROME DE HOMBRE EN BARRIL NEURÓGENO: PRESENTACIÓN DE 4 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. Barahona Hernando, C. Valencia Sánchez, J. Porta Etessam, L. Galán Dávila, A. Vela Souto, J. Casas Limón, J. Matías-Guiu Antem, C. Ordas Bandera y A. Guerrero Sola[1]

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Se han descrito casos de atrofia muscular progresiva (AMP) con afectación circunscrita a miembros superiores, sin progresión a otras áreas y supervivencia prolongada. Ésta variante ha recibido el nombre de diplegia braquial amiotrófica (DBA).

Material y métodos: Comunicamos la primera serie española de DBA y revisamos la literatura.

Resultados: Presentamos 4 pacientes (3 mujeres y 1 varón), edad media al inicio de 52,7 (30-71), que desarrollaron un cuadro progresivo de debilidad, amiotrofia y arreflexia en miembros superiores. La afectación bilateral y predominantemente proximal les confería un fenotipo de "hombre en barril". Durante una media de seguimiento de 6,9 años de (3-12) ninguno desarrolló signos de primera motoneurona, debilidad en miembros inferiores ni bulbar. Un paciente presentó síntomas respiratorios sin precisar asistencia ventilatoria crónica. Los estudios electrofisiológicos mostraron un patrón neurógeno en segmentos C5-C8 en 3 pacientes y C5-C7 en 1, sin bloqueos de conducción motora. Los anticuerpos antigangliósidos (realizados en 3 pacientes) fueron negativos. Desde 1983, incluida nuestra serie, se han recogido 45 casos de DBA con seguimientos de hasta 40 años. Sólo 5 pacientes (11%) desarrollaron síntomas leves en miembros inferiores y 3 (6,6%) debilidad diafragmática.

Conclusiones: La DBA se perfila como una variante de AMP que debe sospecharse en pacientes con signos de segunda motoneurona confinados a segmentos espinales braquiales durante más de 18 meses. Es necesario distinguirla del síndrome de Hirayama y especialmente del síndrome de brazos aleteantes. Este último supone una forma de ELA de inicio predominante en miembros superiores con progresión posterior a otras áreas y mucho peor pronóstico.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA). REVISIÓN DE PACIENTES EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN

J. Pinzón Martínez[1], B. Claramonte[2], M. de Entrambasaguas[1], A. Ghinea[1], P. Ruiz[1], R. Vilar[2], G. Daniel[2] y A.L. Serrano[1]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes diagnosticados de ELA en el Hospital General de Castellón durante 2000-2011.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas de pacientes con código CIE-9-MC 335.19 y 335.20 en el servicio de documentación. Se eliminaron aquellos con diagnósticos diferentes a ELA o sin datos accesibles.

Resultados: De 51 pacientes, sólo 31 cumplían criterios diagnósticos de ELA y su historia clínica era accesible; 10 tenían diagnósticos diferentes y en otros 10 la historia era inaccesible. La edad de inicio fue 65,03 ± 11,9 años, hubo 18 mujeres (58,1%) y 13 hombres (41,9%). La localización clínica inicial fue miembros inferiores en 16 pacientes (51,6%), superiores en 8 (25,8%) y bulbar en 7 (22,6%). 15 pacientes (48,4%) tenían afectación cérvico-braquial y lumbo-sacro en el primer EMG con valor diagnóstico. Al inicio del proceso diagnóstico, según criterios de El Escorial-Airlie House, 11 pacientes (35,5%) tenían ELA definitiva, 13 (41,9%) ELA probable, 3 (9,7%) ELA probable con respaldo analítico y 4 (12,9%) ELA posible. Se diagnosticaron 2,6 pacientes por año (incidencia 1/100.000). Han fallecido 26 pacientes (83,9%). La duración media de la enfermedad fue de 23,05 ± 21,3 meses. En la evolución, 14 pacientes (45,2%) requirieron soporte ventilatorio y 8 (25,8%) gastrostomía percutánea endoscópica.

Conclusiones: La pérdida de información ha podido subestimar la incidencia de ELA en nuestro departamento, aunque entraría dentro de lo descrito (0,86 a 2,4/100.000). Los demás datos se ajustan relativamente a lo descrito en la literatura.

ELA MIMIC EN EL REGISTRO CLÍNICO DE UNA UNIDAD DE NEUROMUSCULAR

R. Rojas García, J. Marín Lahoz, K. Hankiewicz Kryska, J. Díaz Manera, A. Alejaldre Monforte, J. Pradas Orozco e I. Illa Sendra

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

Objetivos: En ausencia de un marcador biológico, el diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) se basa en criterios clínicos y en la exploración neurológica, compatibles con una implicación simultánea de primera y segunda neuronas motoras, de carácter progresivo. Se estima que hasta el 10% de casos inicialmente diagnosticados de ELA pueden tener un diagnóstico alternativo. El término ELA-mimic hace referencia a un heterogéneo grupo de entidades con una presentación clínica similar a la ELA. Describimos las características clínicas de un grupo de pacientes remitidos con la orientación diagnóstica de ELA en los que se ha establecido un diagnóstico diferente.

Material y métodos: El registro clínico de ELA de nuestra unidad fue establecido en el año 2000. Desde entonces se han incluido prospectivamente los pacientes remitidos con sospecha diagnóstica de ELA. Se han revisado las historias clínicas, exploraciones complementarias y los diagnósticos de los pacientes incluidos en el registro.

Resultados: Entre abril de 2000 y diciembre de 2011, se identificaron 7 pacientes (5,3% de los remitidos con sospecha diagnóstica de ELA) con un diagnostico alternativo. Estos fueron neuropatía motora multifocal, plexopatía braquial, miositis por cuerpos de inclusión, miastenia, enfermedad de Kennedy, miopatía miofibrilar y síndrome de Allgrove.

Conclusiones: El diagnostico diferencial en la ELA incluye un amplio grupo de entidades con presentaciones clínicas heterogéneas. El estudio electrofisiológico es la prueba más útil para establecer un diagnostico alternativo y debe ser valorada en un contexto clínico adecuado. Por ello es aconsejable la valoración de los pacientes con sospecha de ELA en unidades familiarizadas con la patología neuromuscular.

PERFIL DE RIESGO VASCULAR EN PACIENTES CON ELA: ¿AMIGO O ENEMIGO?

M.A. Rubio Pérez, J. Pascual Calvet, A. Ois Santiago, J. Jiménez Conde, E. Munteis Olivas y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Estudios recientes sugieren que un perfil de riesgo vascular (PRV) favorable incrementa la susceptibilidad de desarrollar ELA. Además, niveles bajos del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), incrementado en patología vascular cerebral, coronaria y periférica, se asocia con menor supervivencia. Nuestro objetivo es analizar el impacto del PRV en el pronóstico y discapacidad de nuestra población de pacientes con ELA.

Material y métodos: Análisis retrospectivo del registro de pacientes con ELA del Hospital del Mar de los últimos 10 años. Se recogieron datos demográficos, clínicos y el tiempo hasta la pérdida de la autonomía en la deambulación. Se definió como PRV de "Alto Riesgo" aquellos pacientes que habían presentado un evento vascular clínico o la presencia de al menos 3 factores de riesgo vascular.

Resultados: Se analizaron 220 pacientes, 54,1% hombres, con una mediana de edad de 64 años (IQR 54,2-71). 178 pacientes resultaron exitus. La mediana de supervivencia fue de 29,5 meses

(IQR 19-46,2). Los pacientes se mantenían autónomos para la marcha una mediana de 17 meses (IQR 11-26) desde el inicio de los síntomas. En el grupo de pacientes con "Alto riesgo" (19,1% del total) se encontró una asociación independiente con mayor supervivencia (HR = 0,559; p = 0,007) y, en las formas espinales, con una progresión más lenta hacia la discapacidad (HR = 0,379; p = 0,024).

Conclusiones: Los pacientes con ELA y PRV de alto riesgo presentan mayor supervivencia con una progresión más lenta de la discapacidad. Estos resultados apoyarían la hipótesis que el VEGF podría ejercer un efecto neuroprotector.

PARÁLISIS PERIÓDICAS HIPOPOTASÉMICAS POR MUTACIÓN EN EL GEN CACNA1S: DESCRIPCIÓN CLÍNICA, ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO Y PATRÓN RADIOLÓGICO

P. Carbonell Corvillo[1], A. García Redondo[2], A. Fernández Palacín[3], A. Cano[4], M. Cabrera Serrano[1], C. Márquez Infante[1], C. Paradas López[1] y E. Rivas Infante[5]

[1]Servicio de Neurociencias; [4]Servicio de Radiología; [5]Servicio de Neuropatología. Hospital Virgen del Rocío. [2]Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario 12 de Octubre. [3]Servicio de Estadística. Hospital Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: La mutación R528H en el gen CACNA1S es la más frecuentes en las parálisis periódicas hipopotasémicas (hipoPP). Existen correlaciones fenotipo-genotipo en las canalopatías musculares, clínica y electrofisiológicamente diferentes según el gen mutado. El objetivo del estudio es describir ampliamente el fenotipo de nuestros pacientes portadores de la mutación R528H.

Material y métodos: Seleccionamos los pacientes portadores de la mutación R528H en nuestra Unidad, y a todos los familiares en 1º y 2º grado que aceptaron el estudio. Realizamos: cuestionario clínico estandarizado, protocolo electrofisiológico valorando la respuesta del potencial de acción motor (CMAP) tras ejercicio, RM muscular de miembros inferiores y secuenciación del gen CACNA1S.

Resultados: Incluimos 20 sujetos: 12 varones/ 8 mujeres, 8 sintomáticos/ 12 asintomáticos. Confirmamos la mutación R528H en 11 sujetos. Todos los pacientes sintomáticos fueron varones. La respuesta del CMAP tras ejercicio corto fue normal en todos los sujetos. Tras ejercicio prolongado observamos un decremento progresivo de la amplitud del CMAP, más marcado en fases tardías. No encontramos diferencias electrofisiológicas entre portadores sintomáticos y asintomáticos. La RM-T1 muscular objetivó aumento de señal con un patrón de distribución homogéneo en musculatura glútea y compartimento posterior de muslo en portadores.

Conclusiones: Confirmamos una menor penetrancia clínica en mujeres. El protocolo electrofisiológico tras ejercicio es superponible en pacientes sintomáticos y asintomáticos, siendo una prueba de despistaje útil en portadores de la mutación R528H en CACNA1S, pero que requiere un entrenamiento adecuado. Los portadores de la mutación, sintomáticos y asintomáticos, pueden desarrollar una degeneración grasa muscular valorable en RM.

SÍNDROME FACIOESCAPULOHUMERAL SECUNDARIO A MIOSITIS POR ANTICUERPOS ANTISRP CON RESPUESTA FAVORABLE AL TRATAMIENTO COM INMUNOGLOBULINAS

R. Fernández Torrón[1], S. Kapetanovic[2], L. Varona[2], A. Méndez[3], P. Camaño[3], F. García Bragado[4] y A. López de Munain[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [3]Área de Neurociencias. Instituto de Investigación Biodonostia. [4]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino.

Objetivos: La miopatía por anticuerpos antiSRP es una miopatía inflamatoria que afecta de manera aguda, rápidamente progresiva a la musculatura proximal y es habitualmente resistente a corticoides y otras terapias inmunosupresoras. Describimos la evolución clínica, bioquímica y radiológica de una paciente con síndrome facioescapulohumeral, antecedentes familiares de distrofia facioescapulohumeral (FSHD) y una miopatía inflamatoria con anticuerpos antiSRP.

Material y métodos: Mujer de 46 años con antecedentes familiares de FSH confirmada molecularmente, que presenta debilidad proximal progresiva de 16 meses de evolución, sin mialgias. La fuerza proximal en miembros superiores e inferiores estaba a 2/5 con deambulación imposible, debilidad en orbicular de párpado izquierdo y escapula alata bilateral. La CK era de 4299 U/l y el EMG miopático con actividad espontánea. El estudio de la deleción de la región D4Z4 en el cromosoma 4q35 fue negativo. Una RM muscular mostró signos inflamatorios en musculatura escapular y pelviana. La biopsia de deltoides demostró una miopatía necrotizante y los anticuerpos antiSRP fueron positivos (1/640).

Resultados: Tras el diagnóstico, la paciente recibió 3 pulsos mensuales de inmunoglobulinas (0,4 g/kg/día durante 5 días). Una TAC toracoabdominopélvica descartó una neoplasia oculta. A los 6 meses de iniciar el tratamiento la paciente recuperó la deambulación, con debilidad proximal a 4-/5, reducción significativa de la CK (399 U/l) y de los anticuerpos antiSRP (1/320), mejorando igualmente los signos inflamatorios en la RM muscular.

Conclusiones: La miopatía por anticuerpos antiSRP puede remedar un síndrome facioescapulohumeral indistinguible de una forma genética de la FSHD y responder de forma muy favorable al tratamiento con inmunoglobulinas.

INMUNOGLOBULINAS ENDOVENOSAS Y TOLL-LIKE RECEPTORS EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

X. Suárez Calvet[1], L. Querol Gutiérrez[2], R. Rojas García[2], J. Díaz Manera[2], E. Gallardo Vigo[1], S. Vidal Alcorisa[3] e I. Illa Sendra[2]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Inmunología. Institut de Recerca de l'Hospital de Sant Pau. [2]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: El SGB es una neuropatía inmunomediada, donde existe reacción cruzada entre anticuerpos frente a agentes infecciosos y antígenos nerviosos (ej. Campilobacter jejuni- gangliósidos). Los Toll-Like Receptors (TLRs) son receptores de la inmunidad innata que inician la respuesta inmune reconociendo a los microorganismos y determinando la respuesta adaptativa dependiendo del antígeno. Nuestro objetivo es establecer el papel de los TLRs en la patogenia del SGB así como su modulación con el tratamiento con IVIg.

Material y métodos: Obtuvimos sangre de 5 pacientes con SGB agudo (3 con antecedentes de infección respiratoria), antes y después del tratamiento con IVIg y 5 controles. Se realizaron cultivos con ligandos de TLRs (TLR 2, 3, 4, 7, 8 y 9) y se analizó por ELISA la presencia de IL-6, TNFα e IL-10 en los sobrenadantes. Las células mononucleares de los pacientes, se cultivaron in vitro con ligandos de TLRs e IVIg para analizar los niveles de citocinas así como la expresión de los TLR por citometria de flujo en poblaciones leucocitarias.

Resultados: En los cultivos de sangre estimulados con ligando de TLR7, 4/5 pacientes presentaron niveles significativamente mayores de IL-6 que los controles, que se normalizaron en 3/4 tras el tratamiento. La producción de IL-10 fue menor en los cultivos de TLR4 y mayores con TLR9 respecto a los controles.

Conclusiones: La distintiva respuesta a TLRs intracelulares sugiere que existiría un componente vírico en los antecedentes infecciosos de estos pacientes. El tratamiento con IVIg es capaz de modular el perfil de respuesta a TLRs.

NEURAPRAXIA PLEXO BRAQUIAL. PRESENTACIÓN DE 5 CASOS

L.C. Guzmán García[1], M. Gratacòs Vinyolas[1], J.L. Seoane Reboredo[1], M. Benito López[1], M. Salvadó Figueras[2], J. Gámez Carbonell[2] y N. Raguer Sanz[1]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: La neurapraxia o bloqueo de conducción es una alteración caracterizada por un fallo en la conducción nerviosa periférica en un nervio que mantiene normal su fisiologismo distal, y se asocia a un buen pronóstico funcional. Las lesiones por presión o isquémicas producen con frecuencia fenómenos de bloqueo o neurapraxia de conducción, y pérdida axonal según la severidad del insulto nervioso. Las lesiones sobre plexo braquial por presión no son muy frecuentes y su exploración conlleva en ocasiones complejidad.

Material y métodos: Se describen 5 pacientes con déficit motor agudo en una o dos extremidades superiores, relacionado con un mecanismo postural mantenido, ya sea por sueño profundo tras toma de fármacos o drogas, o en relación a intervenciones quirúrgicas.

Resultados: Se describen los hallazgos electrofisiológicos en estos pacientes, donde la estimulación a nivel de P.Erb o estimulación radicular mediante estimulación magnética han permitido detectar la existencia de un bloqueo de conducción o neurapraxia en uno o más de los troncos nerviosos de extremidades superiores. El seguimiento de los pacientes ha evidenciado una mejoría evolutiva, con desbloqueo de conducción y con un grado variable de pérdida axonal.

Conclusiones: La neurapraxia o bloqueo de conducción es el mecanismo fisiopatológico subyacente a lesiones nerviosas producidas por compresión o isquemia prolongada. Déficits motores braquiales agudos relacionados con situaciones posturales mantenidas como son intervenciones quirúrgicas o sueño prolongado y profundo tras toma de fármacos, se asocian a bloqueos de conducción en ocasiones a nivel plexular. La exploración neurofisiológica completa puede diagnosticar estas lesiones y establecer un pronóstico evolutivo.

Enfermedades neuromusculares III

LOCALIZACIÓN Y ACOPLAMIENTO A LA LIBERACIÓN DE ACETILCOLINA DE LA NUEVA ISOFORMA DE LA PROTEÍNA QUINASA C ÉPSILON EN LA SINAPSIS NEUROMUSCULAR DE RATONES ADULTOS

N. Ortiz Castellón[1], N. Besalduch Canes[2], T. Obis[2], M.M. Santafè Martínez[2], M. Tomàs Maginet[2], N. García Sancho[2], M. Priego[2], M.A. Lanuza Escolano[2] y J. Tomàs Ferré[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sant Joan de Reus. [2]Unitat d'Histologia i Neurobiologia. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut. Universitat Rovira i Virgili.

Objetivos: La proteína quinasa C (PKC) regula una variedad de funciones neurales, incluyendo la actividad del canal de iones, la liberación de neurotransmisores y la cinética de receptores de la membrana postsináptica. Un gran número de isoformas de PKC se expresan en los tejidos nerviosos. Esta variedad de isoformas, junto con la selectiva localización de estas, probablemente contribuyan a la diversidad operativa de la actividad de fosforilación de PKC. En el presente trabajo, se ha estudiado la distribución de nPKCépsilon en la unión neuromuscular (UNM) de la rata adulta y su participación en la liberación de ACh.

Material y métodos: Se han utilizado técnicas de inmunohistoquímica y microscopía confocal y estudios electrofisiológicos de registro intracelular utilizado el péptido inhibidor de la translocación PKCépsilon (épsilonV1-2) como inhibidor de nPKCépsilon.

Resultados: Se ha localizado la nPKCépsilon exclusivamente en las terminales nerviosas motoras de la UNM. Después de inhibir la function de la nPKCépsilon se inhibe completamente la potenciación de la liberación de ACh mediada por phorbol éster (PMA). Este tipo de potenciación sináptica es un buen ejemplo de facilitación presináptica porque se precisa una activación mantenida de la PKC para la regulación presináptica de la plasticidad sináptica.

Conclusiones: Este estudio apunta a un claro papel de la nPKCépsilon en la neurotransmisión de la UNM. El acoplamiento de la familia de las PKC a la estimulación de la liberación de neurotransmisor mediada por PMA podría estar completamente regulado por nPKCépsilon. La nPKCépsilon podría ser una diana de tratamiento de enfermedades de la unión neuromuscular.

GUÍA CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD DE POMPE DE INICIO TARDÍO

E.J. Gutiérrez Rivas[1], J. Bautista Lorite[2], J. Pardo Fernández[3], M.Á. Barba Romero[4], E. Barrot Cortés[5], I. Illa Senra[6], L.M. Jiménez Jiménez[7], M. Ley Martos[8], A. López de Munáin Arregui[9], S.I. Pascual Pascual[10], J. Pérez López[11], J. Solera García[12] y J.J. Vílchez Padilla[13]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Servicio de Neurología. Clínica USP Sagrado Corazón. [3]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [4]Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. [5]Servicio de Neumología; [7]Servicio de Bioquímica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. [6]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar. [9]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [10]Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz. [11]Servicio de Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. [12]Servicio de Genética. Complejo Universitario La Paz. [13]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La enfermedad de Pompe de inicio tardío es una enfermedad infradiagnosticada, debido a la variabilidad de su presentación clínica. Desde el año 2006 disponemos de un tratamiento enzimático sustitutivo, por lo que el diagnóstico precoz resulta de extrema importancia.

Material y métodos: Un grupo de expertos pertenecientes a diversas especialidades ha llevado a cabo una revisión de la bibliografía con el fin de elaborar una Guía Clínica de consenso, que aporte recomendaciones para el diagnóstico, el manejo clínico, el seguimiento y el tratamiento de este trastorno. Los niveles de evidencia y grados de recomendación se han establecido según las recomendaciones de la Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

Resultados: Para el diagnóstico, la determinación de la actividad alfaglucosidasa ácida en una muestra de sangre seca es el método de screening más adecuado; si los resultados son anormales, debe confirmarse el defecto enzimático en linfocitos o realizar un análisis mutacional del gen GAA (nivel de evidencia 1, grado de recomendación A). El tratamiento enzimático sustitutivo es eficaz en la mejoría o estabilización de la función motora y pulmonar (nivel de evidencia 1, grado de recomendación B) y debe iniciarse cuando aparezcan los síntomas atribuibles a la enfermedad (nivel de evidencia 3, grado de recomendación D).

Conclusiones: Se establecen recomendaciones basadas en grados de evidencia para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Pompe de inicio tardío, en forma de una guía clínica que sea de referencia para todos los profesionales implicados en la asistencia de estos pacientes.

FACTORES PREDICTORES DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON PIRIDOSTIGMINA O PREDNISONA EN MIASTENIA GRAVIS

R.Y. Morgado Linares[1], M. Cabrera Serrano[2], C. Paradas López[3] y S. Benítez[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme. [2]Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. [3]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. [4]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Identificación de factores predictores de respuesta al tratamiento con piridostigmina o prednisona en pacientes adultos con miastenia gravis (MG).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de MG entre 1997 y 2011 en los hospitales Virgen del Rocío y Valme de Sevilla. Inclusión: 1. Diagnóstico clínico de MG, 2. Tratamiento con piridostigmina o prednisona como único tratamiento para la MG durante un tiempo mínimo de 3 meses. 3. Exploración detallada previa y posterior al tratamiento evaluado. Se excluyeron pacientes en los que no se podía aislar la respuesta al fármaco en estudio. Recogimos variables demográficas, descriptivas de la enfermedad, patologías y tratamientos concomitantes. La eficacia de los fármacos se mide mediante escalas MGFA y MGC antes y después del tratamiento.

Resultados: Incluimos 115 pacientes. No encontramos relaciones estadísticamente significativas entre respuesta al tratamiento y variables demográficas o perfil serológico. La probabilidad de quedar asintomático sólo con piridostigmina, es mayor en pacientes con formas oculares (p 0,003). La piridostigmina era menos eficaz entre aquellos pacientes con uso concomitante de betabloqueantes (p 0,018) y la prednisona con el uso concomitante de inductores enzimáticos (p 0,042).

Conclusiones: La probabilidad de quedar asintomático con el tratamiento con piridostigmina es mayor en las formas oculares, por tanto creemos importante el inicio del tratamiento con piridostigmina en este grupo de pacientes Recomendamos evitar el uso concomitante de beta-bloqueantes y piridostigmina En pacientes en tratamiento con prednisona e inductores enzimáticos, intentar evitar estos últimos y si no es posible, vigilar la necesidad de modificar el tratamiento.

MIATENIA GRAVIS EN EL ÁREA DE LA MARINA BAIXA (ALICANTE)

C. Díaz Marín[1], R.M. Sánchez Pérez[2], N. Pérez Carmona[1], L. Berenguer Ruíz[1], M. Lezcano Rodas[1] y R. Hernández Lorido[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa. [2]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Describir las características clínicas de los pacientes afectos de miastenia gravis (MG) en el Hospital Marina Baixa. y cálculo la prevalencia aproximada.

Material y métodos: Búsqueda en el sistema de historia electrónica de todos los pacientes con el diagnóstico de miastenia. Recogida de las variables de estudio de la historia clínica, cálculo de frecuencias y medias.

Resultados: De los 34 pacientes identificados, 32 fueron MG. La prevalencia fue de 166,65 casos/millón y la edad media de 52,26. Las MG generalizadas fueron 24 (70%) y las oculares 8 (30%). El grado de Osserman alcanzado fue III en 7 pacientes y II en 17 pacientes. El EMG fue patológico en 30 de los casos (88%), los anticuerpos ARacho en 20 (59%). Recibían tratamiento con corticoides 8 pacientes y con inmunosupresores 21 (62%), el más usado es la azatioprina. Un total de 7 pacientes han precisado tratamiento con inmunoglobulinas y 6 plasmaféresis. La situación clínica de los pacientes es IIa o mejor en 27 pacientes (79%), pero sólo 16 llevan una vida laboral activa (47%). Un total de 12 (35%), han sido valorados al menos una vez en la consulta especializada de un hospital terciario.

Conclusiones: La búsqueda por el sistema informatizado de historia clínica resulta útil en esta patología por la alta especificidad del diagnóstico. La mayoría de los pacientes consiguen una buena situación funcional, aunque no todos ellos son capaces de integrarse en la actividad laboral. El seguimiento conjunto con las unidades altamente especializadas permite mejorar la asistencia.

HETEROGENEIDAD CLÍNICA, PATOLÓGICA Y GENÉTICA EN 9 PACIENTES POR DÉFICIT DE RYANODINA 1 (RYR1)

J. Colomer Oferil[1], G.G. Salerno[1], A. Nascimento Osorio[1], C. Ortez González[1], C. Jiménez-Mallebrera[1] y N. Monnier[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [2]Laboratorie de Biochimie et Genetique Moleculaire. Departement de Genetique et Procreation.

Objetivos: Las miopatías estructurales con formación de "cores", constituyen un grupo heterogéneo de pacientes asociado a mutaciones en el gen que codifica el receptor de ryanodina (RYR1), una proteína implicada en la regulación de la concentración de Ca+ sarcoplásmico y relacionada con la contracción muscular. Se describen las características clínicas, patológicas, genéticas y evolutivas de 9 pacientes.

Material y métodos: Presentamos 9 pacientes, cuatro son mujeres y cinco hombres. La edad actual de los pacientes oscila entre 2 y 36 años. Se describen los hallazgos clínicos, patológicos y genéticos.

Resultados: Si bien sólo uno presentó un polihidramnios, todos presentaron varios de los síntomas descritos a continuación en el periodo neonatal: hipotonía, debilidad facial, llanto débil, reducción de la movilidad espontánea, apneas y estridor laríngeo; 2 precisaron sonda nasogástrica, ventilación mecánica y cuidados en UCIP. Deformidades esqueléticas se encontraron en 4. Todos presentaron un retardo motor importante. Cinco de ellos nunca adquirieron la deambulación autónoma. Actualmente 4 precisan de BIPAP nocturno y 2 han desarrollaron oftalmoplegía. Escoliosis severa que requirió tratamiento quirúrgico se objetivó en 4. 4 pacientes presentaron una herencia dominante con mutación identificada en el DNA genómico, desarrollando en su evolución la clásica imagen de "central core" con un curso más benigno. Los restantes 5 casos con herencia recesiva, fueron confirmados mediante la identificación de la mutación en el RNA obtenido de la biopsia muscular, a la vez que presentaban hallazgos patológicos sumamente heterogéneos.

Conclusiones: La gran heterogeneidad observada en los diversos aspectos contribuye a una gran dificultad en establecer el diagnóstico y pronóstico.

COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS Y ANESTESIAS EN LA DISTROFIA MIOTÓNICA. ESTUDIO DE DE UNA SERIE DE 281 PACIENTES

A. Martínez de la Ossa Vela[1], I. Chocron da Prat[2], M. de Nadal Clanchet[2], M. Salvadó Figueras[3], L. Martorell Sampol[4] y J. Gámez Carbonell[3]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Anestesiología y Reanimación. Institut de Recerca Hospital Vall d' Hebron (VHIR); [3]Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Servicio de Neurología. VHIR. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron. [4]Servicio de Genética. Hospital Sant Joan de Déu d'Esplugues.

Objetivos: Los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) o enfermedad de Steinert (OMIM #160900) tienen riesgo elevado de presentar complicaciones perioperatorias (CP). El objetivo fue

evaluar frecuencia, tipo y gravedad de CP en pacientes con DM1 e investigar la posible existencia de factores de riesgo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las intervenciones quirúrgicas y complicaciones perioperatorias en una serie de 281 pacientes con DM1. Período de estudio 1990-2011. Se estudiaron las variables: sexo, edad, tipo de procedimiento quirúrgico, tipo de anestesia, fármacos utilizados en la intervención, escala funcional para DM1 (MIRS) en el momento de cirugía, comorbilidad, y tamaño CTG.

Resultados: 215 pacientes se sometieron a alguna intervención quirúrgica. Edad media en el momento de la intervención 43,1 años. El 29,9% de los pacientes se habían sometido a dos intervenciones, y 15,4% a tres. Las intervenciones quirúrgicas más frecuentes fueron oftalmológicas, abdominales y ginecológicas. Anestesia general en 34,2% de los casos. Observamos CP respiratorias en 8%, y hemorrágicas en 1,5%. Anestesia general, cirugía abdominal, estadio avanzado MIRS y situación funcional cardiopulmonar previa fueron los principales factores de riesgo identificados. No encontramos correlación entre tamaño CTG y CP.

Conclusiones: La incidencia de CP en DM1 es elevada (9.5%) y similar a otras series. Broncoaspiración e insuficiencia respiratoria fueron las más frecuentes. Es aconsejable intensificar la monitorización cardio-respiratoria durante el acto quirúrgico así como los cuidados durante el postoperatorio temprano por riesgo de presentar desaturaciones una vez extubados. Otras recomendaciones propuestas incluyen fisioterapia respiratoria y controles espirométricos.

PI 10/01070 FIS-FEDER.

PARTICIPACIÓN DE LOS PERICITIOS EN LOS PROCESOS DE REGENERACIÓN MUSCULAR

J. Díaz Manera[1], E. Gallardo Vigo[2], N. de Luna Salva[2], M. Navas Madroñal[2], L. Soria Villegas[3], R. Rojas García[1] e I. Illa Sendra[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Laboratori de Malalties Neuromusculars; [3]Servicio de Traumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Los pericitos son células madre que regeneran el músculo esquelético tras su trasplante en modelos preclínicos de distrofia muscular (DM). Son células candidatas para terapia celular en humanos. Expresan de forma selectiva fosfatasa alcalina (AP). Estudiamos si los pericitos participan en el proceso de regeneración muscular in vivo en pacientes con enfermedades neuromusculares.

Material y métodos: Mediante microscopia óptica cuantificamos el número de vasos que contienen células AP+ en las biopsias musculares de 36 controles, 27 pacientes con DM y 13 procesos neurógenos. Además, aislamos, usando sorting, pericitos AP+ de biopsias musculares, estudiamos los marcadores que expresaban y las transfectamos con el marcador nuclear LacZ, permitiendo su identificación en cultivos celulares. Cultivamos pericitos nLAcZ/AP+ con células satélite (SC) humanas.

Resultados: Las células AP+ expresan marcadores de pericitos in vitro e in vivo. Observamos un aumento significativo en el porcentaje de de vasos AP+ en biopsias de DM (9,4%) vs controles (4,7%) y neurógenos (5,7%). Objetivamos fibras musculares AP+ en DM que co-expresaban marcadores de fibra regenerante. Hubo correlación positiva entre porcentaje de vasos AP+, porcentaje de fibras NCAM+ y número de fibras AP+ en DM. Evidenciamos células AP+ en la pared de vasos expresando MyoD. Los pericitos AP+ participaron en la formación de miotubos cuando se cultivaron con SC. Estos miotubos mixtos expresaban AP, no así los que contenían solamente SC.

Conclusiones: Nuestros datos apoyan que los pericitos, además de las células satélite, participan en el proceso de regeneración muscular que se produce en las distrofias musculares en humanos.

MIASTENIA GRAVIS. EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN

J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, B. Molla Insa, M. Bas Abad, R.M. Vilar Ventura, B. Claramonte Clausell, A. del Villar Igea, A. Belenguer Benavides, C. Soriano Soriano, C. Vilar Fabra y D. Geffner Sclarsky

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular. La forma más frecuente de inicio es la ocular. Analizamos las características clínico-demográficas en los pacientes diagnosticados de MG en el Hospital General de Castellón.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de MG entre 2002-2012.

Resultados: Obtuvimos un total de 55 pacientes, 50,9% mujeres, con edad media de inicio de 66,5 ± 16 años, el 57% mayores de 70 años. En el 52% el inicio fue ocular, en el resto generalizada. Clasificación de Osserman al diagnóstico: grado 1 52% pacientes; 2a 22%; 2b 16,8%; 3 9,3%. Se solicitaron Anticuerpos anti-receptor de acetilcolina en el 92,5% de pacientes, positivos en 89,7%. Anticuerpos anti-musk solicitados en el 25%, positivos en uno. Electromiograma solicitado en el 77,8%, patológico en el 79%. TAC torácico solicitado en el 100% de los pacientes. Se realizó timectomía en 3 (1,6%), 2 con timoma. El 100% de los pacientes tomó mestinon (el 22,8% como único fármaco). El 43,1% tomó corticoides y el 31,4% necesitó inmunosupresores. Precisaron tratamiento con inmunoglobulinas el 32,1%, el 1,9% plasmaféresis y el 3,8% ambas. Exitus 8 pacientes, 2 por la MG.

Conclusiones: La prevalencia de MG en nuestra área es similar a la observada en otras series. Existe un aumento de incidencia en población mayor de 70 años. Predomina la forma de inicio ocular. La mayoría necesitaron corticoides y/o inmunosupresores en algún momento de la enfermedad. Existe poca mortalidad por la MG.

OFTALMOPLEJÍA EXTERNA PROGRESIVA CRÓNICA: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SON ESPASES

M. Massot Cladera[1], M. Mestre Sanso[1], V. Núñez Gutiérrez[1], I. Chmielewska Grabarek[1], M.D. Moragues Benito[1], M.E. Couce Matovelle[2], C. Saus Sarrias[2] y F. Miralles Morell[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La oftalmoplejía externa progresiva crónica (OEPC) engloba un grupo heterogéneo de enfermedades mitocondriales caracterizadas por la alteración de la motilidad ocular asociada a ptosis palpebral.

Material y métodos: Estudio descriptivo de cinco pacientes con diagnóstico de OEPC en seguimiento en nuestro centro, haciendo referencia a su presentación clínica, exploración electromiográfica, estudio bioquímico y análisis genético.

Resultados: La serie incluye tres mujeres y dos varones, con una edad de diagnóstico comprendida entre los 19 y 63 años. Todos los pacientes presentaron como primer síntoma una ptosis palpebral, asimétrica en el 40% de los casos. En 3 pacientes la sospecha inicial fue una miastenia ocular. Una de las pacientes presenta afectación muscular extraocular y otra una retinitis pigmentaria con disminución de la agudeza visual. En el 60% de los pacientes se observaron niveles elevados de CPK. El estudio electromiográfico de bíceps mostró en todos ellos cambios miógenos con incremento de los PAUMs polifásicos y un análisis de "turns/amplitude" desviado en sentido miopático. En dos de los pacientes se observaron descargas de ondas positivas pseudomiotónicas. La biopsia muscular objetivó fibras rojo rasgadas en los cinco casos. La alteración enzimática

más común fue el déficit de los complejos I y III. En todos los pacientes se detectó una deleción simple del DNA mitocondrial.

Conclusiones: El cuadro clínico de la OEPC es característico, aunque con frecuencia se confunde con la miastenia ocular. La presencia de cambios miógenos electromiográficos en el bíceps es de utilidad en el diagnóstico diferencial entre ambas entidades.

CONTRIBUCIÓN A LA CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE LAS FORMAS DE MIASTENIA GRAVIS CON PRESENCIA DE ANTICUERPOS ANTI-MUSK. ANÁLISIS DE NUESTRA EXPERIENCIA

J. Gámez Carbonell[1], J.M. Ponseti Bosch[2], M. Salvadó Figueras[3], M. Badia Cantó[3] y M. Canela Cardona[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Unidad de Miastenia Gravis. Centro Médico Teknon. [3]Unidad de Miastenia Gravis. Servicio de Neurología; [4]Unidad de Miastenia Gravis. Servicio de Cirugía Torácica. VHIR. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: Las formas de miastenia gravis (MG) con anticuerpos anti-MuSK (MuSK- MG) cursan con síntomas preferentemente bulbares. También su evolución clínica y respuesta a protocolos de tratamiento estándar difiere de las formas con anticuerpos anti-RACh (RACh-MG). Objetivo: investigar prevalencia, características clínicas, evolución y respuesta terapéutica de las formas de MuSK-MG en nuestra Unidad durante el periodo 1970-2008.

Material y métodos: Evaluamos las variables: sexo, edad al primer síntoma, clasificación MGFA, tiempo de seguimiento, complicaciones, tratamientos recibidos, "Post-Interventional Status" según MGFA, datos histológicos en timectomizados, título de anticuerpos y puntuación actual QMG.

Resultados: Incluimos 266 mujeres y 130 hombres. 8 pacientes (3 hombres/5 mujeres) MuSK positivos (concentración media 1,67 nm/L). Edad media de debut 33,8 años (DE 25,2); dos casos de debut infantil. Tiempo medio seguimiento 20,5 años (DE 12,8). Formas de debut clínico: IIb en tres y IIIB en cinco (MGFA). 6 timectomizados. 4 requirieron ingreso en UCI. Puntuación media QMG, en el momento actual 8 (DE 2,0). "Post-Interventional Status" de 1 CSR, 4 PR y 3 MM.

Conclusiones: En nuestra serie, observamos una incidencia de formas MuSK- MG similar a las descritas en la literatura, con predominio de sintomatología bulbar como debut. Aunque la edad media de presentación es similar a la observada en las RACh-MG, incluidas las de debut octogenario, las formas de debut en niños obligan a excluir los síndromes miasténicos congénitos, con los que comparten pobre respuesta a piridostigmina. CSR y PR es posible en la mayoría de pacientes MuSK- MG.

Agradecimientos. INTERLAKEN 2012 y Prof. Ángela Vincent.

Epilepsia I

PREVALENCIA DE GESTACIONES NO PROGRAMADAS, FALLOS DE LA ANTICONCEPCIÓN ORAL, FERTILIZACIÓN ASISTIDA Y ABORTOS ESPONTÁNEOS EN EL REGISTRO EURAP ESPAÑA. COMPARACIÓN ENTRE LOS DIFERENTES FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS

M. Martínez Ferri[1], P. Peña Mayor[2], I. Pérez López-Fraile[3], E. Pastor Millán[4], I. Garamenidi Ruiz[5], M. Martín Moro[6], D. Castro Vilanova[7], A. Escartín Siquier[8] y E. López Gomarriz[9], en representación de EURAP España

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [4]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves. [5]Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. [6]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [7]Servicio de Neurología. Hospital do Meixoeiro. [8]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [9]Servicio de Neurología. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva.

Objetivos: Analizar la prevalencia de gestaciones no programadas GNP (aquellas con inicio del ácido fólico después de la gestación), fallos en la anticoncepción oral, fertilización asistida y abortos espontáneos en EURAP España y compararlo con la población general y con las diferentes categorías de fármacos antiepilépticos (FAE) (mono/politerapia, FAE inductor (FAEI), no inductor (FAENI) y FAE glucuronizado (VPA/LTG)).

Material y métodos: EURAP es un registro internacional, observacional y prospectivo que incluye mujeres tratadas con FAEs durante la gestación. Los datos se recogen en 5 formularios a lo largo del embarazo, los dos primeros contienen variables demográficas, historial obstétrico, tipo de epilepsia, uso de anticonceptivos/fertilización asistida, tipo de FAE y dosis, uso y fecha de inicio del acido fólico y abortos.

Resultados: De un total de 749 casos registrados hemos podido analizar 682, fueron gestaciones no programadas 330 (48%) porcentaje inferior al reportado en USA (63%). Las pacientes en politerapia y aquellas con FAEI son las que presentaron más GNP ($p < 0,05$). 7 pacientes (2%) tuvieron fallos de la anticoncepción oral (3 con FAEI, 2 con VPA, y 2 con LTG + VPA). Precisaron fertilización asistida 33 casos (5%) (5 gemelares). De estos 12/28 pacientes (43%) tenían una epilepsia generalizada (p = NS). Tuvieron abortos espontáneos 61 casos (9%) sin diferencias significativas entre FAEs, mono o politerapia.

Conclusiones: Las gestaciones no programadas son frecuentes (48%) y están relacionadas con el número y tipo de FAE. La necesidad de fertilización asistida y la prevalencia de abortos espontáneos no se correlaciona con el tipo de epilepsia ni con el FAE utilizado.

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LA NUEVA CLASIFICACIÓN 2005-2009 Y LA DE 1981-1989. UTILIDAD EN LA CONSULTA DE EPILEPSIA DE ADULTOS PARA LA DETECCIÓN DE PACIENTES FARMACORRESISTENTES

I. Navalpotro Gómez[1], R.M. Vivanco Hidalgo[1], J. Jiménez Conde[1], A. Massot Tarrus[1], J. Herraiz[1], A. Príncipe[2], R. Rocamora[1] y J. Roquer[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar.

Objetivos: La estandarización de la clasificación y terminología para crisis epilépticas y síndromes es fundamental para la organi-

zación y diferenciación de las epilepsias. Es útil en práctica clínica, estudios de fármacos antiepilépticos, epidemiología e investigación. La clasificación válida hasta la fecha es la de 1981-1989. Sin embargo, la comisión de la ILAE encargada publicó una nueva clasificación que despertó controversia. Presentamos un estudio donde se comparan ambas clasificaciones en pacientes atendidos en una consulta de epilepsia y se analiza su utilidad para detectar farmacorresistencia (FR).

Material y métodos: Se han estudiado 606 pacientes atendidos en CCEE en 2011. Se han analizado datos demográficos, tipo de epilepsia, síndrome, número de FAEs y criterios de farmacorresistencia (FR), según definición actual de la ILAE. Se ha utilizado la clasificación de 1981-1989 y 2005-2009.

Resultados: De los pacientes atendidos, 539 (89%) presentaba epilepsia, con edad media 47,1 ± 18 años. 8 pacientes (1,5%) variaron el tipo de etiología, según nueva clasificación. El tipo más frecuente de epilepsia fue la temporal (29,5%), con FR del 40,5%. Dentro de este grupo, al añadir la información de la nueva clasificación, se observó que en individuos con esclerosis mesial temporal (EMT) existe una FR = 70% frente al resto (FR = 24%) (OR 7,3, $p < 0,0001$).

Conclusiones: La nueva clasificación no supone cambios significativos en cuanto a etiología. En el grupo epilepsia sintomática temporal, la nueva clasificación permite discriminar mejor pacientes farmacoresistentes. Consideramos que la nueva clasificación sería útil para detectar en CCEE grupo de pacientes farmacorresistentes que deberían ser derivados para estudio prequirúrgico.

EPILEPSIA SECUNDARIA A VASCULITIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

L. Seró Ballesteros[1], S. Sarria[2], X. Salas Puig[1], J. Álvarez Sabín[1], E. Santamarina[1], M. Sueiras[3], N. Ailouti[3], C. Auger[2] y A. Rovira[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Pretendemos describir las características radiológicas y clínicas de los enfermos con epilepsia secundaria a vasculitis del SNC.

Material y métodos: Se analizaron consecutivamente los pacientes con diagnóstico de epilepsia por vasculitis del SNC confirmada por histología (3) o evolución clínica de una base de 2450 pacientes con epilepsia seguidos en nuestro centro desde el año 2009.

Resultados: Se recogieron 7 pacientes (4 mujeres), con edad media de debut de crisis de 53 años, con rango entre 26 y 80. EL seguimiento mínimo fue de un año. Las causas fueron: tres vasculitis primarias del SNC, angiopatía amiloidea, meningitis parainfecciosa, neurosarcoidosis y enfermedad de Behçet. Las crisis fueron el síntoma de debut de la vasculitis en 6 pacientes, uno de ellos en forma de status epiléptico no convulsivo. En 5 pacientes la única manifestación clínica fue la epilepsia. La crisis de debut fueron de tipo parcial secundariamente generalizada (4) y parcial simple (3). Todas las RM detectaron lesiones agudas inflamatorias uni o multisegmentarias, que afectaban al córtex sin distribución vascular territorial. Todos los pacientes continuaron en tratamiento antiepiléptico. La recurrencia de crisis se asoció a recidiva de la enfermedad en cinco casos. Sólo un paciente se convirtió en epilepsia farmacoresistente a pesar de una buena evolución de la enfermedad.

Conclusiones: Las crisis epilépticas secundarias a vasculitis del SNC son de inicio focal y con semiología relacionada con el área de inflamación activa. Suelen tener buena respuesta al tratamiento, y la recurrencia de crisis puede suele estar asociada a recurrencia de la enfermedad y menos frecuentemente a farmacoresistencia.

RESPUESTA A LA TERAPIA ADYUVANTE CON LACOSAMIDA EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA

J.J. Rodríguez Uranga[1], C. Gahete Jiménez[2], J. Crisóstomo Pardillo[3], D. García Álvarez[4], E. Torrealba Fernández[5], B. García Cañibano[6], M. Peinado[6], F. Guisado Ramos[7], F. Terriza[8], J. Girón Úbeda[9], M. Moya Molina[7], M. Sillero[10] y B. Galeano Bilbao[11]

[1]Servicio de Neurología. Clínica USP Sagrado Corazón. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Zafra. [3]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. [5]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín. [6]Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar. [8]Servicio de Neurología. Hospital General Santa María del Puerto. [9]Servicio de Neurología. Hospital de Jerez. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerto Real. [11]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Ceuta.

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad de la terapia adyuvante con lacosamida en pacientes con epilepsia refractaria tratados hasta con tres fármacos antiepilépticos (FAEs).

Material y métodos: En este estudio retrospectivo, observacional, no intervencionista y pos-autorización, un grupo de pacientes epilépticos con crisis de inicio parcial tratados con hasta tres FAEs recibieron lacosamida adyuvante en dosis de 100 a 400 mg durante un periodo máximo de 7 meses. Se evaluaron los cambios en la frecuencia de las crisis pre y pos-tratamiento mediante el test de McNemar.

Resultados: 64 pacientes (50% mujeres) 38,4 años de media de edad (rango 3-72) y con mediana de duración de la enfermedad de 19 (2-49) años recibieron lacosamida oral adyuvante (dosis media 249,2 [100-400] mg/día) durante una media de 2,5 (1-7) meses. La mayoría de los pacientes presentaban epilepsias parciales con generalización secundaria de los subtipos complejas-parciales (34,4%), complejas (15,6%) o simples (9,4%). Al inicio del estudio, el 95,4% de los pacientes presentaban crisis, porcentaje que se redujo al 71,2% al finalizar el estudio. Tasa de respuesta al tratamiento fue del 66,7% (libres de crisis [25,8%], reducción ≥ 50% [37.9%], reducción < 50% [15,2%], y sin cambios [16,7%]). La lacosamida adyuvante se retiró en dos (3,1%) pacientes, 1debido a mareos y otro debido a cefaleas graves y aumento de la frecuencia de las crisis.

Conclusiones: La terapia adyuvante con lacosamida fue segura y efectiva en un amplio rango de pacientes con epilepsia refractaria que recibían de 1 a 3 FAEs como tratamiento de base.

AFASIA EPILÉPTICA: DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA SERIE HOSPITALARIA

A. López Ferreiro[1], G. Fernández Pajarín[1], X. Rodríguez Osorio[1], J.C. Fernández Ferro[2], E. Costa Arpín[1], T. García Sobrino[1], M. Rodríguez Yáñez[1], M. Arias Gómez[1], E. Corredera García[1] y F.J. López González[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [2]Servicio de Neurología. Hospital Capio Sur Alcorcón.

Objetivos: La afasia como única manifestación clínica de la epilepsia es un fenómeno raro. Nuestro objetivo es estudiar las afasias epilépticas diagnosticadas en nuestro hospital.

Material y métodos: Consideramos afasia epiléptica como dificultad en la emisión o comprensión del lenguaje en pacientes conscientes. Los episodios fueron clasificados como estado epiléptico o crisis parciales simples según criterios de ILAE (Broca, Wernicke o afasia mixta). Todos fueron diagnosticados en base a características clínicas, hallazgos EEG o respuesta clara a fármacos antiepilépticos (FAE), con exclusión de los pacientes con patología vascular aguda en RM. Analizamos las características demográficas, clínicas y EEG, respuesta al tratamiento y evolución.

Resultados: Diez mujeres (100%), con edad media de 66,6 años (± 12,84). Tres tenían antecedentes de epilepsia y dos de AIT. Cinco pacientes presentaron afasia mixta, 4 de Broca y 1 de Wernicke. En 9 casos se obtuvo registro EEG crítico: 4 mostraban crisis electroencefalográficas y en 4 enlentecimiento hemisférico (100% izquierdo). Seis pacientes cumplían criterios de estado epiléptico. La RM fue normal en el 40%. Las benzodiazepinas fueron empleadas como FAE de primera línea en el 100%, con respuesta clínica en 4, EEG en 1 y ambas en dos. Todos los pacientes presentaron una mejoría clínica con FAEs (LEV 70%). En el seguimiento, 7 casos presentan un excelente control, y 3 han recurrido.

Conclusiones: El diagnóstico de afasia epiléptica es un reto. Destacamos la importancia de incluir el origen epiléptico dentro del diagnóstico diferencial, siendo los hallazgos EEG y la respuesta a FAEs fundamentales para establecer el diagnóstico y el tratamiento oportuno.

EVOLUCIÓN EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL DE LAS CRISIS EN GESTANTES CON EPILEPSIA

M.A. de la Morena Vicente[1], L. Ballesteros Plaza[1], D.A. Pérez Martínez[1], H. Martín García[1], B. Vidal Díaz[1], J. Herreros Rodríguez[1] y F. Manzanares Hipólito[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Ginecología. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: Existen amplios estudios sobre el efecto de los fármacos antiepilépticos en el feto durante la gestación en pacientes con epilepsia, pero muy pocos sobre la evolución de las crisis durante el embarazo.

Material y métodos: Revisamos las historias clínicas de pacientes con epilepsia de la base de datos de consultas externas que hubieran estado en seguimiento durante el embarazo en nuestro hospital de área desde su apertura. Analizamos variables demográficas, características clínicas de la epilepsia, tratamiento farmacológico y evolución obstétrica.

Resultados: Se recogieron resultados de un total de 20 embarazos llegados a término, con una edad media de las mujeres de 30 años. El 55% de las gestaciones no fueron planificadas desde el punto de vista médico. Con respecto al tratamiento farmacológico estaban en monoterapia 95% (45% lamotrigina, 30% carbamacepina, 10% valproico, 5% fenitoína, 5% fenobarbital) y 5% en biterapia. No presentaron crisis en el 65% de los embarazos. En siete (35%) experimentaron crisis, el tipo de epilepsia era focal frontal en cuatro, focal de localización indeterminada en una y generalizada en dos. Desde el punto de vista de clasificación de la respuesta farmacológica todas las que experimentaron crisis tenían una respuesta no definida o farmacorresistente previa al embarazo. Precisaron ingreso dos (10%) con epilepsia frontal farmacorresistente por empeoramiento de las crisis.

Conclusiones: En nuestro estudio todas las pacientes que presentaron crisis no estaban previamente controladas farmacológicamente. Son necesarios estudios prospectivos sobre la evolución de la epilepsia durante la gestación, que analicen el tratamiento farmacológico, respuesta terapéutica previa y los diferentes síndromes epilépticos.

EVOLUCIÓN NATURAL DE LA EPILEPSIA EN PACIENTES ADULTOS CON MALFORMACIONES DEL DESARROLLO CORTICAL

G.M. González Cuevas[1], M. Toledo Argany[1], X. Salas Puig[1], E. Santamarina Pérez[1], M. Torres Ferrús[1], L. Seró Ballesteros[1], A. Rovira Cañellas[2], S. Sarria Estrada[2], M. Sueiras Gil[3], R. Rovira García-Marrón[3], R. Cambrodi Masip[3] y J. Álvarez Sabín[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuroradiología; [3]Servicio de Neurofisiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir la evolución a largo plazo de la epilepsia asociada a las malformaciones del desarrollo cortical (MDC) en una serie de pacientes adultos.

Material y métodos: Se recogieron 36 MDC confirmadas por RM o histología, de una base de datos de 2.450 pacientes con epilepsia. Se excluyeron aquellos pacientes con dudas diagnósticas. Los pacientes tenían un mínimo de seguimiento de 3 años. Las MDC fueron clasificadas según Barkovich en 3 grupos: (G1) "malformaciones por proliferación anormal", (G2) "malformaciones por migración anormal" y (G3) " malformaciones por organización cortical anormal".

Resultados: La edad media fue de 38 años con un rango entre 18 y 79 años, con 61% de mujeres. El debut de crisis fue a los 18 años con un rango variable entre 1 y 39 años. El 53% fueron farmacoresistentes. El tipo de crisis más frecuente fue parcial compleja (66%), parcial secundariamente generalizada al menos una vez en la vida hasta en un 53%, y parcial simple (36%). La distribución según Barkovich fue G1: 17 (47%), G2: 12 (33%), G3: 7 (19%) Neurológicamente, destacaba un 71% de retraso mental u otros déficits relacionados con las MDC-G3. La farmacoresistencia estuvo asociada fundamentalmente a las MDC-G1.

Conclusiones: El diagnóstico de MDC en los pacientes con epilepsia es relativamente bajo. Aproximadamente, la mitad de los pacientes son farmacoresistentes, aunque se observó una tasa mayor en las displasias corticales focales. La presencia de retraso psicomotor con mejor respuesta al tratamiento farmacológico de las crisis se asocia a las alteraciones de la organización cortical (G3).

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN DEL ADULTO: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TERAPÉUTICAS

C. del Río Oliva[1], G. Moreno Castro[1], H. Pérez Díaz[1], M.A. Domínguez Ponce[2], R. Vallejo Expósito[1], J.M. Montero Elena[3] y J.J. Rodríguez Uranga[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna; [3]Servicio de Neurociencias. Clínica USP Sagrado Corazón.

Objetivos: La encefalitis de Rasmussen (ER) es una rara enfermedad inflamatoria del SNC caracterizada por epilepsia refractaria y déficit motor progresivo unilateral asociado con atrofia hemisférica. Esta patología afecta habitualmente a niños, aunque existen unos 40 casos descritos de presentación en adulto.

Material y métodos: Presentamos 5 casos, 3 de inicio en la adolescencia y 2 en la edad adulta con síntomas clínicos y radiológicos sugestivos de ER. Recibimos los 5 casos sin diagnósticos con una media de evolución de 8,9 años. La semiología fue parcial continua en 3 casos, parcial compleja en 4 casos y generalización convulsiva en 2 casos. Tres casos presentaban hemiatrofia derecha y dos izquierda. Todos los casos evolucionaron hacia encefalopatía. El EEG intercrítico o incluso crítico en situación de epilepsia parcial continua fue normal en 4/5 pacientes. A pesar de describirse semiología del córtex posterior en estos pacientes, solo lo encontramos en uno.

Resultados: Todos los pacientes fueron tratados con bolos de esteroides periódicos consiguiéndose mejoría transitoria en 2, la mejoría con inmunoglobulinas pautadas solo se consiguió en 1 (un caso se infectó de hepatitis B en relación probable con este tratamiento-falso negativo). Un caso se trató con rituximab sin mejoría. No se realizó cirugía en ningún caso ni plasmaféresis.

Conclusiones: Se precisan estudios controlados multicéntricos para definir una clara estrategia terapéutica. El diagnóstico suele ser difícil por la falta de sospecha de ER en adultos. La hemisferectomía es una opción difícil de plantear, si bien, en hemisferio no dominante y de forma precoz debe plantearse antes del desarrollo de encefalopatía.

MANEJO Y ESTUDIO PREQUIRÚRGICO DE LA EPILEPSIA EN PACIENTES CON HETEROTOPIAS NODULARES PERIVENTRICULARES

H. Pérez Díaz[1], C. del Río Oliva[1], G. Moreno Castro[2], J.M. Montero Elena[3], F. Trujillo Madroñal[3] y J.J. Rodríguez Uranga[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Neurocirugía. Clínica USP Sagrado Corazón.

Objetivos: Presentar siete pacientes estudiados en nuestro Programa de Cirugía de Epilepsia con heterotopias nodulares. Estas son malformaciones del desarrollo cortical en las cuales se localizan nódulos de sustancia gris en sustancia blanca habitualmente periventricular.

Material y métodos: Tres de los pacientes presentaban heterotopias nodulares periventriculares temporales bilaterales. En otros tres se localizaban en una de las astas frontales siendo de pequeño tamaño. Un paciente mostraba una heterotopia temporal derecha extensa. Seis de los siete pacientes presentaron una epilepsia farmacorresistente. Las crisis fueron parciales complejas, con semiología temporal medial, en todos los casos y a pesar de lo ubicuo de la localización. Ningún paciente tenía retraso mental a pesar de la refractariedad y de un tiempo de evolución prolongado. En dos de los casos se realizó un estudio prequirúrgico (heterotopia temporal bilateral y heterotopia nodular temporal extensa).

Resultados: El único paciente que se controló con fármacos lo hizo en monoterapia con lacosamida. El estudio semi-invasivo con electrodos de foramen oval no fue concluyente en el caso de heterotopia nodular periventricular temporal bilateral por presentar crisis con semiología única de inicio en uno u otro temporal. Esto orienta hacia la necesidad de estudio con electrodos de profundidad en algunos casos. El único caso intervenido fue el paciente con la heterotopia nodular temporal derecha extensa y quedó libre de crisis.

Conclusiones: Las heterotopias nodulares periventriculares suelen presentarse como una epilepsia farmacorresistente de semiología parcial compleja. Algunos casos bien seleccionados, fundamentalmente unilaterales, pueden ser potencialmente quirúrgicos. El estudio semiinvasivo con electrodos de foramen oval puede no ser útil.

IDENTIFICACIÓN DE LOS SUSTRATOS CORTICALES DE LA ACTIVIDAD EPILEPTIFORME INTERCRÍTICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA EXTRATEMPORAL MEDIANTE EL ANÁLISIS SECUENCIAL DE LAS IMÁGENES DE RMF CON CORREGISTRO EEG

J.J. Mengual Chirife[1], A. Donaire[1], M. Carreño[1], A. Capdevila[2], N. Bargalló[3], X. Setoain[3], J. Rumià[1], O. Vernet[1], J. Aparicio[1], R. Guirao[1], L. Pintor[4] y T. Boget[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología; [4]Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Radiología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: El objetivo de este estudio fue aplicar el método de análisis secuencial de las imágenes de RMf con corregistro EEG (EEG-fMRI) para localizar y estudiar los sustratos corticales relacionadas con la generación de la actividad epileptiforme interictal (AEI).

Material y métodos: Se analizaron los datos de la fMRI en 21 niños, adolescentes y adultos jóvenes que presentaron salvas o brotes frecuentes de puntas en el EEG. Tras el análisis secuencial, aquellas activaciones estadísticamente significativas relacionadas en el tiempo con la AEI, se consideraron como sus posibles sustratos corticales. Estos resultados fueron comparados con los de PET-FDG, el EEG intracraneal (2 pacientes) y el resultado postquirúrgico (8 pacientes).

Resultados: En todos los pacientes se encontró al menos una activación relacionada con la AEI, concordante la potencial zona epileptógena. Estas áreas de activación coincidieron con el hipometabolismo representado por la PET-FDG y fueron consistentes con los hallazgos del EEG- invasivos. En 8 pacientes se registraron crisis epilépticas durante la fMRI. Un subconjunto de las activaciones relacionadas con la AEI coincidieron con la zona de inicio ictal determinada mediante análisis secuencial. La inclusión de las activaciones relacionadas con la AEI en la resección dejó a los pacientes libres de crisis.

Conclusiones: El análisis secuencial de la EEG-fMRI podría identificar las áreas corticales implicadas en la generación de la AEI de manera no invasiva. La relación espacial de estas áreas con la zona de inicio ictal y las alteraciones metabólicas corticales del FDG-PET podría ser muy útil en la planificación de la cirugía de la epilepsia.

Epilepsia II

ESTUDIO DE 20 CASOS NO QUIRÚRGICOS DE EPILEPSIA PRESUMIBLEMENTE FRONTAL MEDIANTE RM 3T

M.A. Gudín Rodríguez-Magariños[1], A. López García[1], J. Linera[2], S. Carrasco García de León[1], J.P. Cabello de la Rosa[1] y J. Vaamonde Gamo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. [2]Servicio de Radiología. Clínica Ruber. S.A.

Objetivos: La epilepsia frontal constituye un treinta por ciento del conjunto de las epilepsias, existen algunos datos clínicos que apuntan hacia un origen frontal en la semiología de las crisis (clonías hemicorporales, detención del lenguaje, versión consciente de ojos y cabeza, status de origen frontal). Se han estudiado mediante RM3T un conjunto de 20 pacientes con crisis cuya semiología clínica indicaba un origen frontal con objeto de detectar mediante RM3T, la presencia de lesiones epileptogénicas.

Material y métodos: Procedentes de las consultas externas de Neurología (Unidad de Epilepsia) se seleccionaron un total de 20 pacientes (6/14, M/V) con crisis presumiblemente de origen frontal: 7 pacientes presentaron clonías hemicorporales, 2 crisis oculógiras conscientes, 2 crisis generalizadas nocturnas, 8 crisis generalizadas tónicas, 3 status frontal simple, 2 versión consciente de la cabeza, 6 detención del lenguaje.

Resultados: De los pacientes evaluados, 6 presentaron algún tipo de displasia cortical (1 polimicrogiria, 2 heterotopias, 2 otras), 6 de ellos presentaron malformaciones vasculares (cavernoma, angiomas venosos y malformaciones arteriovenosas), 2 presentaron gliosis frontales, 1 una atrofia selectiva de lóbulo frontal izquierdo; finalmente, 5 pacientes no presentaban lesión en RM3T.

Conclusiones: En esta serie, los pacientes con crisis con clínica de inicio presumiblemente frontal mostraron lesiones frontales en un 75% de los casos en el estudio realizado en un centro con experiencia en epilepsia y siguiendo un protocolo preestablecido. Las causas más frecuentes fueron displasias corticales y malformaciones vasculares.

VALOR DE LA MONITORIZACIÓN VÍDEO-EEG EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENCEFALITIS AUTOINMUNE: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

D. di Capua Sacoto[1], M.E. García García[1], M. Kurtis[2], B. Parejo Carbonell[1], S. Muñiz Castrillo[1], B. Abarrategui Yagüe[1], A. Gil-Núñez[3], R. Toledano[3] e I. García Morales[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología; [3]Programa de Epilepsia. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Describir los hallazgos de la monitorización vídeo-EEG (VEEG) y su valor en el diagnóstico precoz de las encefalitis autoinmunes (EA).

Material y métodos: Incluimos tres pacientes diagnosticados de EA confirmadas con anticuerpos. En los tres se realizó una VEEG al inicio del cuadro y además pruebas de imagen, analíticas y punción lumbar (PL). Se describe el tratamiento y la evolución de cada caso.

Resultados: Dos varones y una mujer con edad media de 52 años (29-74). El cuadro clínico consistió: amnesia anterógrada (paciente 1), confusión y agitación (paciente 2) y movimientos paroxísticos de una extremidad (paciente 3). RM cerebral, analíticas y PL fueron normales, salvo ligera pleocitosis en uno. La VEEG en los tres casos reveló datos clínicos o de EEG que permitieron sospechar el diagnóstico de EA confirmada posteriormente mediante la detección de anticuerpos antineuronales: anti GAD, anti-NMDA y VGKC LGI1. En los tres se inició tratamiento inmunomodulador: inmunoglobulinas (paciente 1 y 2), corticoides (paciente 3). La evolución fue favorable al inicio, mejorando la frecuencia de crisis y la sintomatología pero persistieron déficit de memoria anterógrada (paciente1), cuadro confusional (paciente 2) y recurrencia de crisis (paciente 3).

Conclusiones: La VEEG en nuestros pacientes mostró alteraciones precoces, clínicas y EEG que permitieron sospechar el diagnóstico de EA e iniciar tratamiento, mientras que las otras pruebas realizadas no mostraron anomalías al inicio.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DEL REGISTRO POLISOMNOGRÁFICO NOCTURNO EN EPILEPSIA

M. Torres Ferrús[1], L.C. Guzmán García[2], R. Cambrodí Masip[2], M. Toledo Argany[1], E. Santamarina Pérez[1], M. Quintana Luque[1], M. González Cuevas[1], L. Seró Ballesteros[1], A. Ferre Masó[2], M.J. Jurado Luque[2], X. Salas Puig[1] y O. Romero Santo-Tomás[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudiar la influencia de la EEG-polisomnografía nocturna (PSG-EEG) en el manejo de epilepsia.

Material y métodos: Estudio transversal prospectivo de pacientes adultos de la unidad de epilepsia con estudio previo de neuroimagen y EEG, sometidos a PSG-EEG en el último año. Se realizó registro PSG-EEG continuo nocturno de 12 horas sin modificación de FAEs. Se estableció un diagnóstico de sospecha antes y tras la realización de la PSG-EEG para evaluar la utilidad en el diagnóstico de epilepsia, la clasificación sindrómica y la detección de patología del sueño o cardiorrespiratoria. El análisis se realizó según motivo de solicitud.

Resultados: Se analizaron 69 pacientes, 58% varones, edad media de 47 años con rango entre 16-80 años. El 87% tenía diagnóstico previo de epilepsia con 16 años de evolución de media. Sindrómicamente eran focales (53%), generalizadas (15%) e inclasificables (19%). El 54% eran farmacoresistentes. El 44% eran criptogénicas. Un 12% se etiquetaron de otros paroxismos. De 22 PSG-EEG que se solicitaron para diagnóstico sindrómico, permitió clasificar sindrómicamente 6 de 8 y determinar localización en 9 de 12 epilepsias no clasificables ($p < 0,05$). Se detectaron 4 crisis en los 30 registros solicitados por sospecha de crisis nocturnas. La sospecha de SAHS fue corroborada en el 91% de los 11 casos ($p < 0,05$), pero se detectaron 22 casos de SAHS entre 58 PSG-EEG solicitadas por otros motivos.

Conclusiones: La PSG-EEG es especialmente útil en el diagnóstico sindrómico y localización de la epilepsia, así como en la detección de SAHS. No es una prueba rentable para la detección de crisis epilépticas.

CONECTIVIDAD FUNCIONAL EN PACIENTES CON EPILEPSIA TEMPORAL MESIAL REFRACTARIA Y SÍNTOMAS DEPRESIVOS

R.M. Vivanco Hidalgo[1], M. Picado[2], N. Roé[2], B. Villoría[2], A. Merino[3], O. Vilarroya[2], y R. Rocamora[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Psiquiatría. Hospital del Mar. [2]IMIM.

Objetivos: Epilepsia temporal es la forma más común de epilepsia focal. Varios estudios demuestran relación bidireccional entre epilepsia y depresión. RMN funcional en estado de reposo (RMNfER) se utiliza para estimar conectividad funcional basal a través de medición de correlación temporal de señal BOLD entre estructuras cerebrales remotas durante periodo basal. Se describe que pacientes con epilepsia temporal mesial (ETM) tendrían conectividad alterada durante periodo interictal Objetivo: evaluar conectividad de pacientes con ETM refractaria (ETMr) y sintomatología depresiva.

Material y métodos: Se analizaron datos de 20 pacientes con ETMr y 20 controles. Se realizaron entrevista MINI, test BDI, STAI-R y E, RMN craneal estructural y RMNfER. Para el análisis de datos funcionales se utilizó CONN fMRI connectivity toolbox SPM8 (v13.1) implementado en Matlab.

Resultados: Se detectó mayor conectividad de ínsula derecha con ínsula izquierda, giro temporal superior izquierdo y córtex cingulado ventral anterior en controles que en pacientes. Pacientes mostraron mayor conectividad de corteza prefrontal (CPF) dorsolateral izquierda con CPF dorsolateral bilateral y CPF anterior en comparación con controles. Epilépticos fueron divididos en dos grupos según sintomatología depresiva: depresivos y no-depresivos (punto de corte "17" en BDI. Deprimidos presentaron mayor conectividad de CPF dorsolateral izquierda con cingulado posterior, y CPF medial con ínsula derecha. Pacientes No-deprimidos presentaron mayor conectividad de CPF medial bilateral con CPF dorsolateral izquierdo y giro fusiforme izquierdo; también presentaron mayor conectividad en precunneus bilateral con córtex somatosensorial izquierdo.

Conclusiones: Pacientes con ETMr presentan una alteración en la conectividad con diversas estructuras cerebrales. Los síntomas depresivos se correlacionan con alteraciones en la conectividad.

AFASIA EN LA EPILEPSIA TEMPORAL: SIGNIFICADO DE LAS LESIONES TEMPORALES BASALES Y POLARES

R. Toledano Delgado[1], A. Jiménez Huete[1], I. García Morales[2], C. Poch[3], P. Campo[4], B. Strange[3] y A. Gil-Nagel Rein[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Center for Biomedical Technology. Laboratory of Cognitive and Computational Neuroscience. Universidad Complutense y Politécnica de Madrid. [4]Department of Basic Psychology. Universidad Autónoma.

Objetivos: Estudios de neuroimagen funcional y estimulación eléctrica cortical muestran que tanto la región temporobasal como temporopolar en hemisferio dominante participan en la organización del lenguaje. No obstante es desconocido su relevancia clínica en la alteración del lenguaje que se produce durante las crisis temporales. Para responder a esta pregunta evaluamos las manifestaciones del lenguaje en las crisis epilépticas causadas por lesiones localizadas en estas dos regiones.

Material y métodos: Revisamos la historia clínica, el vídeo-EEG y los estudios de neuroimagen de todos los pacientes con crisis temporales registradas causadas por lesiones circunscritas en la región temporabasal y en polo temporal en los últimos 12 años.

Resultados: De un total de 170 pacientes con crisis temporales registradas en nuestra unidad, identificamos 15 pacientes con lesiones temporobasales o temporopolares en el estudio de RM cerebral (11 izquierdos). Tan sólo los pacientes con lesiones temporales izquierdas presentaron alteración del lenguaje durante sus crisis; en la evaluación de la semiología de las crisis el hallazgo más destacado fue la presencia de una alteración global del lenguaje en todos ellos sin apenas otra semiología. A diferencia de las crisis temporales mediales, en 10 pacientes con lesiones izquierdas no se objetivó una marcada alteración de la memoria en el periodo ictal o postictal.

Conclusiones: Este estudio muestra que las lesiones temporobasales y temporopolares en hemisferio dominante puede cursar con crisis afásicas, sumándose así a las zonas de lenguaje clásicas reconocidas (Broca y Wernicke) en la génesis de este tipo de crisis.

AUSENCIAS EN LA EDAD ADULTA

D. Muriana Batiste, E. Palomeras, A. Cano, V. Casado, P. Sanz Cartagena, P. Fossas Felip y C. Berrocal

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

Objetivos: Evaluar las características clínicas y electroencefalográficas de pacientes con ausencias que persisten en la edad adulta.

Material y métodos: Revisión de las características clínicas y electroencefalográficas de 6 pacientes con epilepsia generalizada idiopática que presentan ausencias en la edad adulta.

Resultados: Se han recogido 6 pacientes (5 mujeres, 1 varón; rango de edad 23-64 años). Según las características clínico-EEG, 3 pacientes cumplían criterios de epilepsia ausencia juvenil, 1 paciente de epilepsia ausencia de la infancia y 2 de epilepsia generalizada idiopática sin poder concretar el síndrome. Además de ausencias, 3 pacientes presentaban crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG). El grado de alteración de la conciencia era leve en 5 casos, siendo en 2 no percibidas por el entorno familiar y diagnosticadas por vídeo-EEG. Todos presentaban anomalías epileptiformes en forma de salvas punta-onda rápida generalizada sensibles a la hiperventilación. En 2 casos se registraron anomalías EEG focales y asimetrías. En una paciente, la retirada de las benzodiazepinas desencadenó ausencias después de más de 30 años libre de crisis. La edad de inicio tardía y las anomalías epileptiformes atípicas condujeron al diagnostico inicial de epilepsia focal en otra. La intolerancia al valproato y la aparición de CTCG al retirar la carbamazepina, supusieron un retraso en el control de las crisis y el diagnóstico en un caso.

Conclusiones: Las ausencias pueden persistir o debutar en la edad adulta, hay que tenerlo en cuenta para evitar errores diagnósticos y de tratamiento. La alteración de la conciencia suele ser leve. La mayoría de nuestros pacientes están bien controlados con el tratamiento adecuado.

AURA CONTINUA: ¿UN TIPO DE STATUS EPILÉPTICO OLVIDADO?

B. Rodríguez Acevedo[1], E. Álvarez Rodríguez[1], A. Fraga Bau[1], P. Vicente Alba[1], P. Bellas Lamas[1] y J. Gómez Alonso[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo. [2]Servicio de Neurología. Hospital Xeral Cies.

Objetivos: El aura epiléptica es una sensación subjetiva que generalmente suele preceder a otros tipos de crisis epilépticas, aunque puede presentarse de manera aislada. Aunque suele durar segundos-minutos, excepcionalmente, dura horas-días, denominándose entonces aura continua. Esta forma de status epiléptico ha sido escasamente tratada en la literatura.

Material y métodos: Hemos recogido los casos de aura continua vistos en los últimos nueve años en la Consulta de Epilepsia de nuestro Servicio de Neurología que atiende aproximadamente a 250000 habitantes.

Resultados: Se encontraron nueve pacientes (4 mujeres) con aura continua, cuya duración osciló entre 5 horas y 15 días. En seis casos, consistía en sensación epigástrica extraña, en dos en olor desagradable y en otro en percepción continua de un "chirrido". La aparición del aura continua coincidió en cuatro casos con cambios de medicación, en dos con incumplimiento terapéutico y en tres fue espontánea. El aura resultaba molesta para la mayoría de los pacientes y afectaba su calidad de vida. En seis casos, motivó consultas a psiquiatras, digestólogos y curanderos. La edad media de inicio del aura continua fue de 53 años, cuando la epilepsia llevaba casi dos décadas de evolución y era farmacorresistente en ocho pacientes. El aura continua desapareció en todos los pacientes tras haber ensayado una media de 3,2 fármacos. Sin embargo, persisten auras breves y otros tipos de crisis en ocho pacientes.

Conclusiones: El aura continua aparece generalmente en epilepsias evolucionadas y refractarias. Por su semiología frecuentemente visceral, puede pasar desapercibida o confundirse con trastornos no-neurológicos. Su reconocimiento permite un manejo adecuado.

CRISIS DE PILOERECCIÓN COMO MANIFESTACIÓN PREDOMINANTE DE ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOINMUNE PARANEOPLÁSICA Y NO PARANEOPLÁSICA

A. Gómez González, R.M. Vivanco Hidalgo, R.A. Rocamora Zúñiga, A. Puij Pijoan, A. Moreira Villanueva, M.A. Rubio Pérez, J. Roquer González, E. Muiño Acuña y M. Ley Nacher

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Las crisis de piloerección son crisis autonómicas con lateralización en el lóbulo temporal no dominante. Hasta ahora no han sido reconocidas como forma de manifestación particular de la encefalitis límbica (EL). El objetivo de este trabajo es presentar dos pacientes con epilepsia de lóbulo temporal (ELT) derecho en marco de EL, cuya principal manifestación son crisis de piloerección.

Material y métodos: El primer paciente es un hombre diestro de 39 años que inicia epilepsia en 2010 con crisis CPS autonómicas (piloerección) y en ocasiones secundariamente generalizadas. El segundo paciente es un hombre zurdo de 40 años, inicio de epilepsia a los 26 años con CPS autonómicas (piloerección generalizada) y de manera aislada presentaba CTCG.

Resultados: El primer paciente presentó crisis temporo-occipitales derecha en V-EEG, esclerosis hipocampal derecha e inicio de crisis temporal derecho en el SPECT/SISCOM. EL LCR reveló positividad para anti LGI-1. Presentó además síndrome de hiperexcitabilidad neural periférica. En el segundo paciente se objetivó una ELT derecha en VEEG con esclerosis hipocampal y foco de hiperperfusión temporal derecho en SPECT ictal. En el LCR se encontró positividad para anti-MA2. En ecografía testicular se encontraron tumoraciones heterogéneas. Se realizó orquiectomía derecha.

Conclusiones: El reconocimiento precoz de semiología infrecuente como piloerección debe llevar a la sospecha y evaluación de EL. De acuerdo al tipo de anticuerpo detectado se debe proceder a rastreo de tumor primario relacionado.

¿ES POSIBLE QUE LA TELEVISIÓN ESTÉ PROVOCANDO CRISIS EPILÉPTICAS EN ESPAÑA...Y NO NOS ENTEREMOS? ANÁLISIS SISTEMÁTICO DE IMÁGENES QUE PODRÍAN CAUSAR CRISIS EN SUJETOS FOTOSENSIBLES

J. Parra Gómez[1], G. Harding[2], M. Hodgetts[3], D. Jackson[3] y B. Anciones Rodríguez[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela. [2]Investigation. The ElectroDiagnostic Centre Ltd. [3]Engineering. Cambridge Research systems LTD.

Objetivos: Aproximadamente 1 de cada 4.000 personas tiene riesgos de sufrir crisis epilépticas si se expone ante un estímulo visual suficientemente potente. Esta susceptibilidad larvada es desconocida por muchos de ellos. Aunque la televisión (TV) es la causa desencadenante de crisis más frecuente en Occidente, únicamente Reino Unido y Japón han adoptado normativas para prevenir la emisión de secuencias que potencialmente pudieran desencadenar crisis en personas susceptibles.

Material y métodos: La programación de 5 emisoras nacionales disponibles (TV1, Antena 3, Cuatro, la Sexta y Telecinco), una cadena autonómica (Telemadrid), una cadena infantil (Clan) y una cadena musical (KissTV) se grabaron entre 8 AM and 12 PM durante el primer semestre de 2012 y analizado con el HardingFPA Flash and Pattern Analyser (CRS) para evaluar la conformidad de estos programas con la normativa vigente en Reino Unido (Offcom).

Resultados: En 180 horas de programas analizados se detectaron 1.101 violaciones de la normativa Offcom (media por día 100, rango 36-156), principalmente cambios lumínicos (1.035 (94%) incidentes, media 94, rango 31-154). 6/10 cadenas tuvieron también incidentes con patrones (rango 1-6) y destellos con luz roja (rango 0-15).

Conclusiones: Las cadenas de televisión en España emiten material que potencialmente puede causar crisis en pacientes con epilepsia fotosensible y no parecen estar al corriente de los riesgos de esta condición. La concienciación de estos medios y la adopción de normativas de control del contenido auidovisual emitido son medidas que deberían ser tomadas para disminuir el riesgo de provocar crisis por estos medios audiovisuales.

ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA REFRACTARIA ASOCIADA A ENCEFALITIS AGUDA POR HHV6 EN UN NIÑO SOMETIDO A TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

M. Raspall Chaure[1], M. Vicente Rasoamalala[2], I. Elorza Álvarez[3], A. Sánchez-Montañez García-Carpintero[4] y M. Roig Quilis[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Pediátrica; [3]Servicio de Hematología y Oncología Pediátrica; [4]Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir la asociación de encefalitis aguda por virus herpes humano 6 (HHV6) con la aparición meses después de una epilepsia generalizada refractaria tal y como ha sido recientemente descrito en una serie de 3 pacientes sometidos a un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH).

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Varón de 5 años afecto de neutropenia congénita por el que recibe TPH en febrero 2010. Seis semanas después presenta encefalitis aguda por HHV6 de la que se recupera ad integrum. Desde septiembre 2010 presenta crisis epilépticas diarias que han incluido espasmos epilépticos, crisis tónicas y ausencias atípicas, que se han acompañado de un progresivo deterioro de su estado neurocognitivo. Los estudios del LCR han resultado normales o han mostrado una elevación del índice de IgG en LCR y la presencia de bandas oligoclonales, pero sin demostrarse signos de replicación de HHV6 o la presencia de anticuerpos onconeuronales o frente la superficie neuronal. La RM cerebral muestra signos de esclerosis temporal mesial derecha. En el EEG se observa un trazado de base desestructurado y abundantes anomalías epileptiformes multifocales, a pesar de que las crisis tienen un aspecto generalizado en los registros ictales. Estas manifestaciones han resultado refractarias al tratamiento antiepiléptico e inmunomodulador, incluyendo diversos ciclos de GGIV, corticoides a altas dosis y rituximab.

Conclusiones: A pesar de ser la segunda referencia al respecto, la similitud de nuestro paciente con los reportados recientemente reafirma la asociación de la infección por HHV6 en niños sometidos a TPH con la posterior aparición de una grave encefalopatía epiléptica.

Epilepsia IV

EPILEPSIA VASCULAR: ACTUALIZACIÓN EN PERFIL CLÍNICO Y FARMACOLÓGICO

N. Rodríguez Villatoro[1], M. Toledo Argany[1], J. Salas Puig[1], E. Santamarina[1], H. Bejr-Kasem Marco[1], J.S. Aller Álvarez[1], M. Sueiras[2], N. Ailouti[2] y J. Álvarez Sabin[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir el perfil demográfico y clínico de pacientes con epilepsia vascular, así como los fármacos que se utilizan actualmente en estos pacientes.

Material y métodos: Se recogieron transversalmente 176 pacientes con epilepsia vascular de una base de datos de 2100 pacientes seguidos en la Unidad de Epilepsia de nuestro centro a partir de Noviembre de 2009. El diagnóstico se hizo en base a resultados electroclínicos y de neuroimagen según criterio de tres epileptólogos expertos (JSP, ES y MT).

Resultados: La población tenía una edad media de 60 años con un rango entre 18 y 91 años. El 58% eran hombres. Por etiología se subclasificaron en infarto isquémico territorial (54%), hemorragias (18%), malformaciones arteriovenosas (18%), cavernoma (8%) y leucoaraiosis (3%). La localización más frecuente fue temporal seguida de frontal y parietal. Levetiracetam fue el fármaco más utilizado en todo tipo de pacientes (44%), siendo la primera opción preferida para inicio de tratamiento, seguido por oxcarbazepina (20%), con el resto de FAEs en menor proporción. La combinación más frecuente fue levetiracetam con oxcarbazepina. Hasta un 27% fueron fármacoresistentes, sin que tuviese relación con la etiología.

Conclusiones: Actualmente, la epilepsia vascular constituye entorno al 10% de los pacientes de una Unidad de Epilepsia de adultos. La causa más frecuente continua siendo el infarto isquémico territorial. La tasa de farmacorresistencia es similar a la de la epilepsia en general, sin que exista ninguna etiología especialmente relacionada. Levetiracetam es el fármaco más utilizado, tanto en monoterapia como en terapia combinada, junto con oxcarbacepina.

INFLUENCIA DEL INGRESO EN UNA UNIDAD DE VÍDEO-EEG PROLONGADO EN EL PRONÓSTICO DE PACIENTES CON EPILEPSIA NO SOMETIDOS A CIRUGÍA RESECTIVA

M. Jiménez González[1], L. Prats Sánchez[1], A. Fumanal Domènech[1], L. Grau López[1], C. Cáceres Aguilar[1], G. Tomás Peneses[2] y J.L. Becerra Cuñat[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Psiquiatría; [3]Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Analizar la influencia del ingreso en una unidad de vídeoEEG prolongada (UMVEEG) sobre pacientes epilépticos re-

fractarios diagnosticados con certeza y no sometidos a cirugía resectiva.

Material y métodos: Diseñamos un estudio observacional y prospectivo (noviembre 2007-mayo 2012) en 134 pacientes ingresados en la UMVEEG. Excluimos 40 casos diagnosticados de fenómenos paroxísticos no epilépticos tras el ingreso y 6 casos tratados con cirugía resectiva. Analizamos un total de 88 casos y comparamos las siguientes variables basales y al año: calidad de vida ponderada (CVP), frecuencia de crisis (FC) y número de fármacos antiepilépticos (FAES).

Resultados: Edad media: 39,45 + 13,5. Sexo: 47,2% varones, 52,8% mujeres. Tipo de epilepsia: 40,2% focal temporal unilateral; 18,4% focal extratemporal; 16,1% focal multiregional; 14,9% focal bitemporal; 10,3% generalizadas. Años de evolución: 24,68 + 14,75. Cambio diagnóstico: 35,7%. Cambio terapéutico: 48,2%. Mediana de la FC basal y al año: (6 (3-24,5), 3 (1-6), $p < 0,005$). Mediana del número de FAES basal y al año: (2(1-3), 2 (1,75-3), $p = 0,437$). Media de la CVP basal y al año: (60,05 + 22,08 vs 64,45 + 19,6, $p < 0,005$).

Conclusiones: El ingreso en una UMVEEG no solo es útil para seleccionar a los candidatos para cirugía resectiva. Hemos observado una reducción en FC y aumento en la CVP de aquellos pacientes epilépticos diagnosticados con certeza tras el ingreso, y no sometidos a cirugía, al año de seguimiento. No hay cambios significativos en el número de FAEs. Un 19,3% queda libre de crisis al año.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA DE COMIENZO TARDÍO EN EL SÍNDROME DE DOWN

J.S. Aller Álvarez, H. Bejr-Kasem Marco, N. Rodríguez Villatoro, M. Toledo Argany, N. Ailouti, M. Sueiras, J. Salas Puig y J. Álvarez Sabín

Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Los pacientes con síndrome de Down pueden tener una epilepsia mioclónica en relación con el inicio de una demencia. Actualmente la prevalencia de esta entidad ha aumentado debido a la mayor supervivencia de los pacientes. Tiene un interés teórico por su relación con el cromosoma 21 (implicado en otros tipos de epilepsia mioclónica con deterioro cognitivo) y la demencia tipo Alzheimer y un interés práctico ya que las crisis empeoran si se tratan con fenitoína y suelen controlarse con valproato y/o levetiracetam.

Material y métodos: Tres pacientes con síndrome de Down (cuyas edades son 51, 51 y 56) que comienzan con mioclonías en extremidades, al despertar, a los 49, 50 y 53 años. Tuvieron además crisis tónico-clónicas generalizadas.

Resultados: Los EEG (con tratamiento farmacológico) mostraron lentificación bilateral de la actividad cerebral, con predominio en regiones frontotemporales, sin actividad paroxística. TC craneal mostró atrofia cortico-subcortical y en dos casos calcificaciones en ganglios basales. Los tres pacientes precisaron valproato y levetiracetam, con buen control en dos pacientes y mal control en una paciente. En todos apareció simultáneamente un deterioro de las funciones cognitivas previamente adquiridas.

Conclusiones: La epilepsia mioclónica de aparición tardía puede ser la forma de presentación de la epilepsia en el síndrome de Down y suele coincidir con el inicio de un deterioro cognitivo progresivo. El tratamiento antiepiléptico adecuado puede controlar las crisis de pérdida de conciencia con caídas asociadas y por tanto mejorar el cuidado de estos pacientes.

ELECTROCORTICOGRAFÍA APLICADA AL ESTUDIO DE LOS FENÓMENOS DE DESPOLARIZACIÓN PROPAGADA CORTICAL Y A LA CORRELACIÓN ELECTROCLÍNICA (ECOG-EEG) EN EL DESARROLLO DE EPILEPSIA SECUNDARIA EN LOS PACIENTES

M. Sueiras Gil[1], B. García López[1], A. Sánchez Guerrero[2], E. Santamarina Pérez[3], A.I. Radoi[2], M. Riveiro Vilaboa[4], A. Robles González[4], M. Quintana Luque[3], M. Fabricius[5] y J. Sahuquillo Barris[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurocirugía; [3]Servicio de Neurología; [4]Unidad de Cuidados Intensivos. Hospitals Vall d'Hebron. [5]Servicio de Neurofisiología Clínica. Glostrup University Hospital.

Objetivos: Los fenómenos de despolarización propagada cortical (CSD) y periinfártica (PID) están involucrados en el deterioro metabólico cerebral en los pacientes afectos de lesiones cerebrales agudas extensas. Objetivos: identificar CSD/PID y crisis en la ECOG y correlacionarla con el estado funcional y el desarrollo de epilepsia secundaria.

Material y métodos: Estudio observacional de 31 pacientes afectos de traumatismo craneoencefálico (TCE) grave (15) e infarto maligno de arteria cerebral media (ACM) (16) sometidos a craniectomía descompresiva. Se han efectuado registros ECOG y EEGs seriados y seguimiento clínico durante 1-28 meses. Se ha empleado las escalas GOS-E, modificada de Rankin (mRS) e índice de Barthel a los 6 y 12 meses para evaluación de la discapacidad funcional.

Resultados: Resultados (preliminares): la incidencia total de CSD ha sido del 52,4% (72% ACM/30% TCE) y de anomalías epileptiformes EEG (AE) del 51,9% (73% ACM/25% TCE). La incidencia de PID ha sido del 38,1% (63,6% ACM/10%TCE). Los pacientes con PID y AE presentan mayor discapacidad en las escalas GOS-E (PID/AE) y mRS (PID). La mediana de aparición de las crisis ha sido de 4 meses (54% de pacientes). La semiología más frecuente ha sido motora secundariamente generalizada (53%). El 58,1% se han controlado con monoterapia.

Conclusiones: 1) Los fenómenos DPC son frecuentes en el córtex en la zona de penumbra isquémica y traumática. 2) La presencia de PID y AE se relaciona con una mayor discapacidad evaluada a los 6 y 12 meses.

PETANALYSIS: UNA HERRAMIENTA DE AYUDA EN LA LOCALIZACIÓN DE LA ZONA EPILEPTÓGENA MEDIANTE IMÁGENES PET-FDG PARA LA EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA EN LA EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

I. Romera Martínez[1], B. Martí Fuster[2], A. Calvo Boixet[1], X. Planes Cid[3], X. Setoain Perego[4], S. Rubí Sureda[1], C. Falcón Falcón[5], D. Ros Puig[2] y J. Pavía Segura[4]

[1]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [4]Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona-CIBER-BBN. [3]Center for Computational Imaging and Simulation Technologies in Biomedicine (CISTIB). Universitat Pompeu Fabra-CIBER-BBN. [4]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona-CIBER-BBN. [5]Medical Imaging Platform. IDIBAPS-CIBER-BBN.

Objetivos: Los pacientes con crisis epilépticas parciales complejas presentan una elevada farmacoresistencia y se plantea la cirugía como alternativa terapéutica. El PET-FDG interictal permite localizar la región hipometabólica de déficit funcional neuronal relacionada con la zona epileptógena (ZE). Esta técnica puede ser de utilidad para la evaluación prequirúrgica en la epilepsia farmacorresistente, complementando la información que se obtiene mediante otras técnicas utilizadas para la localización de la ZE. El objetivo del trabajo es el desarrollo de una nueva aplicación

para la localización de la ZE a partir de la comparación estadística vóxel a vóxel del estudio PET con una base de datos de un grupo control.

Material y métodos: Para el desarrollo de PETAnalysis se han utilizado dos plataformas de software, GIMIAS y SPM. La primera facilita la implementación de interfaces gráficas y la segunda permite la evaluación estadística mediante un mapa de significación.

Resultados: PETAnalysis consta de dos módulos: 1) Normalization: Permite realizar la reorientación y la normalización de la imagen PET-FDG interictal a un patrón obtenido a partir de 30 sujetos control, 2) Statistics: Realiza el suavizado, reescalado y la comparación estadística vóxel a vóxel del paciente con el grupo control, facilitando la localización de la ZE mediante la identificación de zonas de máxima diferencia respecto la normalidad.

Conclusiones: Se ha implementado la herramienta PETAnalysis para el procesado de estudios PET de pacientes con epilepsia farmacorresistente. La facilidad de uso y rapidez en el procesamiento hacen de PETAnalysis una herramienta de utilidad para la localización de la ZE en la práctica clínica.

ACCIDENTES DE TRÁFICO Y EPILEPSIA

M.E. García García[1], D. di Capua Sacoto[1], I. García Morales[1], B. Parejo Carbonell[1], R. Toledano Delgado[2] y A. Gil-Nagel Rein[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: La obtención del permiso para conducir es algo fundamental para la integración en la vida social, laboral, familiar así como para mantener la independencia y autoestima. Tradicionalmente, el paciente con epilepsia ha sido visto con desconfianza para la conducción por la posibilidad de sufrir accidentes por crisis. Identificar factores de riesgo para los mismos puede ayudarnos a individualizar las restricciones y alcanzar un equilibrio entre el derecho de los pacientes y la seguridad pública.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de pacientes con epilepsia y accidentes de tráfico relacionados con crisis, que fueron vistos de forma consecutiva en las consultas de epilepsia del Hospital Rúber y del Clínico en el período comprendido entre el año 2000-2010.

Resultados: Se identificaron 59 pacientes, 39 mujeres y 20 varones; edad media en el momento del accidente de 31 años. Estaban diagnosticados de epilepsia el 63%; en el 16% coincidió con la primera crisis. La epilepsia focal (84,7%) y las crisis parciales complejas (CPC) fueron las más prevalentes (33/59). El 54,2% tenía un período libre de crisis menor de 3 meses. La mayoría de los accidentes fueron leves y sin secuelas. Un 61% negó haber sido informado sobre conducción.

Conclusiones: En nuestro grupo de pacientes, la epilepsia focal, etiología criptogénica, CPC y un período corto libre de crisis han sido los factores de riesgo más asociados a accidentes de tráfico. La mayoría fueron leves y sin consecuencias. Dado que más del 50% negaron haber sido informados, una mayor advertencia en consultas podría disminuir el riesgo.

EPILEPSIA FOCAL Y PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA CRANEAL EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE ESTABLE

P. López Sarnago, S. Jorge Roldán, J.L. Macarrón Vicente, B. Solano Vila, H. Monteiro Matos y N. Herrera Varo

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: La paquimeningitis hipertrófica es una enfermedad rara caracterizada por engrosamiento difuso o localizado de la duramadre en relación con infiltrado inflamatorio crónico. La cefalea y afectación de pares craneales son los síntomas más habituales y muy ocasionalmente se han descrito crisis epilépticas.

Material y métodos: Presentar un caso de paquimeningitis hipertrófica, en una paciente con artritis reumatoide en el que las crisis epilépticas fueron el síntoma principal.

Resultados: Mujer de 69 años diagnosticada de artritis reumatoide controlada con metrotexate y corticoides a dosis bajas. Dos semanas antes del ingreso sufre parálisis facial izquierda resuelta con esteroides. Consulta por trastorno del lenguaje de minutos de duración y cefalea pancraneal continua de días de evolución. Durante el ingreso presenta crisis focal que se inicia con dificultad para expresarse (similar al episodio del ingreso), seguida de movimientos clónicos en extremidad superior derecha y generalización tónico-clónica. Exploración neurológica normal. VSG 49. Autoinmunidad normal. Punción lumbar con citobioquímica de LCR normal, cultivos y PCR micobacterias negativos. RM craneal: engrosamiento y captación meníngea difusa de predominio supratentorial; meningioma parasagital occipital derecho. TAC tóracoabdominal normal. Se inició tratamiento con levetiracetam y predinisona (1 mg/kg) no presentando nuevas crisis y cediendo la cefalea.

Conclusiones: Las crisis epilépticas son infrecuentes en la paquimeningitis hipertrófica y generalmente se describen cuando en RM craneal se objetivan zonas de edema cortical focal. Se ha descrito la asociación de paquimeningitis hipertrófica y AR, en nuestro caso la AR no presentaba signos biológicos o clínicos de actividad por lo que probablemente se pueda considerar una forma idiopática.

ACTIVACIÓN NEURONAL Y CONECTIVIDAD DURANTE UNA TAREA DE MEMORIA VERBAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS IZQUIERDA DE HIPOCAMPO: MECANISMOS COMPENSATORIOS Y DISFUNCIONALES

P. Campo Martínez-Lage[1], I. García Morales[2], C. Poch Pérez-Botija[2], R. Toledano[3] y A. Gil-Nagel Rein[3]

[1]Servicio de Psicología Básica. Facultad de Psicología. Universidad Autónoma de Madrid. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Examinar la alteración de los niveles de activación neuronal y los patrones de conectividad en la codificación de memoria verbal en pacientes con esclerosis de hipocampo (EH).

Material y métodos: Se realizaron registros con magnetoencefalografía durante una tarea de memoria operativa (MO) verbal en pacientes con EH izquierda (n = 20) y controles (n = 12) comparando niveles de activación cerebral y patrones asociados de conectividad efectiva.

Resultados: Mayor activación en la región temporal mesial (RTM) izquierda en controles (FWE < 0,05), y un patrón inverso en RTM derecha (FWE < 0,05). Análisis de conectividad: Pacientes: Decremento en la conectividad desde la RTM izquierda al lóbulo temporal inferior izquierdo, y un incremento en la conectividad bidireccional en el hemisferio contralesional entre regiones frontales (RFI) y la RTM derecha ($p < 0,025$), la interacción RFI hacia RTM contralesional estaba relacionada negativamente con la ejecución en la tarea ($R^2 = -0,62$, $p < 0,05$), los niveles de conectividad implicados en la RTM dañada relacionados negativamente con la interacción en el hemisferio contralesional ($R^2 = -0,44$, $p = 0,05$).

Conclusiones: La EH afecta los niveles de activación de las estructuras implicadas en la codificación de información durante MO verbal, y altera la coordinación funcional de la red neuronal que sustenta dicho proceso. La relación con el rendimiento mnésico en los pacientes permite establecer la integridad funcional de dicha red. El análisis de los niveles de activación unidos al análisis de los patrones de conectividad pueden resultar útiles en la evaluación funcional prequirúrgica de pacientes con EH.

MUTACIONES DEL GEN PRRT2 COMO CAUSA DE CONVULSIONES INFANTILES FAMILIARES BENIGNAS EN FAMILIAS ESPAÑOLAS

M.C. Alarcón Morcillo[1], L. Ortega Moreno[1], S. Bellido Cuéllar[1], G. Sánchez Martín[1], B. González Giráldez[1], M. Nieto Barrera[2], E. Gutiérrez Delicado[3], P. Gómez Garre[1], A. Martínez Bermejo[4], R. Guerrero López[1] y J.M. Serratosa Fernández[1]

[1]Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [2]Servicio de Neuropediatría. Hospital Virgen del Rocío. [3]Servicio de Neurología. Hospital de Fuenlabrada. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Las convulsiones infantiles familiares benignas (CIFB) se caracterizan por la presencia de crisis afebriles que se inician y limitan al primer año de vida. Algunos individuos pueden también presentar discinesia paroxística cinesogénica (DPC). Recientemente, se han comunicado mutaciones en PRRT2 en familias con DPC y CIFB. Presentamos 4 familias españolas con CIFB en las que encontramos mutaciones en PRRT2.

Material y métodos: Estudiamos cuatro familias españolas con fenotipo CIFB encontrando mutaciones en PRRT2 en todas. Se analizó el fenotipo de 15 individuos afectos que portaban la mutación (3-7 afectos por familia) siendo la penetrancia de 46,6-75,5%. La edad media de inicio de las crisis fue de 4-6,8 meses.

Resultados: Todos los afectos excepto dos presentaron un fenotipo de CIFB y dos pacientes asociaron DPC. Un individuo presentó crisis febriles entre los 18 meses y los 9 años (fenotipo crisis febriles plus) y otro presentó recurrencia de crisis (generalizadas tónico-clónicas) a la edad de 30 años.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que las mutaciones en PRRT2 son una causa muy frecuente de CIFB y DPC.

CRISIS PSICÓGENAS NO EPILÉPTICAS. SEGUIMIENTO EVOLUTIVO DURANTE 5 AÑOS

P.A. Quiroga Subirana, P.J. Serrano Castro, M. Payán Ortiz y J. Fernández Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas.

Objetivos: Realizar un análisis evolutivo de un grupo de pacientes diagnosticados de crisis no epilépticas de origen psicógeno (CNEP) a través de la historia clínica y la monitorización ambulatoria videoelectroencefalográfica (MAVEEG) con inducción psicológica verbal, con el objetivo de determinar aquellos factores epidemiológicos y clínicos que pudieran condicionar el pronóstico de estos pacientes.

Material y métodos: Se realizó seguimiento evolutivo durante 5 años a 41 pacientes diagnosticados de CNEP a través de la MAVEEG con inducción psicológica verbal en base a la farmacorresistencia y alta sospecha de CNEP correspondientes a la consulta de epilepsia refractaria. En cada paciente se realizó una exhaustiva historia clínica, se analizó la frecuencia de crisis, el tratamiento antiepiléptico y se revisó factores epidemiológicos y clínicos que pudieran condicionar el pronóstico.

Resultados: Se observo predominio del sexo femenino (70,7%). La edad media de de la población estudiada fue de 30,2 ± 13,2 (rango 12 a 72 años) con un periodo de evolución de las crisis entre 1 año y 24 años. En el seguimiento evolutivo observamos que un 71,6% de los pacientes seguían presentando episodios de similares características a las habituales, aunque en menor frecuencia. La evolución crónica y la comorbilidad psiquiátrica se relacionaban con el mal pronóstico de estos pacientes.

Conclusiones: Por tanto concluimos que por lo general el pronóstico de los pacientes con CNEP no es favorable y está condicionada a la asociación de comorbilidad psiquiátrica y cronicidad del trastorno.

Epilepsia III

CIRUGÍA DE EPILEPSIA EN DISPLASIAS DE FONDO DE SURCO PERIRROLÁNDICAS: ESTUDIO PREQUIRÚRGICO Y UTILIDAD DE LA RESONANCIA INTRAOPERATORIA

J.J. Rodríguez Uranga[1], G. Moreno Castro[1], R. Vallejo Expósito[1], H. Pérez Díaz[1], C. del Río Oliva[1], M.B. Gómez González[2] y J.M. Montero Elena[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurociencias. Clínica USP Sagrado Corazón. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerto Real.

Objetivos: Cuando las displasias de fondo de surco (DFS) se localizan en el córtex perirrolándico constituyen un gran reto para el grupo de cirugía de epilepsia, por la necesidad de mapeo de funciones motoras y sensitivas, por el riesgo de déficit postquirúrgico y de persistencia de crisis por la "necesidad" de realizar resecciones pequeñas.

Material y métodos: Presentamos dos casos de DFS, una posrolándica derecha y otra prerrolándica izquierda en pacientes de 21 y 9 años respectivamente, crisis de presentación pluricotidiana, semiología motora y sensitiva y componente tónico, sin respuesta a politerapia. Se presenta la utilidad del corregistro PET-RNM en la definición de la zona epileptógena. Ambos casos fueron estudiados con electrodos subdurales y mapeo cortical, la resección se realizó guiada con electrocorticografía, accediendo al fondo del surco, la resección en el segundo caso se guió además por resonancia intraoperatoria (RNMi).

Resultados: No se presentaron secuelas importantes. El caso de localización posrolándico quedó libre de crisis durante dos años, presentando posteriormente crisis nocturnas muy ocasionales. El caso de localización prerrolándica quedó libre de crisis.

Conclusiones: Las DFS perirrolándicas requieren un estudio prequirúrgico complejo. El corregistro PET-RNM, la RNM funcional y el mapeo cortical pueden ser útiles en el estudio. Los electrodos subdurales registran actividad propagada y no pueden registrar la zona de inicio ictal por la profundidad de ésta, si bien, nos sirven para definir actividad intercrítica y para el mapeo que servirá de guía para la electrocorticografía intraoperatoria. La RNMi puede resultar de gran utilidad para el cirujano para definir los límites de la resección.

EL ESTIMULADOR DEL NERVIO VAGO DISMINUYE LA NECESIDAD DE ATENCIÓN HOSPITALARIA EN LOS PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA

X. Rodríguez Osorio[1], T. García Sobrino[1], A. López Ferreiro[1], A. Prieto González[2], E. Corredera García[1], J. Pardo Fernández[1] y F.J. López González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: El estimulador del nervio vago (ENV) constituye un tratamiento coadyuvante eficaz (disminución del 50% de crisis) en pacientes con epilepsia refractaria no candidatos a cirugía resectiva. Evaluamos su beneficio adicional reduciendo la necesidad de atención médica en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes adultos con ENV y ≥ 1 año de seguimiento. Evaluamos los días de hospitalización, asistencias a Urgencias y consultas en relación con su epilepsia, comparando el año previo a la intervención con los años siguientes hasta un máximo de 4 años poscirugía.

Resultados: 44 pacientes (55% mujeres) con edad de 40 [30, 51] años. La respuesta al ENV fue buena en 44% (n = 44; 1 año), 51% (n = 41; 2 años), 53% (n = 34; 3 años) y 52% (n = 29; 4 años). Los días de

hospitalización (preENV = 5,66 ± 15,80) se redujeron al año (1,42 ± 9,15; p = 0,03), 2 años (0,02 ± 0,16; p = 0,01), 3 años (0,76 ± 3,48; p = 0,008) y 4 años (1,00 ± 3,18; p = 0,03). También se redujeron las asistencias a Urgencias, de 0,86 ± 1,37 asistencias preENV a 0,44 ± 0,76 (1 año; p = 0,076), 0,32 ± 0,65 (2 años; p = 0,005), 0,24 ± 0,61 (3 años; p = 0,005) y 0,24 ± 0,61 (4 años; p = 0,02). El seguimiento en consultas se incrementó inicialmente desde 5,39 ± 2,29 a 5,95 ± 2,03 (1 año; p = 0,166) y 4,51 ± 1,79 (2 años; p = 0,158) para después reducirse 4,09 ± 1,97 (3 años; p = 0,008) y 3,93 ± 1,62 (4 años; p = 0,004).

Conclusiones: El ENV es un sistema efectivo y reduce la necesidad de atención urgente y días de hospitalización en pacientes con epilepsia refractaria.

LOCALIZACIÓN DEL FOCO EPILEPTÓGENO MEDIANTE SPECT ICTAL-INTERICTAL EN EL ESTUDIO Y DIAGNÓSTICO PREQUIRÚRGICO DE LA EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE EN LA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL DEL MAR

M. Ley Nácher[1], R.M. Vivanco Hidalgo[1], I. Navalpotro Gómez[2], A. Mestre Fusco[2], M. Suárez Piñera[2], A. Massot Tarrús[2], J. Capellades Font[2], J. Roquer González[1] y R.A. Rocamora Zúñiga[1]

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

Objetivos: En los casos prequirúrgicos en que no se puede definir adecuadamente el foco epileptógeno mediante el protocolo no invasivo de fase 1 (monotorización VEEG, RNM 3T y estudio neuropsicológico (NP)), es necesario recurrir a la realización de pruebas funcionales como el SPECT ictal, PET, RNMf, etc. La utilidad del SPECT ictal/intericta ha sido cuestionada en nuestro medio. El objetivo de esta comunicación es evaluar la capacidad diagnóstica de esta prueba bajo la realización de una metodología estricta.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo en el que se analizaron comparativamente diversas fuentes diagnósticas (VEEG, RNM, NP) con los resultados del SPECT ictal-interictal. Se evaluó el grado de concordancia entre dichas pruebas, la capacidad de localización-delimitación del foco epileptógeno, y el outcome posquirúrgico obtenido en los casos que han sido intervenidos.

Resultados: Del total de pacientes estudiados en nuestro centro desde el 10/02/11 hasta la actualidad (15 meses) se estudiaron mediante SPECT ictal-interictal un total de 31 pacientes. El SPECT ictal-interictal fue concluyente como localizador del foco epileptógeno en un 84% de pacientes, y no concluyente en un 16%. En la ELT la SPECT fue concluyente en un 80% de los casos, así como también lo fue en el 85% de los casos de ELF, en un 50% de los casos de epilepsia insular y en un 83% de los casos de epilepsia del cuadrante posterior.

Conclusiones: La SPECT es una prueba de elevado valor localizador del foco epileptógeno en el diagnóstico prequirúrgico de la epilepsia farmacorresistente.

RESULTADOS A LARGO PLAZO Y FACTORES PRONÓSTICOS DE LA CIRUGÍA DE EPILEPSIA EN UNA SERIE DE 160 PACIENTES

T. Escobar Delgado, B. González Giráldez, S. Bellido Cuéllar, C. Alarcón, A. Gómez Caicoya, J. Albisua y J.M. Serratosa

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: La cirugía es una modalidad terapéutica de eficacia demostrada en epilepsia refractaria a tratamiento médico. Sin embargo, los estudios muestran una disminución de la proporción de pacientes libres de crisis al aumentar el período de seguimiento. Nuestro objetivo es presentar los resultados quirúrgicos a largo plazo (5 y 10 años) de nuestra Unidad de Epilepsia y analizar los factores pronósticos relacionados.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de pacientes intervenidos en nuestra Unidad entre 1996 y 2010. Se recogieron los siguientes datos: frecuencia de crisis postoperatoria (estadio de Engel), localización del foco epiléptico, neuroimagen, monitorización intensiva y anatomía patológica. Se realizó un estudio estadístico descriptivo y analítico (análisis factorial) de los datos recogidos.

Resultados: Se incluyeron 160 pacientes. La edad media en el momento de la cirugía fue de 35 años y la demora media desde el diagnóstico de 22,8 años. La cirugía fue temporal en 135 pacientes y extratemporal en 25. El seguimiento medio fue de 72,28 meses. El porcentaje de pacientes en estadio I de Engel fue del 78% al año, 75% (5 años) y 74% (10 años). Los factores relacionados con una buena evolución fueron similares a corto y largo plazo (localización temporal mesial, registro electroencefalográfico con inicio focal, lesión única en neuroimagen y anatomía patológica positiva), siendo los dos primeros los más relevantes.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la cirugía de epilepsia refractaria es una modalidad terapéutica eficaz a largo plazo (74% de pacientes estadio Engel I). Los factores pronósticos de buena evolución son similares a los encontrados en otras series.

CIRUGÍA DE EPILEPSIA A LARGO PLAZO: EVOLUCIÓN DEL ESTADIO ENGEL Y FACTORES RELACIONADOS

T. Escobar Delgado, B. González Giráldez, A. Gómez Caicoya, J. Albisua y J.M. Serratosa

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: La eficacia del tratamiento quirúrgico de la epilepsia está ampliamente demostrada, aunque los resultados varían según el período de seguimiento. Nuestro objetivo es analizar la evolución del outcome y factores relacionados a corto y largo plazo en los pacientes intervenidos en nuestra Unidad de Epilepsia.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes intervenidos en nuestra Unidad entre 1997 y 2010, recogiendo datos referentes al estadio de Engel en diferentes momentos de seguimiento (6 y 12 meses, 5 y 10 años) estudio prequirúrgico y farmacoterapia posquirúrgica. Se realizó estudio estadístico descriptivo y análisis de conglomerados.

Resultados: Se incluyeron 160 pacientes. El porcentaje de pacientes en estadio Engel 1 disminuyó con el tiempo (78% al año y 74% a los diez). El análisis de la evolución del estadio Engel en cada paciente mostró un perfil mayoritario de empeoramiento a partir del primer año, pudiéndose identificar factores desencadenantes en un alto porcentaje. Se observó un perfil de mejoría del estadio Engel antes del segundo año (sólo ocasionalmente entre el 2º y 5º año) en relación con reintervención o, en menor porcentaje, introducción de levetiracetam.

Conclusiones: La tendencia a una caída del estadio de Engel a largo plazo podría sugerir la implicación de mecanismos epileptogénicos. Los casos de recidiva temprana parecen relacionados con la presencia de restos quirúrgicos del foco epiléptico y suelen beneficiarse de reintervención. Los fármacos con posible acción antiepileptógena (levetiracetam) y los avances en las técnicas de localización del foco epiléptico podrían mejorar los resultados quirúrgicos a largo plazo.

ACETATO DE ESLICARBAZEPINA: UN AÑO EN LA ARENA CLÍNICA

J. Fernández Pérez, M. Payán Ortiz, P.J. Serrano Castro y P. Quiroga Subirana

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Torrecárdenas.

Objetivos: Evaluar los resultados de acetato de eslicarbazepina (ESL) en una unidad de epilepsia durante su primer año de uso. ESL

es un fármaco antiepiléptico (FAE) de tercera generación aprobado en España en febrero de 2011 como tratamiento adyuvante en crisis parciales, con o sin generalización secundaria.

Material y métodos: Pacientes que iniciaron tratamiento con ESL desde marzo de 2011 a mayo de 2012 en una unidad de epilepsia. Se recopilaron datos demográficos, clínicos, motivo de introducción de ESL, respuesta clínica y efectos adversos. Analizamos la respuesta con distintas combinaciones de FAEs en los pacientes con mal control de crisis.

Resultados: Se incluyeron 105 pacientes (51,4% hombres) que iniciaron ESL por persistencia de crisis (55,3%), efectos adversos (29,1%) o simplificación del tratamiento (15,5%). El 20,8% se mantuvo libre de crisis, un 37,7% presentó mejoría > 50%, el 34% continuó igual y un 7,5% empeoró. Un 18,1% presentó algún tipo de efecto adverso, siendo las alteraciones cognitivas las más frecuentes (42,1%) y únicamente un 9,5% lo abandonó. La asociación con lamotrigina presentó resultados positivos (libre de crisis o mejoría > 50%) respecto al resto de combinaciones, OR = 9,67; p = 0,027.

Conclusiones: ESL constituye un FAE con buena tolerancia, una tasa de efectos adversos y de retención bastante aceptables siendo, los trastornos cognitivos los más frecuentes y la causa de la mayoría de los abandonos. Cuando el motivo de uso es el control de las crisis se muestra un fármaco eficaz siendo de especial interés su asociación con lamotrigina.

RETIRADA DEL TRATAMIENTO ANTIEPILÉPTICO EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA CON CRISIS TÓNICO-CLÓNICAS GENERALIZADAS

P. Esteve Belloch, A. Fontes Villalba, A. Gómez Ibáñez, E. Urrestarazu Bolumburu y C. Viteri Torres

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Evaluar la recurrencia de crisis tras la retirada de los fármacos antiepilépticos (FAE) en pacientes diagnosticados de epilepsia generalizada idiopática (EGI) con crisis tónico-clónicas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 104 pacientes valorados desde enero de 2005 hasta abril de 2012. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, electrofisiológicos e historia farmacológica. La recurrencia fue definida como la reaparición de crisis epilépticas tras la retirada de los FAE.

Resultados: El estudio incluyó 58 mujeres y 46 hombres. La edad media fue 37 años y la de inicio 20 años. Dos pacientes no tomaron medicación, 56 estaban controlados con monoterapia y 20 con biterapia. En total, 33 pacientes (31,7%) suspendieron el tratamiento, tras una media de 6 años sin crisis; de estos, 29 (87,9%) recayeron, tras 4 años de media sin tratamiento. Tras la introducción de los FAE, 25 volvieron a estar sin crisis (18 con el previo), pero 4 de estos desarrollaron fármaco-resistencia. Globalmente, 4 de 104 pacientes (3,8%) permanecen sin crisis ni FAE; todos son varones, controlados con el primer fármaco administrado y sin alteraciones epileptiformes en reposo en ningún electroencefalograma (EEG), mientras que el 38,1% de los que recurrieron presentaban grafoelementos epileptiformes en algún EEG.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes diagnosticados de EGI con crisis tónico-clónicas necesitan tratamiento con FAE para estar libres de crisis, siendo suficiente habitualmente con una monoterapia. Las recurrencias tras la retirada son muy frecuentes, aunque generalmente bien controladas con el tratamiento previo. El EEG es útil para seleccionar pacientes candidatos a la retirada de FAE.

PACIENTE EN POLITERAPIA ANTIEPILÉPTICA Y CON CRISIS. ¿LE CAMBIO EL TRATAMIENTO?

N. Juárez Torrejón, D. Rovira Sirvent, N. Huertas González, A. Díez Barrio y V. Hernando Requejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

Objetivos: Analizar los resultados obtenidos al realizar cambios terapéuticos en una serie de pacientes tratados con dos o más fármacos antiepilépticos (FAE).

Material y métodos: Revisamos la historia de los últimos 96 pacientes atendidos en nuestra consulta de epilepsia y tratados con dos o más FAE.

Resultados: Encontramos 247 combinaciones de FAE. Número medio de FAE combinados: 2,88 (2-6). En 99 cambios terapéuticos (40,08%) disminuyó la frecuencia de las crisis (grupo "mejoría"); en estos se obtuvo una reducción de la frecuencia de las crisis > 50% en el 72,72% de las combinaciones, y del 100% en el 27,27% (10,93% del total). En 69 cambios terapéuticos (27,94%) no cambió la frecuencia de las crisis, en 38 (15,38%) aumentó (grupo "empeoramiento"), y en 41 (16,60%) el tratamiento se interrumpió por efectos adversos. Al comparar la distribución de los FAE en los grupos "mejoría" y "empeoramiento" no obtuvimos diferencias estadísticamente significativas; encontramos la mayor diferencia con la lamotrigina, presente en el 24,24% en de las combinaciones del grupo "mejoría" y el 15,79% del grupo "empeoramiento". Esta diferencia no está relacionada con la sinergia de la combinación de lamotrigina y valproato (que estaba presente en el 25% de las combinaciones que incluían lamotrigina en el grupo "mejoría" y en el 50% en el grupo "empeoramiento").

Conclusiones: La intervención activa en pacientes con politerapia antiepiléptica puede ser eficaz. En nuestra serie la lamotrigina tiende a estar más presente en las combinaciones que consiguieron mejoría clínica.

EFICACIA DE LA LACOSAMIDA ENDOVENOSA EN EL TRATAMIENTO DEL STATUS EPILEPTICUS (SE)

E. Santamarina Pérez[1], M. Toledo Argany[1], M. Sueiras Gil[2], N. Ailouti Caballero[2], J. Durà Miralles[1], E. Laínez Samper[2] y J. Salas Puig[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir la eficacia de la lacosamida (LCM) en las situaciones de SE (status epilepticus), inicialmente en status refractario, y cuando es usado más precozmente (2ª/3ª línea).

Material y métodos: Se analizaron todos SE en los que se utilizó LCM endovenosa desde septiembre-2010 a abril-2012. Se recogieron variables demográficas, etiología del status, FAEs utilizados, dosis de carga, velocidad de perfusión, respuesta al tratamiento y tiempo de resolución del status. En un primer momento se analizaron aquellos pacientes en los que la LCM se utilizó como 4/5º fármaco de elección (refractario a los otros FAES), y posteriormente se analizaron los pacientes en los que se utilizó más precozmente.

Resultados: Se evaluaron un total de 22 pacientes: 15 fueron refractarios a otros FAEs. Un 53% respondieron a LCM; la mediana de dosis de LCM fue de 400 mg (200-800). Comparando respondedores y no respondedores, presentaban peor respuesta los convulsivos, los de etiología indeterminada y aquellos sin epilepsia previa. No encontramos diferencias ni en las dosis ni en la velocidad de perfusión. En un segundo grupo de 7 pacientes, la LCM se utilizó más precozmente. En este caso la eficacia fue del 100%. Respecto a la etiología, todos los pacientes fueron sintomáticos (40% sintomáticos agudos). La mediana de dosis fue de 400 mg (200-600), y

la velocidad de infusión de 40 mg/min. No se detectaron efectos secundarios importantes.

Conclusiones: A pesar de las limitaciones la LCM es un fármaco útil y una alternativa en el tratamiento del status, fundamentalmente en los sintomáticos y no convulsivos. La eficacia parece aumentar cuando se administra más precozmente.

SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE PACIENTES CON STATUS EPILEPTICUS (SE): PRONÓSTICO, RECURRENCIA Y SUPERVIVENCIA AL CABO DE UN AÑO

E. Santamarina Pérez[1], M. Toledo Argany[1], M. Sueiras Gil[2], N. Ailouti Caballero[2], J. Durà Miralles[1], Laínez Samper, E. [2], I. Porta Pampalona[3], R.M. Gracia Gozalo[3], J. Granda[1], K. Rahnama Zand[2], M. Quintana Luque[1], J. Álvarez Sabín[1] y J. Salas Puig[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Medicina Intensiva. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Establecer el pronóstico de pacientes con SE tras un año de seguimiento.

Material y métodos: Realizamos un seguimiento prospectivo de todos los pacientes con SE desde junio-2010 a junio-2011. Recogimos características de los pacientes, tipo de SE, etiología, refractariedad, recurrencia, aparición de crisis posteriores en no epilépticos, tasa de mortalidad y causa de muerte.

Resultados: Evaluamos 61 SE: 11 (18%) convulsivo, 16 (26%) no convulsivo y 34 (55%) con sintomatología motora mínima (minor). Respecto a la etiología: 32 (52%) sintomático agudo, 21 (34%) sintomático retardado, 5 (8%) criptogénico y 3 (5%) en el contexto de EGI. Se consideraron refractarios 26 (42%). Al año, recurrieron el 15% (9), se presentaron crisis aisladas en 16 de los no epilépticos previos, y la tasa de mortalidad fue del 34% (21): 15 (71%) por el SE o su causa, y 6 (29%) por causa no relacionada. La mortalidad se asoció al sexo masculino (p = 0,032), la etiología (sintomático agudo y criptogénico; p = 0,03), y con una tendencia en el tipo minor (p = 0,08). En los supervivientes, la recurrencia de SE fue mayor en los lesionales y los tóxicos (p = 0,034), en aquellos que desarrollaron epilepsia (p = 0,019), y en los de mayor duración (p = 0,083). La aparición de fármacoresistencia fue más frecuente en los pacientes con antecedentes de epilepsia (p = 0,045).

Conclusiones: Un tercio de los pacientes con SE son exitus al año de seguimiento, relacionándose con la causa, el sexo y el tipo. En los supervivientes, la recurrencia se asoció a la etiología del ictus, al desarrollo posterior de epilepsia y la duración. En los ya epilépticos se relacionó con un posterior peor control de las crisis.

Gestión y asistencia neurológica

PLAN ESTRATÉGICO DE NEUROLOGÍA DE LOS HOSPITALES DEL SERVICIO MADRILEÑO DE SALUD EN EL ENTORNO A LA LIBRE ELECCIÓN 2011-2015

L. Vela Desojo[1], E. Díez Tejedor[2], E. López Valdés[3], D. Pérez Martínez[4], B. Martínez Menéndez[5], J. Masjuán Vallejo[6], J. Vivancos Mora[7], J.C. Martínez Castrillo[6], L. Castillo Moreno[1], R.M. de Andrés de Colsa[8], J.A. García Merino[9], A. Gil Núñez[10], J. Matías Guiu[3] y F. Bermejo Pareja[11]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [4]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. [6]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. [8]Comunidad de Madrid. Subdirección General de Hospitales. [9]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. [10]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. [11]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid (CM) ha promovido la elaboración de un Plan Estratégico de los Servicios de Neurología de dicha Comunidad para los años 2011-2015. Objetivo: elaborar un documento que analice la situación actual de la neurología y proponga las líneas futuras de desarrollo de la Neurología en los hospitales de la CM, en el nuevo entorno creado por la libertad de elección y el área única.

Material y métodos: La Consejería eligió un Responsable del Plan y el Presidente del Comité Asesor de un listado de neurólogos facilitados por los Jefes de Servicio. Se eligieron los miembros de los Comités Asesor y Técnico y los Redactores. Se establecieron 5 Comisiones: Concepto de la especialidad, Relaciones con Atención Primaria (AP), con la Urgencia y otras especialidades, Relaciones interhospitalarias y Futuro. Cada comisión formada por entre 5 y 9 neurólogos. Fuente de datos: Sistema de información de atención especializada (SIAE)-Dirección General de Hospitales y Respuestas de encuestas enviadas a Jefes de Servicio y Tutores de Neurología de los hospitales de la CM.

Resultados: Participaron 45 neurólogos, un internista y 4 médicos de AP. Se elaboró un documento y 8 anexos. Se establecieron 5 ejes estratégicos: Asistencial, Docente, Investigación, Nuevos modelos organizativos y Aplicación de nuevas tecnologías. Se propusieron 29 objetivos, cada uno con Planes de Acción a corto, medio y largo plazo.

Conclusiones: Es la primera vez que las autoridades sanitarias de una Comunidad Autónoma cuentan con los especialistas para el diseño de un Plan Estratégico de Neurología.

ANÁLISIS DE MODOS DE FALLO Y SUS EFECTOS APLICADO AL PROCEDIMIENTO DE QUIMIOTERAPIA INTRATECAL

P. de la Riva Juez, M. Urtasun Ocariz, M.T. Martínez Zabaleta, A.M. de Arce Borda, M. Arruti González, N. Gonzalo Yubero, M. Tainta Cuezva y J.F. Martí Massó

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: La aplicación de quimioterapia intratecal es un procedimiento invasivo asociado a numerosos eventos adversos y un porcentaje importante de ellos puede ser consecuencia de errores humanos. En 2010 y tras un evento adverso grave, en el Hospital Donostia se puso en marcha un programa de seguridad para minimizar los riesgos asociados a este procedimiento. El objetivo es

presentar el desarrollo y la implementación de un protocolo de seguridad en la administración de quimioterapia intratecal, así como los resultados del mismo en 28 meses.

Material y métodos: Siguiendo la metodología AMFE (análisis modal de fallos y efectos) se creó un equipo de trabajo multidisciplinar que incluyó médicos y enfermeras de los servicios de hematología, oncología, farmacia, neurología y calidad. Se detallaron los diferentes subprocesos implicados en el procedimiento y se analizaron los modos de fallo, las causas que podrían originarlos, los efectos en el paciente y los métodos para detectarlos. Se calculó el número de priorización del riesgo para cada uno de los modos de fallo teniendo en cuenta la probabilidad de ocurrencia, detección y gravedad de cada uno. Finalmente, se definieron las acciones de mejora a realizar y los responsables de las mismas.

Resultados: Desde la aplicación de las acciones de mejora propuestas se han realizado 141 procedimientos de quimioterapia intratecal, sin registrarse ningún evento adverso.

Conclusiones: El método AMFE es una herramienta útil para mejorar la seguridad del paciente durante la aplicación de quimioterapia intratecal. Permite la identificación y prevención de eventos adversos mediante la eliminación o control de las causas que los generan.

COMUNIDADES DE PRÁCTICA EN NEUROLOGÍA: POR QUÉ, QUÉ Y PARA QUÉ. TRANSMISIÓN DE UNA EXPERIENCIA RECIENTE EN GUIPÚZCOA

M. Martínez Zabaleta[1], J.A. Larrea Peña[2], I. Mendiburu[1], B. Azcárate Ayerdi[3], C. Etxeberria[4], J.A. Redín[5], J.R. Guridi[4], M.A. Landa Elizondo[6], M. Gago Moreda[7], N. Lizarraga Errea[8], R. Goikoetxea Garmendia[9], S. Medel Lareo[10], J. Retegui Ormazábal[10] y A. Arbonies[10]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuroradiología; [3]Servicio de Cuidados Médicos Intensivos; [4]Servicio de Paciente; [5]Servicio de Urgencias; [6]Servicio de Asistencia Social; [7]Servicio de Medicina de familia; [8]Servicio de Rehabilitación; [9]Servicio de Cirugía Vascular; [10]Unidad de Gestión del Conocimiento. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Las comunidades de práctica (CoP) son grupos de personas que comparten un interés común. Están constituidas con el fin de desarrollar un conocimiento especializado, compartiendo aprendizajes basados en la reflexión sobre experiencias prácticas. Ofrecen una estructura formal que permite adquirir más conocimiento a través de las experiencias compartidas y buscan en una fase final, la mejora de dicha práctica. El objetivo de este trabajo es el de trasladar una experiencia reciente en torno a la CoP Ictus de Gipuzkoa.

Material y métodos: El ictus es una patología que exige un tratamiento multidisciplinar, frecuentemente multidepartamental y sistematizado. El conocimiento en torno a esta patología mantiene un alto ritmo de desarrollo, lo que dificulta su seguimiento. Identificada la necesidad, constituimos un grupo formado por profesionales sanitarios, no sanitarios y pacientes. Realizamos reuniones mensuales en las que compartimos opiniones, comentarios e información sobre dicho proceso.

Resultados: Constituido un grupo sólido de personas interesadas en el ictus o grupo promotor, comenzamos en la fase actual a generar y compartir información que depositamos en un espacio común y accesible (web 2.0).

Conclusiones: La celeridad en el desarrollo, complejidad y obsolescencia del conocimiento, exigen desarrollar nuevas formas de aprendizaje. Las comunidades de práctica pueden ser un método adecuado para alcanzar dicho fin. La CoP Ictus de Guipúzcoa es una de las primeras experiencias en nuestro ámbito de conocimiento.

DIFERENCIAS ENTRE LA ACTIVACIÓN DEL CI DESDE UN HOSPITAL COMUNITARIO Y LOS SERVICIOS DE EMERGENCIAS

B. Palazón Cabanes[1], E. Andreu Reinón[1], M. Cerdán Sánchez[1], R. Carrasco Torres[1], M. Navarro Lozano[1], A. Torres Perales[2], L. Hernando Arizalet[1], E. Quero Motto[3], L. Muñoz Jimeno[3] y A. Morales Ortiz[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Medicina. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [2]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

Objetivos: Analizar diferencias entre pacientes remitidos como CI desde servicios de emergencias extrahospitalarias y remitidos desde puerta urgencias de otros hospitales.

Material y métodos: Análisis comparativo de CI activados desde emergencias médicas y otros hospitales en 4 meses.

Resultados: De 108 CI activados en nuestra área influencia en 4 meses, 79 (73%) fueron CI servicios de emergencias con edad media 70,2 y 54,4% varones y 29 (26,8%) CI hospitales comunitarios, con edad media 69,41y 72,4% varones. El % CI desactivados fue 73,4% en CI servicios emergencias y 82,7% en CI hospitales comunitarios. Causas más frecuentes de desactivación en CI servicios emergencias fueron inicio desconocido de síntomas (22,7%), y hemorragia intracraneal (20,2%), mientras que en CI hospitales comunitarios la desactivación fue por mejoría franca y/o síntomas menores (34,4%). Tiempo hasta la atención por neurólogo fue 178 minutos en CI servicios emergencias mientras que se demoró 271 minutos cuando la activación fue desde hospitales comunitarios. Se trombolisó (iv/ia) a 26,6% de pacientes remitidos desde emergencias y al 17,2% de aquellos procedentes de hospitales comunitarios. No se objetivaron diferencias estadísticamente significativas en características clínicas de pacientes, % fibrinólisis y desactivación del CI ni en tiempos de llegada (analizados como porcentaje de pacientes que llegaron en < 1,2 y 3 horas).

Conclusiones: Pacientes derivados desde servicios emergencias médicas en nuestra área presentan mejores tiempos con mayor posibilidad de ser tratados. Habría que mejorar la activación del CI desde emergencias o instaurar telemedicina en algunos hospitales comunitarios.

SISTEMAS DE APOYO A LA TOMA DE DECISIONES EN ENTORNOS ASISTENCIALES

J.M. Bernal Blanco[1], D. López Rodríguez[2], R. de Abajo Llamero[3], G. Guerrero Pertíñez[4] y A. García Linares[5]

[1]Departamento de Proyectos; [2]Servicio de Neuroimagen; [3]Departamento de Gestión del Conocimiento; [4]Psicología; [5]Dirección. Brain Dynamics.

Objetivos: El aumento de la información que disponemos en el momento de la toma de decisiones junto con la aparición de entornos de alta incertidumbre, hace cada vez más necesarios la aparición de sistemas que permitan a los profesionales la mejora en la toma de decisiones diaria basada fundamentalmente en la recopilación y visualización de la información necesaria en cada momento tanto en tamaño, formato y ubicación de la misma. Determinar la estructura más apropiada para los sistemas de apoyo a la toma de decisiones en entornos asistenciales.

Material y métodos: Se han estudiado los diferentes modelos existentes de manera que podamos extraer las características fundamentales de cada uno de ellos permitiéndonos la creación de un nuevo modelo que se adapte perfectamente a las características del entorno asistencial en el que nos encontramos.

Resultados: Tras la puesta en práctica de este tipo de sistemas en proyectos relacionados con gestión del conocimiento en ambientes clínicos, se ha obtenido una respuesta positiva por parte de los expertos clínicos encargados de la evaluación del sistema,

evidenciada en la disminución del tiempo necesario para obtener toda la información, la calidad de la misma y la visualización en el formato y tamaño adecuado adaptándose a las diferentes necesidades requeridas.

Conclusiones: Tras la revisión realizada en este trabajo aplicando la metodología anterior se ha llegado a la conclusión que la utilización de estos sistemas en entornos asistenciales genera un beneficio al profesional que repercute en la calidad asistencial del mismo.

ANÁLISIS DE LA DERIVACIÓN A NEUROLOGÍA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA MEDIANTE EL USO DE LA HISTORIA CLÍNICA ELECTRÓNICA

J.V. Escudero Torrella[1], E. Cantó Rodríguez[2], J. Mascarell Estrada[1] y J. Sánchez Martínez[1]

[1]Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. [2]Servicio de Oficina Abucasis. Departamento Valencia Hospital General.

Objetivos: El volumen de derivación desde atención primaria es uno de los datos más importantes para gestionar la asistencia neurológica ambulatoria. Se puede estimar en origen (Centro de Atención Primaria, CAP) o en destino (Centro de Especialidades, CE). La Historia Clínica Electrónica (HCE) facilita dicha estimación, aunque puede presentar dificultades. Analizamos cuantitativamente la derivación en nuestro departamento y los problemas encontrados en su evaluación.

Material y métodos: Estudiamos las derivaciones en 2011, desde cada CAP a nuestros dos CE (A: 213.186 hab y B: 151.098 hab), a partir de los datos del Datamart de SIA (Sistema de Información Ambulatorio) de la HCE de la Comunidad Valenciana y los registros en IRIS de los CE, con la hipótesis previa de que ambas cifras deberían ser coincidentes. Nº de derivaciones registrado en SIA y Porcentaje (× 1.000 hab/año) Nº de primeras visitas de neurología registrado en IRIS.

Resultados: Derivaciones en SIA A: 4.679 (21,9‰) y B: 4.695 (31‰). Primeras en IRIS A: 4.574, y B: 3.196 Derivación media SIA: 24,9‰ (7-36).

Conclusiones: Nuestro porcentaje de derivación está en el rango alto de la literatura. En A ambas cifras son parecidas, pero en B, la diferencia es llamativa (-1.499). Esto podría explicarse por el uso menor o erróneo de la HCE (envío en papel, captura inadecuada del tipo de visita, o entrada de revisiones como primeras). La coexistencia de dos plataformas tecnológicas (IRIS y SIA) y el uso concomitante del papel y electrónico, puede restar validez a los indicadores obtenidos mediante la HCE.

ESTUDIO PROSPECTIVO DE INTERCONSULTAS REALIZADAS A NEUROLOGÍA DURANTE UN AÑO

J. Marín Lahoz, I. Zubizarreta Nafarrete y J. Pagonabarraga Mora

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

Objetivos: Las interconsultas (ICs) hospitalarias son una parte importante de la asistencia realizada por un servicio de neurología. A diferencia de las consultas externas y los ingresos no suelen cuantificarse. El objetivo es describir las ICs realizadas a un servicio de neurología durante un año.

Material y métodos: Registro prospectivo de las ICs realizadas desde mayo de 2011 a abril 2012. Quedan excluidas las ICs para pruebas diagnósticas. Tampoco están incluidas las ICs provenientes de nefrología y urología debido a que pertenecen a la Fundación Puigvert. Se han recogido distintas variables: servicio de origen, diagnósticos, destino del paciente y tipo de patología. Hemos realizado estadística descriptiva con el paquete SPSS v19.

Resultados: Se realizaron 542 ICs, 2 ICs por día laborable pertenecientes a 410 pacientes (1,32 ICs por paciente consultado). Los servicios que más han consultado son: cardiología 12,9%, medicina interna 11,9%, psiquiatría 8,9% y anestesia (UCI de postoperados cardíacos) 7,2%. Las patologías más frecuentes son: neurovascular 22%, epilepsia 16,6%, trastornos de movimiento 14%, neuromuscular 11,4%, síndrome confusional 10,9% y deterioro cognitivo 7%. Destaca el bajo número de consultas realizadas por cefalea (3,7%) y la inesperada frecuencia de encefalopatía hipóxica (5,5%). El servicio de neurología realizaba seguimiento previo en un 27% de los casos y se requirió después en el 79% de los casos.

Conclusiones: La patología visitada en interconsultas difiere de la patología habitual en pacientes ambulatorios e ingresados en neurología. Estos datos pueden ser de utilidad a la hora de planificar los servicios de neurología.

PROCESO CRÓNICO INTEGRADO DE ATENCIÓN A TRASTORNOS COGNITIVOS

M. Baquero Toledo[1], M.D. Rosales Almazán[2], A. Sabater Ferragut[3], J. Ribes Cuenca[3], A. Perelló Roso[4], J.A. Burguera Hernández[1], S. Forcano San Juan[5], C. Peiró Vilaplana[1] y G. Andrés Navarro[5]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Psiquiatría; [4]Unitat de Curta Estada; [5]Unitat d'Hospitalització Domiciliària. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.[2]Unitat d'Hospitalització Domiciliària. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: Un grupo de trabajo multidisciplinar de nuestro Departamento ha consensuado un modelo asistencial para pacientes con trastornos cognitivos como un Proceso Crónico Integrado de Atención. Describimos dicho proceso y algunos resultados de su aplicación en un grupo de manejo especialmente conflictivo como el de pacientes afectados por demencia con grave trastorno de conducta.

Material y métodos: Participan en la iniciativa Atención Primaria, Neurología, Psiquiatría, Unidad de Hospitalización Domiciliaria, Unidad de Corta Estancia y Asistencia Social. El Proceso Crónico Integrado define misión, objetivos y roles de cada participante, así como criterios de derivación entre ellos. En pacientes con demencia y grave trastorno de conducta se favorece la atención domiciliaria con seguimiento programado. Describimos esta actividad entre febrero del 2010 y noviembre de 2011.

Resultados: 27 pacientes, 17 mujeres, 10 varones, edad media 81 años, rango 55-89, identificados fundamentalmente en Neurología, con grave trastorno conductual asociado a demencia en diverso grado, han sido atendidos de acuerdo al procedimiento en su domicilio durante un tiempo limitado. La actuación resulta resolutiva especialmente por un alto grado de satisfacción en cuidadores y la reducción del número de actuaciones programadas y urgentes en el resto de niveles de atención.

Conclusiones: La atención integral puede mejorar cualitativa, cuantitativa y económicamente la asistencia sanitaria. En un grupo de pacientes con fenomenología muy disruptiva a nivel sociofamiliar, cuyo manejo fácilmente produce yatrogenia y que puede sobrecargar múltiples niveles de asistencia, un modelo específico de atención integrada ha producido una actuación resolutiva muy bien valorada en el entorno del paciente.

FACTORES ASOCIADOS A LA INSTITUCIONALIZACIÓN DE PACIENTES CON DEMENCIA VASCULAR

R. Manso Calderón[1], P. Cacabelos Pérez[1], M.D. Sevillano García[1], M.E. Herrero Prieto[2], M. Moreno García[3], M.T. García Hernández[3] y J. Cacho Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca. [2]Servicio de Neurología. Hospital de El Bierzo. [3]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila.

Objetivos: Determinar los factores sociodemográficos y clínicos que contribuyen a la institucionalización de pacientes con demencia vascular (DV).

Material y métodos: Reclutamiento prospectivo de pacientes con DV (criterios NINDS-AIREN) atendidos en consultas de neurología de Salamanca y Ávila entre 2006-2007 y 2010-2011, respectivamente. Se recogieron características de la DV, datos sociodemográficos y comorbilidades. Se analizaron y compararon estadísticamente las variables en ambos grupos para valorar diferencias significativas entre ellas.

Resultados: Se incluyeron 150 pacientes; de edad 78,2 ± 7,2 años, 50,6% eran varones. El 28% de los pacientes fueron institucionalizados. No hubo diferencias significativas entre grupos (institucionalizados vs no institucionalizados) en función del tipo de DV (cortical o multinfarto vs subcortical), tiempo de evolución de la demencia, ictus previos o gravedad del ictus, depresión, área rural o urbana, hipertensión, diabetes, dislipemia, tabaquismo, alcohol, cardiopatía o polimedicación. En el grupo de institucionalizados se encontró una mayor proporción de mujeres [OR = 2,34, IC (1,12-4,88), p = 0,02] y pacientes solteros o viudos [p < 0,001]. Otros factores asociados de forma independiente a la institucionalización fueron una mayor edad [p = 0,02], la presencia de síntomas psicóticos [OR = 3,14, IC (1,5-6,6), p = 0,02] y trastornos del sueño [OR = 3,25, IC (1,52-6,93), p = 0,02].

Conclusiones: Una menor red de apoyo familiar, el sexo femenino, tener más de 80 años y los síntomas asociados a la demencia que ocasionan mayor sobrecarga al cuidador (psicosis, trastornos del sueño) constituyen predictores significativos de institucionalización en pacientes con DV.

ANÁLISIS DE LA NEUROLOGÍA EN LA COMUNIDAD DE MADRID

E. López Valdés[1], M. Eimil[2], F. Vivancos Matellano[3], A. Camacho[4], J. Hernández-Gallego[4], D. Hipola[5] y L. Vela[6]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: Presentar los recursos neurológicos en la Comunidad de Madrid (CM) y analizar las posibles líneas futuras de desarrollo tras analizar la situación actual dentro del desarrollo del Plan estratégico de los Servicios de Neurología para los años 2011-2015 de la CM.

Material y métodos: Los datos se obtuvieron de encuestas realizadas a los jefes de servicio de todos los hospitales de la CM, del Sistema de información de atención especializada (SIAE) y de la Dirección General de Hospitales.

Resultados: En el sector público de la CM, que cuenta con una población de 6.500.000 habitantes, hay 248 neurólogos, 129 residentes. Se realizan 399.232 consultas al año de neurología, de las cuales 135.636 son primeras visitas. Hay 11.000 ingresos a cargo de neurología al año. Hay 298 camas. Se realizan guardias en 6 de los 25 hospitales de la CM. Menos del 50% tiene historia informatizada. La organización de la asistencia ambulatoria es muy desigual. El concepto de consulta monográfica es heterogéneo, aunque existen en todos los hospitales. La neurofisiología se realiza por neurólogos exclusivamente en el 25% de hospitales, por neurofisiólogos en 50% y de manera mixta en el 25%.

Conclusiones: En la CM existe un ratio de neurólogos en el límite inferior de las recomendaciones europeas y de la SEN. Las unidades de referencia y la superespecialización deben reorganizarse. Los sistemas de información de la asistencia ambulatoria deben mejorarse. Se debe promover la informatización y homogenización de la historia clínica.

Neuro-oftalmología

DISCORIA EPISÓDICA-PUPILA EN RENACUAJO (TADPOLE-SHAPE). EVIDENCIA DE DENERVACIÓN SIMPÁTICA. ¿SECUNDARIA A SÍNDROME DE SJÖGREN?

C. Roig Arnall[1] y J.M. de Llobet Zubiaga[2]

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

Objetivos: El término pupila en renacuajo fue utilizado por Thompson y Zackon (Am J Ophthalmol, 1983) en una serie de 26 pacientes (21 mujeres) que presentaban episodios de discoria en los que una pupila adquiría transitoriamente una forma alargada. Once presentaban un síndrome de Horner y 4 una pupila tónica. Sin etiología reconocida aunque 8 pacientes eran migrañosas. En el síndrome de Sjögren se han descrito pupilas tónicas. Presentar una paciente con una discoria episódica "en renacuajo" de la pupila derecha valorando la respuesta al colirio de apraclonidina 0,5% y de pilocarpina 0,1%.

Material y métodos: Mujer de 44 años, seguida durante dos años, que presenta molestia ocular derecha correspondiendo a episodios de dilatación asimétrica pupilar derecha "en renacuajo" durante un minuto, en brotes de 30-45 minutos recurrentes de quincenales a mensuales, sin desencadenantes reconocidos. Diagnosticada un año antes de síndrome de Sjögren por síndrome seco y analítica (leucopenia, ANA, A-Ro, A-La, FR). No migrañosa.

Resultados: Exploración normal, incluyendo isocoria y reactividad pupilar, ausencia del reflejo patelar derecho. Respuesta a apraclonidina 0,5%: dilatación de la pupila derecha y discreta miosis de la izquierda, demostrativa de un déficit oculosimpático derecho. No cambio pupilar con pilocarpina 0,1%. Estudio EMG: ondas H presentes. Neuroimagen normal.

Conclusiones: Evidencia de denervación simpática subclínica en el signo de la pupila "en renacuajo" y ausencia de denervación parasimpática. Asociada a un síndrome de Sjögren, hecho no descrito anteriormente, sin poderse asegurar su relación causal.

NEURITIS ÓPTICA: DIAGNÓSTICO DE CASOS ATÍPICOS

A. Gálvez Ruiz y O. Franch

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: La neuritis óptica de etiología desmielinizante se caracteriza por un cuadro agudo-subagudo de pérdida de visión unilateral acompañado de dolor con los movimientos oculares y con recuperación progresiva que se inicia en el primer mes de presentación. Las neuritis ópticas con presentación clínica atípica (edema de papila prominente, presencia de hemorragias o exudados duros en el fondo de ojo, ausencia de dolor o casos bilaterales) suponen un reto diagnóstico y exige plantearse un diagnóstico diferencial amplio. El objetivo de este trabajo es presentar una serie de pacientes con neuritis óptica atípica y sus características clínicas.

Material y métodos: Presentamos 10 pacientes en los cuales inicialmente se sospechó neuritis óptica desmielinizante. Sin embargo, tras considerar detenidamente los síntomas y signos de presentación, y tras solicitar diferentes pruebas, el diagnóstico se cambió en 8 pacientes.

Resultados: Los diferentes diagnósticos a los que se llegó fueron: enfermedad de Behçet, sarcoidosis, toxoplasma, herpes virus, neuromielitis óptica (2), meningioma de la vaina del nervio óptico y neuritis óptica posviral. Sin embargo en dos pacientes a pesar de las características clínicas atípicas el diagnóstico siguió siendo el de enfermedad desmielinizante.

Conclusiones: La neuritis óptica desmielinizante es un diagnóstico clínico que debe hacerse sólo cuando el paciente presenta

signos y síntomas de neuritis óptica típica. Sin embargo, cuando la neuritis óptica tiene una presentación clínica atípica el diagnóstico diferencial es extenso, variando en muchos casos el pronóstico visual.

TRASTORNO OCULOMOTOR POR ENCEFALITIS DE BICKERSTAFF ASOCIADA A INFECCIÓN POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*

E. Hernández Martínez de Lapiscina, J. Sánchez Ruiz de Gordoa, M.E. Erro Aguirre, L. Martínez Merino y L. Pulido Fontés

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

Objetivos: Las lesiones protuberanciales provocan trastornos oculomotores diversos. El diagnóstico diferencial incluye mecanismos isquémicos, tumorales e inflamatorios como el síndrome de Fisher. Este síndrome incluye dos variantes nosológicas de patogenia autoinmune post-infecciosa conocidas como encefalitis de Bickerstaff y síndrome de Miller-Fisher. La infección por Mycoplasma pneumoniae puede ocasionar este síndrome. Exponemos un caso de encefalitis de Bickerstaff asociada a infección por Mycoplasma pneumoniae con especial descripción de la correlación anatomoclínica del trastorno oculomotor.

Material y métodos: Mujer de 53 ingresa por inestabilidad y diplopia binocular de instauración subaguda. Presenta inicialmente oftalmoplejia internuclear bilateral, que evoluciona posteriormente hasta una oftalmoplejia casi completa para la mirada horizontal. Durante las primeras 24 horas del ingreso presenta fiebre y tos y se diagnostica de neumonía.

Resultados: La resonancia magnética muestra una lesión en el dorso de la protuberancia hiperintensa en secuencias FLAIR y T2 sin captar contraste. El estudio bioquímico y serológico en LCR es normal. Los marcadores tumorales, marcadores de autoinmunidad, anticuerpos anti-GQ1b, anti-NMO y antineuronales son negativos. La mamografía, TC toracoabdominopélvico y electroneurograma son normales. Se constata seroconversión positiva para Mycoplasma pneumoniae. La paciente recibe antibiótico, inmunoglobulinas y esteroides y mejora progresivamente.

Conclusiones: Las lesiones protuberanciales pueden ocasionan diferentes trastornos oculomotores en función de las estructuras implicadas. En nuestro caso, la evolución clínica sugiere afectación precoz de ambos fascículos longitudinales mediales con posterior extensión hacia formación reticular pontina paramediana bilateral. Aunque el diagnóstico diferencial de estas lesiones es amplio, la concurrencia de la oftalmoplejia con una neumonía por Mycoplasma pneumoniae permitió establecer el diagnóstico de encefalitis de Bickerstaff.

SÍNDROME DE SUSAC: SUBTIPO BRAO ("BRANCH RETINAL ARTERY OCLUSSION") RECURRENTE. A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: El síndrome de Susac (SS) se compone de la tríada: encefalopatía, oclusión de ramas de la arteria retiniana (en inglés BRAO) y pérdida de audición. Se trata de una endoteliopatía autoinmune que afecta a las arteriolas precapilares del cerebro, retina y el oído interno. En 2010 se describió un nuevo subtipo denominado BRAO recurrente en el que no existe encefalopatía clínica evidente. El objetivo de esta comunicación es la de presentar dos casos clínicos cuyo diagnóstico final fue el del subtipo BRAO recurrente y el de conocer las característica de este nuevo subtipo.

Material y métodos: Mujer 21 años. Antecedentes de migraña con/sin aura visual. De forma aguda déficit visual persistente en ojo izquierdo. Sufre un nuevo episodio déficit visual en ojo derecho, cefalea características no migrañosas. Exploración neurológica normal, salvo presencia de escotomas visuales periféricos Varón 35 años. Presenta déficit visual agudo en ojo izquierdo. Exploración neurológica normal salvo por escotoma visual en ojo izquierdo y dudosa hipoacusia en oído izquierdo. En ambos casos se realiza: Analítica básica, autoinmunidad, trombofilias, serología, LCR, audiometría, angiografía con fluoresceína, TAC craneal, RMN craneal, doppler TSA y potenciales evocados visuales. También se realizaron otras pruebas complementarias diferentes en ambos casos.

Resultados: Tanto en angiografía con fluoresceína como en RMN cerebral se objetivaron hallazgos característicos de SS: oclusión de ramas de arteria retiniana y fuga del contraste; y lesiones compatibles con angiopatía cerebral en localizaciones características respectivamente. El resto de pruebas complementarias no demostraron hallazgos significativos.

Conclusiones: No olvidar el SS como causa de déficit visual agudo. Angiofluoresceingrafía fundamental.

VALORACIÓN DE LAS ANISOCORIAS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE NEURO-OFTALMOLOGÍA

P. López Méndez[1], I. Martín Santana[1], L. Tandón Cárdenes[2] y A. González Hernández[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. [2]Unidad de Neuro-oftalmología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín.

Objetivos: La anisocoria o asimetría pupilar puede constituir un signo de alarma que requiere valoración neuro-oftalmológica por asociarse con procesos expansivos intracraneales. Sin embargo, otras causas de anisocoria tienen un pronóstico más benigno, por lo que resulta fundamental un diagnóstico preciso que permita una orientación adecuada.

Material y métodos: Análisis prospectivo de las causas de anisocoria pupilar de los pacientes valorados en la consulta monográfica de neuro-oftalmología del Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín desde enero 2008 hasta mayo 2012.

Resultados: De los 780 pacientes valorados en la consulta monográfica de neuro-oftalmología, 38 de ellos consultaron por asimetría pupilar (5%). Eran 8 hombres y 30 mujeres, con una edad media de 50 años (rango: 15-87 años). En todos los casos se realizó test de colirios (apraclonidina o pilocarpina según procediera). Los diagnósticos han sido: síndrome de Horner (n = 10), pupila de Adie (n = 9), midriasis benigna episódica (n = 7), anisocoria esencial (n = 6), patología del iris (n = 3), anisocoria fisiológica (n = 2) y anisocoria farmacológica (n = 1).

Conclusiones: Las anisocorias suponen aproximadamente 1 de cada 20 consultas en nuestra unidad de neuro-oftalmología. Las causas más habituales son el síndrome de Horner y la pupila tónica de Adie. Las anisocorias aisladas no se asocian en nuestra serie con patología neurológica estructural. Los test de colirios con apraclonidina y pilocarpina permiten una orientación topográfica adecuada en todos los casos, por lo que recomendamos su inclusión en la valoración neurológica de las anisocorias.

JUSTIFICACIÓN Y DISEÑO DE UNA ESTRATEGIA PARA EL CRIBADO DE ISQUEMIA CEREBRAL SILENTE MEDIANTE LA REALIZACIÓN DE UNA RETINOGRAFÍA. ESTUDIO RETINO-ICS

M.D.M. Domingo Teixidor[1], A. Girona Marcé[2], P. Delgado Martínez[3], I. Riba Llena[3], J. Llussà Arboix[1], A. Altaba Barceló[1], M. Alzamora Sas[4], R. Fores Raurell[4], J.M. Vázquez Dorrego[5],

X. Mundet Tuduri[6], C.J. Jarca[7], J.M. Manresa Domínguez[8], P. Torán Montserrat[9], J. Fernández Pérez[10], S. Crespo Prieto[1], I. Fernández Cortiñas[3] y M. Cañibano Gómez[11]

[1]Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Sant Roc. [2]Servicio de Urgencias. Centre d'Atenció continuada Sant Andreu. [3]Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Vall d'Hebron. [4]Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Equip d'Atenció Primaria Riu Nord-Riu Sud. [5]Servicio de Oftalmología. Hospital Municipal de Badalona. [6] Director del Área de Docencia e Investigación. Àmbit d'Atenció Primaria-Barcelona. [7]Servicio de Urgencias. Centre d'Urgències d'Atenció Primària Horta. [8]Tècnic de Salut; [9]Director. Unitat de Suport a la Recerca Metropolitana Nord. [10]Servicio de Medicina Familiar i Comunitaria. Equip d'Atenció Primària Ramon Turró. [11]Servicio de Medicina. EAP Vallcarca-Sant Gervasi.

Objetivos: La resonancia magnética (RM) es la prueba de imagen más sensible para detectar infartos cerebrales silentes (ICS). La retinografía permite evaluar los cambios arterioscleróticos (fundamentalmente de pequeño vaso). Objetivo: evaluar la utilidad de la retinografía en la detección de ICS en población hipertensa sin accidente vascular cerebral previo, y determinar qué alteraciones del calibre vascular retiniano se asocian a ICS

Material y métodos: Estudio multicéntrico interdisciplinar de evaluación de una prueba diagnóstica. Sujetos: individuos de 50-70 años, hipertensos y sin antecedentes de ictus y/o AIT, perteneciente a la cohorte de 1000 sujetos del proyecto Investigating Silent Strokes in HYpertensives, a Magnetic Resonance Imaging Study (ISSYS), a los que se les practicará una retinografía. El estudio ISSYS determinará la prevalencia de ICS mediante RN. Se realizará una entrevista para recoger datos socio-demográficos, tratamientos, factores de riesgo- comorbilidades cardiovasculares, y se practicará una analítica, un electrocardiograma y una retinografía que será evaluada mediante tres estrategias (oftalmólogo, médico de familia y software de interpretación automatizada), centradas en el análisis de la vasculatura retiniana. Análisis: se calculará la sensibilidad y especificidad de la retinografía mediante tablas 2 × 2 (RM cerebral ± versus retinografía ±) tomando como referencia las lesiones cerebrales silentes diagnosticadas mediante RM. Se estudiará la validez de cada una de las tres estrategias mediante la concordancia entre sistemas y la fiabilidad intra-interobservador mediante el coeficiente Kappa.

Resultados: Pendientes.

Conclusiones: Si se demuestra que la retinografía es útil en el cribado de la ICS, se podría optimizar el diagnóstico precoz y manejo de esta patología.

NEURITIS ÓPTICA: DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN

E. Costa Arpín, A. López Ferreiro, M. Santamaría Cadavid, T. García Sobrino, J.M. Prieto González y M. Lema Bouzas

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Establecer las características clínicas y epidemiológicas que permiten diferenciar entre neuritis ópticas (NO) inflamatorias e isquémicas y su evolución.

Material y métodos: Seleccionamos los pacientes diagnosticados de NO por el servicio de Neurología entre enero de 2009 y diciembre de 2010. Analizamos los datos demográficos, la semiología, los resultados de las pruebas complementarias y su evolución tras un seguimiento de 17-29 meses.

Resultados: De los 38 pacientes diagnosticados de NO, 22 fueron inflamatorias, 14 isquémicas no arteríticas, 1 isquémica arterítica y 1 infecciosa. La NO isquémica fue más frecuente en varones (64%), con una edad media de 52,5 años, instauración brusca (64%), escotoma altitudinal (43%) y papiledema (64%). Las NO inflamatorias fueron más frecuentes en mujeres (91%), con una edad media de 37,5 años, instauración progresiva (86%) y papila normal (77%); la exploración neurológica fue normal en el 77%, los potenciales evocados visuales presentaron latencias aumentadas en 68%, la RM fue patológica en 55% (mediana de 3 lesiones) y se detectaron bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo en 33% (4 de 12). El 14% tenía un diagnóstico previo de esclerosis múltiple. Al final del seguimiento, otros 3 pacientes (14%) fueron diagnosticados de esclerosis múltiple, 1 de neuromielitis óptica y 1 de CRION. Ninguno de los pacientes con sospecha inicial de NO inflamatoria fue diagnosticado de NO isquémica o viceversa.

Conclusiones: Los datos clínicos permiten establecer el diagnóstico diferencial entre NO inflamatoria e isquémica con mucha precisión. La mayoría de los pacientes con NO inflamatoria permanecen sin otro diagnóstico neurológico al final del seguimiento.

MIDRIASIS BENIGNA EPISÓDICA. EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE NEURO-OFTALMOLOGÍA

I. Martín Santana[1], P. López Méndez[2], L. Tandón Cárdenes[3] y A. González Hernández[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. [3]Unidad de Neuro-Oftalmología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Las anisocorias son un motivo relativamente frecuente de consulta en neuro-oftalmología. En los casos de alteración episódica del tamaño pupilar resulta preciso descartar lesiones estructurales subyacentes, aunque muy frecuentemente estos trastornos episódicos son benignos, sin que exista evidencia de patología estructural.

Material y métodos: Describimos el análisis prospectivo de las características de los pacientes con anisocoria pupilar episódica de los pacientes valorados en la consulta monográfica de neuro-oftalmología del Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín desde su apertura, en enero 2008 hasta mayo 2012.

Resultados: Se recogieron 7 casos de midriasis episódicas. Todas ellas en mujeres con una edad media de 33 años (rango: 15-44 años). Las pacientes procedían de urgencias (n = 2), oftalmología (n = 2) y neurología (n = 3). Los motivos de consulta fueron asimetría pupilar (n = 5) y visión borrosa (n = 2) de presentación fundamentalmente unilateral (n = 6). La duración fue variable, desde minutos hasta un máximo de 48 horas. Los episodios se presentaron con una frecuencia variable. Como antecedente personal destaca la presencia de migraña sin aura (n = 4; 57%). Los estudios de neuroimagen fueron normales.

Conclusiones: En nuestra serie, las midriasis episódicas benignas aparecen en mujeres jóvenes, asociada en la mayoría de los casos a migraña sin aura. Aunque han sido típicamente descritas como unilaterales, observamos que también pueden darse casos de presentación bilateral. Creemos que en los casos de midriasis episódica aislada en mujeres jóvenes, sobre todo si hay antecedentes de migraña, puede no ser estrictamente necesaria la realización de pruebas de neuroimagen, salvo que existan datos atípicos u otras manifestaciones neurológicas.

DIPLOPÍAS EN URGENCIAS Y EN UNIDADES DE NEUROOFTALMOLOGÍA: DIFERENCIAS ETIOLÓGICAS

B. Abarrategui Yagüe, T. Moreno Ramos, J. Porta Etessam, M. Fernández Matarrubia, A. Orviz García, S. Muñiz Castrillo y A. Aledo Serrano

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Las diplopías binoculares son un motivo de consulta habitual para el Neurólogo en Urgencias. Tras el enfoque inicial

dirigido a diagnosticar patología urgente, estos pacientes se benefician del abordaje multidisciplinar en unidades de Neurooftalmología. El objetivo es comparar los diagnósticos más frecuentes entre las diplopías atendidas en urgencias y en unidades de neurooftalmología.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los diagnósticos de pacientes atendidos por diplopía binocular en Urgencias del Hospital 12 de Octubre en un periodo de 2 años (214 pacientes), así como en consultas de Neurooftalmología del Hospital 12 de Octubre y Clínico San Carlos durante 3 años (498 pacientes).

Resultados: En urgencias, el diagnóstico más frecuente fue mononeuropatía isquémica microvascular (64%). Las siguientes causas fueron vascular (ictus vertebrobasilar, 13,7%), tumoral (5,2%), miastenia gravis (4,7%), y desmielinizante (3,3%). El resto de causas fueron fármacos, migraña, alteraciones del LCR, encefalopatía de Wernicke e infecciosas. En la consulta de neurooftalmología, el diagnóstico más repetido fue mononeuropatía IV nervio craneal (9,2%). El conjunto de mononeuropatías isquémicas microvasculares constituyó menos del 20%. El segundo diagnóstico fue miastenia gravis ocular (7,4%), seguido por patología inflamatoria orbitaria idiopática, oftalmopatía distiroidea y forias descompensadas (2-2,5% cada grupo). El resto correspondió a mioquimias del oblicuo superior, sarcoidosis, miopatías restrictivas, neuromiotonía posradioterapia y migraña oftalmopléjica.

Conclusiones: Los pacientes evaluados en unidades específicas presentan etiologías más infrecuentes, de diagnóstico difícil para neurólogos no especialistas y con potencial gravedad a largo plazo. La especificidad y complejidad de la patología neurooftalmológica hace imprescindible el desarrollo de unidades especializadas.

"SPOT SIGN" ORBITARIO: UN MARCADOR FIABLE DE EMBOLIA DE LA ARTERIA CENTRAL DE LA RETINA

E. Palazón García, J. García García, O. Ayo-Martín, I. Díaz Maroto y T. Segura Martín

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete.

Objetivos: La oclusión de la arteria central de la retina (OACR) es causa infrecuente pero grave de pérdida aguda de visión. Se acepta que su etiología más habitual es la trombótica, y que sólo 25% de los casos son embólicos, generalmente ateroembólicos. Rara vez es secundaria a vasculitis temporal. Protocolizamos con oftalmología el estudio urgente de casos de OACR en nuestro hospital.

Material y métodos: Se realizó estudio Duplex-TSAo, ECG, ecografía orbitaria y de temporales en los casos remitidos desde urgencias con diagnostico oftalmológico de OACR. Se presentan los resultados de 6 meses de estudio.

Resultados: Estudiamos 7 pacientes (4 mujeres; rango de edades 60-82 años). Todos presentaban pérdida visual súbita, importante e indolora y funduscopia compatible. No hallamos en ningún paciente ateromatosis carotidea relevante, placas complicadas o signo del halo temporal/vertebral. En un paciente había oclusión de arteria oftálmica. En los restantes 6 pacientes se encontró una imagen hiperdensa puntiforme en el teórico segmento pial de la ACR y ausencia de flujo a ese nivel. En 5 de estos pacientes se halló fuente embolica cardíaca (2 fibrilaciones auriculares, 1 endocarditis, 1 aneurisma septo interauricular, 1 valvulopatía metálica infracoagulada).

Conclusiones: En nuestra serie de OACR, al contrario de lo descrito en la literatura, 71% de los casos eran embólicos, y en 85% encontramos un "spot sign" orbitario. Este signo es fácil de detectar, parece un hallazgo común en OACR y posiblemente sea un marcador útil para sospechar existencia de fuentes cardioembólicas. El reconocimiento del "spot sign" orbitario puede prevenir nuevos fenómenos embólicos en pacientes con OACR.

PRONÓSTICO VISUAL DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

M.A. Guzmán Fernández[1], A. González Hernández[1], L. Tandón Cárdenes[2], O. Fabre Pi[1], F. Cabrera Naranjo[1] y A. Cubero González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurooftalmología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Se describe el pronóstico visual a medio (3-6 meses) y largo (> 1 año) plazo de los pacientes con HICI valorados en un hospital terciario.

Material y métodos: Nuestro registro de HICI es una combinación de la inclusión retrospectiva de los pacientes diagnosticados antes del año 2008 y prospectiva de los pacientes diagnosticados a partir del mismo. Se han revisado la agudeza visual (AV), la campimetría visual (CV) y los hallazgos de fondo de ojo de los pacientes incluidos en este registro. La alteración de AV se clasificó como grave si era ≤ 0,1, moderada si era 0,1-0,4, leve si era 0,4-0,7, en al menos un ojo, y normal si era ≥ 0,8 en ambos ojos.

Resultados: Se obtuvieron 69 casos (10 hombres, 59 mujeres). Se disponía de la AV inicial, a los 3-6 meses y > 1 año en 59, 40 y 45 casos respectivamente. Un 6,8%, un 3,3%, un 17% y un 72,9% presentaban una afectación de la AV inicial grave, moderada, leve y normal, respectivamente. A los 3-6 meses la afectación de la AV era leve en un 17,5% y normal en un 82,5% y > 1 año, era moderada en un 2%, leve en un 22% y normal en un 76%. Un 55%, 40% y 38% presentaban alguna alteración en la CV inicial, a los 3-6 meses y > 1 año, respectivamente.

Conclusiones: La HICI empeora la capacidad visual debido a la persistencia de defectos campimétricos, esta técnica es fundamental en la valoración neuro-oftalmológica.

MANIFESTACIONES NEUROFTALMOLÓGICAS DE DEBUT DE FÍSTULA DURAL CARÓTIDO-CAVERNOSA. EVOLUCIÓN TRAS TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

B. Palazón Cabanes[1], R. Hernández Clares[1], G. Parrilla Reverter[2], M. Espinosa de Rueda[2], E. Carreón Guarnizo[1], E. Andreu Reinón[1], R. Sánchez Gálvez[1], P. Santos Holgueras[1] y M. Navarro Lozano[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: El debut de las fístulas carótido-cavernosas durales (FCC dural) clásicamente se ha definido por la triada de exoftalmos pulsátil, quemosis y tinnitus. Sin embargo, las manifestaciones más frecuentes son neuropatías oculomotoras aisladas y dolor periorbitario. El objetivo de nuestro estudio es valorar las manifestaciones neuroftalmológicas de debut de una serie de FCC, sus implicaciones diagnósticas, y la eficacia del tratamiento endovascular.

Material y métodos: Presentamos 7 pacientes diagnosticados de FCC dural entre enero 2011-abril 2012, sus manifestaciones neuroftalmológicas, características angiográficas y su evolución tras tratamiento endovascular.

Resultados: Los síntomas iniciales más frecuentes fueron diplopía por paresia del III, IV o VI nervio craneal y dolor periorbitario. Un caso debutó con la triada clásica aunque tres más la presentaron durante la evolución. El debut con mononeuropatía sin afectación pupilar supuso un retraso diagnóstico de 3 semanas con respecto al resto, al atribuirles un origen microvascular. El diagnóstico se realizó mediante angiografía cerebral. Pese a que en todos la clínica de debut fue unilateral, en dos pacientes la fístula era bilateral. Se procedió a embolización selectiva endovascular de los senos cavernosos en cinco pacientes y tratamiento conservador en uno. El séptimo fue exitus por HSA.

Conclusiones: Las fístulas carótido-cavernosas durales son comunicaciones anómalas entre sistema carotídeo arterial y seno ca-

vernoso, clasificadas por Barrow en función de su aporte arterial. La triada de exoftalmos pulsátil, quemosis y tinnitus es clásica pero infrecuente en el debut, lo que implica un retraso diagnóstico. El tratamiento endovascular es eficaz y seguro, aunque en casos paucisintomáticos puede optarse por tratamiento conservador.

REVISIÓN DE LOS RESULTADOS DE LA IMPLANTACIÓN DE UN PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO A LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN UNA UNIDAD DE NEURO-OFTALMOLOGÍA

A. González Hernández, M. Guzmán Fernández, L. Tandón Cárdenes, O. Fabre Pi, F. Cabrera Naranjo y A. Cubero González

Servicio de Neurología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín.

Objetivos: Este trabajo pretende revisar los resultados de la implantación de un protocolo de seguimiento de pacientes con hipertensión intracraneal idiopática (HICI) en una unidad de neuro-oftalmología (UNO).

Material y métodos: Se han revisado prospectivamente todos los pacientes con HICI seguidos en nuestra UNO. Nuestro protocolo consiste en una valoración en el primer mes del alta si existe afectación visual moderada-grave al alta, a los 3 meses en todos lo casos y, a partir de ahí, cada 6-9 meses según se considere. Todas las visitas incluyen exploración del fondo de ojo y agudeza visual (AV). Inicialmente se realiza OCT que se repite a los 6 meses y, posteriormente, cada año. En los casos de afectación campimétrica moderada-grave se realiza campimetría visual (CV) al mes del alta; si es leve o inexistente se realiza a los 3 meses del alta y, posteriormente, antes de cada visita.

Resultados: Se revisaron 22 pacientes. En comparación con la situación previa a la creación de la consulta, se consigue una valoración neuro-oftalmológica integral y conjunta, se han evitado algunos ingresos (7) que han podido manejarse ambulatoriamente, se consigue que antes de cada visita el paciente tenga una CV que permita las decisiones terapéuticas, que en todas las visitas se valora fondo de ojo y AV, y no ha sido necesaria la realización de punciones lumbares repetidas.

Conclusiones: La creación de una unidad multidisciplinar de neuro-oftalmología permite optimizar los recursos y mejorar la asistencia a los pacientes con HICI. Esto debería redundar en una mejoría del pronóstico funcional de estos pacientes.

EPITELIOPATÍA PIGMENTARIA PLACOIDE MULTIFOCAL Y LESIÓN PROTUBERANCIAL

M.B. Gómez González[1], A.M. Delgado Romero[2], M. Sillero Sánchez[1], L. Sánchez Vera[3], J.J. Asencio Marchante[1], N. Rodríguez Fernández[1], R. Calvo Loriente[2], B. Rosado Peña[4] y D. Selma Santamaría[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina; [3]Servicio de Radiología; [4]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Puerto Real.

Objetivos: Entre las causas de pérdida visual en jóvenes es la neuritis óptica la más frecuente. La epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal, enfermedad infrecuente que afecta a la retina, se ha descrito como causante de amaurosis recidivante con buena respuesta a esteroides/inmunosupresores, y puede asociarse con lesiones encefálicas con déficit neurológico de presentación abrupta.

Material y métodos: Varón de 19 años, diagnosticado de epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal meses antes por pérdida visual de ojo izquierdo y, al mes siguiente, de ojo derecho. Se detectaron pequeñas lesiones cerebrales y una hiperpresión de líquido cefalorraquídeo, y se pautaron esteroides con resolución del cuadro. Actualmente, consultaba por diplopia, y en la exploración había oftalmoplejia internuclear izquierda y un nistagmo bilateral.

Resultados: Se practicaron estudios de RMN craneal, que demostró lesiones isquémicas agudas en protuberancia, ecografía carotídea y ecocardiograma, normales, y se inició tratamiento con bolos intravenosos de metilprednisolona. Los síntomas remitieron en pocos días.

Conclusiones: En adultos jóvenes, la epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal es una causa no desdeñable de pérdida visual aguda, en especial si afecta a ambos ojos. Puede relacionarse con enfermedades sistémicas del tipo de vasculitis, y producir sintomatología neurológica, que es, no obstante, poco frecuente y difícil de encontrar en referencias bibliográficas. En nuestro caso, la buena respuesta a esteroides avala su relación con la patología de base, y la presentación como brotes próximos en el tiempo pone en duda la supuesta "benignidad" de esta enfermedad.

Neuroepidemiología y Neurología general II

SUBTIPOS DE ICTUS Y COMORBILIDADES EN 2 POBLACIONES DE PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO DE BRASIL Y ESPAÑA: UN ESTUDIO TRANSCULTURAL

F.J. Carod Artal, J.O. Casanova Lanchipa, L.M. Cruz Ramírez, N. Sánchez Pérez, F. Siacara Aguayo, L. Gómez Romero e I. Gómez Moreno

Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz.

Objetivos: Con el incremento de la expectativa de vida, se prevén cambios en la carga global por ictus a nivel mundial. Se analiza la prevalencia de subtipos de ictus y comorbilidades asociadas en el ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio multicéntrico internacional realizado en dos centros de Brasil (Brasilia DF) y España (Cuenca). Los subtipos de ictus isquémico se evaluaron mediante las clasificaciones TOAST y Oxfordshire. La escala modificada de Rankin se empleó para medir recuperación funcional, y la escala geriátrica CIRS-G para evaluar patologías asociadas.

Resultados: Se incluyeron 500 pacientes en el estudio (edad media 66,2 ± 16,4años; 48% mujeres; 48,2% españoles). La prevalencia de cardiopatía isquémica (20,3 vs 6,2%) y fibrilación auricular (25,7 vs 6,6%) fue significativamente mayor en la población española, que tenía además una frecuencia mayor de comorbidades; $p < 0,0001$. Se observaron diferencias significativas en la distribución de subtipos de ictus entre pacientes españoles y brasileños: ictus indeterminado (58,1 vs 32,4%), cardioembolismo (24,5 vs 11,6%), lacunar (11,6 vs 25,5%), aterotrombótico (3,7 vs 19,7%) y otras causas (2,5 vs 10,8%); $p < 0,001$. La puntuación total del CIRS-G y el número medio de patologías asociadas se incrementó significativamente con la edad, y se correlacionó con el grado de recuperación funcional medido por la escala de Rankin ($rS = 0,50$; $p < 0,0001$).

Conclusiones: La población española con ictus presenta una frecuencia significativamente mayor de comorbilidades. El ictus cardioembólico y la fibrilación auricular son más comunes en la población anciana española mientras que el ictus lacunar y aterotrombótico es más frecuente en la población brasileña relativamente joven.

PREVALENCIA DE DEMENCIA Y SUS SUBTIPOS EN MAYORES DE 70 AÑOS: DATOS DEL ESTUDIO POBLACIONAL DEMINVALL EN LA PROVINCIA DE VALLADOLID

M.A. Tola Arribas[1], M.I. Yugueros Fernández[1], F. Ortega Valín[1], M.J. Garea García-Malvar[1], A. Cerón Fernández[2], B. Fernández Malvido[3], A. Botrán Velicia[4], B. Díaz Gómez[4], A. San José Gallegos[5], M. González Touya[5], V. Iglesias Rodríguez[4] y Grupo DEMINVALL

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Geriatría; [3]Servicio de Psicología Clínica. Hospital Universitario del Río Hortega. [4]Servicio de Medicina de Familia. Atención Primaria. [5]Servicio de Urgencias. Hospital Medina del Campo. [6]Servicio de Neurociencias. Área Oeste Valladolid.

Objetivos: Describir la prevalencia de demencia y sus subtipos en una muestra de población urbana y en una comarca rural de Valladolid.

Material y métodos: Estudio poblacional transversal, puerta-a-puerta (fecha de prevalencia: 01-02-2009). Se incluyeron 2.221 sujetos de 70-104 años. En la primera fase se empleó el test de los 7 minutos como instrumento de cribado con el test del informador como alternativa en caso necesario. En la segunda fase se confirmó el diagnóstico aplicando criterios DSM-IV para demencia y criterios convencionales de 2009 para los subtipos. Se seleccionó un grupo control (n = 116).

Resultados: Se excluyeron 193 sujetos por no cumplir criterios de inclusión. Hubo 128 ilocalizables y 299 no-colaboradores. Fueron evaluados 1.621 (edad 79,6 ± 6,5; 58,1% mujeres; 24,3% sin estudios; 33,1% ámbito rural; 6,8% institucionalizados). 221 fueron cribados positivos. Se identificó un falso negativo en el grupo control. Se confirmaron 176 casos de demencia. La prevalencia cruda fue 10,9% (IC95%: 9,3-12,4%), 11,6% corregida con el grupo control. La prevalencia ajustada por edad y sexo a la población europea estándar fue 8,5%. El subtipo más frecuente fue la enfermedad de Alzheimer (78,4%; prevalencia 8,5%, IC95%: 7,2-9,9%) seguido de la demencia asociada a parkinsonismo (6,8%) y la demencia vascular (5,7%). El 9,1% restante fueron por otras causas, mixtas o no clasificables.

Conclusiones: La prevalencia global de demencia en nuestra población es algo mayor a la de los últimos estudios realizados en España con baja frecuencia de demencia vascular.

FACTORES DE RIESGO DE DEMENCIA Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL ESTUDIO POBLACIONAL DEMINVALL EN LA PROVINCIA DE VALLADOLID

M.A. Tola Arribas[1], M.I. Yugueros Fernández[1], M.J. Garea García-Malvar[1], F. Ortega Valín[1], A. Cerón Fernández[2], B. Fernández Malvido[3], V. Iglesias Rodríguez[4], A. Botrán Velicia[4], M. González Touya[5], B. Díaz Gómez[4], A. San José Gallegos[5] y Grupo DEMINVALL

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Geriatría; [3]Servicio de Psicología Clínica. Hospital Universitario del Río Hortega. [4]Servicio de Medicina de Familia. Atención Primaria; [6]Servicio de Neurociencias. Área Oeste Valladolid. [5]Servicio de Urgencias. Hospital Medina del Campo.

Objetivos: Identificar factores de riesgo (FR) de demencia y enfermedad de Alzheimer (EA) en sujetos mayores de 70 años participantes en el estudio poblacional DEMINVALL.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal, puerta a puerta, en dos fases a una muestra de población urbana y a toda la población de una comarca rural de la provincia de Valladolid de 70-104 años. Se aplicaron los criterios de demencia del DSM-IV y los criterios NINCDS-ADRDA para EA. Mediante un análisis de regresión logística multivariante se calcularon las odds ratio ajustadas por edad, sexo, nivel de estudios y antecedentes de hipertensión arterial (HTA), cardiopatía isquémica, ictus, diabetes, tabaquismo, depresión, traumatismo craneal y antecedentes familiares de demencia. Se calculó la OR cruda para genotipo ApoE4+ en los casos de demencia y un grupo control.

Resultados: Se incluyeron 1.445 sujetos sanos y 176 casos de demencia (138 con EA). Los FR identificados de demencia/EA fueron la edad (OR 1,13/1,13), sexo femenino (OR 1,86/2,37), ausencia de estudios formales (OR 1,76/1,73) y antecedente de ictus (3,48/1,99). La cardiopatía isquémica (OR 0,50/0,36) y la HTA (OR 0.60/no significativo) fueron factores protectores. Las OR crudas para genotipo ApoE4+ fueron 2,91 para demencia y 2,74 para EA.

Conclusiones: El sexo femenino, la edad avanzada, la ausencia de estudios formales y el antecedente de ictus aumentan el riesgo de demencia y EA. Los resultados, sobre todo de HTA y cardiopatía isquémica, están influenciados por los sesgos de supervivencia y recuerdo propios de los estudios transversales.

PATOLOGÍA NEUROLÓGICA EN CICLISTAS DE MONTAÑA NO PROFESIONALES

J.L. Martín Gurpegui[1], F. Olavarria Ateca[2] y C. Fariñas Álvarez[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Rehabilitación y Fisioterapia; [3]Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Sierrallana.

Objetivos: Describir la incidencia de patología neurológica en ciclistas de montaña de larga distancia, la influencia del deporte en la enfermedad y viceversa, así como estimar la incidencia de patología no diagnosticada en esta población concreta.

Material y métodos: En los últimos años, mas de 3000 ciclistas de montaña se reúnen en Cantabria para realizar la prueba cicloturista "Los 10.000 del Soplao". Con la inscripción on line, se remitió a los participantes a un enlace para realizar una encuesta voluntaria.

Resultados: Un total de 1.257 hombres y 31 mujeres con edades comprendidas entre los 18 y 67 años completaron la encuesta. 68 (7%) sufren cefaleas frecuentes y han consultado a un médico. Mediante anamnesis dirigida, estimamos 31 (2,4%) presentan cefalea de esfuerzo, y describimos sus características. 7 (0,5%) has sufrido un cuadro muy sugestivo de hemorragia subaracnoidea. De los 4 pacientes diagnosticados de epilepsia, solo 1 ha sufrido una crisis, de tipo parcial, mientras montaba en bicicleta. Los nervios pudendos, mediano y cubital, son por este orden los que más frecuentemente sufren síntomas transitorios de compresión. Hasta un 20% sufren síntomas musculares.

Conclusiones: La incidencia de cefalea de esfuerzo es alta cuando seleccionamos población deportista, lo que nos permite describir sus características. 1 de cada 200 encuestados puede haber sufrido un cuadro altamente compatible con hemorragia subaracnoidea. Es muy frecuente la aparición de síntomas de compresión transitoria de troncos nerviosos y de tipo muscular durante la práctica deportiva. El resto de patología neurológica es excepcional.

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO RETROSPECTIVO DE COMPLICACIONES DIRECTAS DEL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO EN ICTUS

M. Romera Tellado, R.J. Pérez y M. Marín

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: La fibrinolisis es un tratamiento eficaz, tiempo-dependiente, en ictus agudo si se administra siguiendo estrictamente las recomendaciones de uso. Múltiples estudios avalan la eficacia y seguridad del mismo, presentado incidencia de hemorragias baja. Nuestro objetivo principal es valorar factor de seguridad en nuestro hospital, analizando la tasa de complicaciones del total de fibrino-

lisis realizadas en el periodo 2006-2011, y variables cualitativas epidemiológicas de dichos pacientes.

Material y métodos: Se trata de un estudio trasversal descriptivo retrospectivo incluyendo 10 pacientes con hemorragia intracraneal relacionado directamente con tratamiento fibrinolítico, de una base de 27 pacientes con complicaciones menores y mayores, reclutados de una muestra total de 121 fibrinolisis..

Resultados: El 5,7% de fibrinolizados presentaron hemorragia mayor. El 70% (7) fueron hombres, con media de edad de 66,8 años, con dos o más factores de riesgo cardiovascular en 80% de ellos. El NIHSS pretratamiento fue de 16,8 y el 20% se fibrinolizaron con más de las 3,5 horas de evolución. La indicación de tratamiento fue realizada por intensivistas o por neurólogos.

Conclusiones: Nuestra tasa de complicaciones a pesar de ser un hospital comarcal sin unidad de Ictus y sin presencia de neurólogo 24h, es similar a las publicadas en ensayos clínicos, por lo que destaca la importancia de establecer protocolo específico y trabajo multidisciplinar.

TRATAMIENTO DE ENCEFALITIS LÍMBICA POR AC LGI-1: EN BUSCA DE UNA PAUTA TERAPÉUTICA ADECUADA

M.D.R. Álvarez Escudero, C. Ramón Carbajo, M. Suárez Pinilla, M. Rico Santos, M. Para Prieto, G. Morís de la Tassa y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La encefalitis límbica (EL) por anticuerpos (Ac) LGI-1 mejora frecuentemente tras la administración de tratamiento inmunomodulador, sin embargo, aún queda por definir un régimen de tratamiento óptimo. Presentamos un paciente diagnosticado de EL por Ac LGI-1 con buena respuesta inicial a tratamiento, y posterior recaída.

Material y métodos: Paciente de 74 años diagnosticado de EL por Ac LGI-1, en el que se inicia tratamiento con metilprednisolona iv (5 días) e Inmunoglobulinas iv (IVI) (2 ciclos de 5 días). Para el control de la evolución clínica utilizamos el test de alteración de la memoria (TAM), observando que de un valor inicial de 27/50 alcanza inicialmente 29/50. Tras el alta domiciliaria con prednisona oral (60 mg/día), el paciente presenta una mejoría progresiva (37/50). Sin embargo, pasados 15 días de la última dosis de IVI se decide su ingreso por recaída (28/50). Nuevamente se pautan dos ciclos de IVI con buena respuesta (44/50), por lo que se decide mantener tratamiento quincenal con IVI.

Resultados: En los últimos años se han descrito varios casos de EL por Ac LGI-1 con buena respuesta a tratamiento inmunomodulador. Sin embargo cabe destacar la dificultad que supone en la práctica clínica la elección de un régimen terapéutico óptimo debido a la gran diversidad de pautas terapéuticas propuestas, desde semanas hasta meses de duración.

Conclusiones: En casos de EL por Ac LGI-1 proponemos un tratamiento inmumodulador basado en dosis altas de esteroides y ciclos repetidos de IVI con una frecuencia no superior a dos semanas.

AUSENCIA DE SÍNTESIS INTRATECAL DE IGG EN EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ICTUS AGUDO

D. Bragado Alba[1], S. Sáinz de la Maza Cantero[1], A. Aguado Puente[1], F.J. González Gómez[1], C. Abdelnour Ruiz[2], B. Oyanguren Rodeña[1], A. de Felipe Mimbrera[1], J.C. Álvarez Cermeño[1], L.M. Villar Guimerans[3] y J. Masjuán Vallejo[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: La síntesis intratecal de IgG, demostrada por presencia de bandas oligoclonales (BOC) en líquido cefalorraquídeo (LCR) y no en suero, demuestra actividad inflamatoria o autoinmune subyacente del sistema nervioso central. Se ha descrito la existencia de BOC en pacientes con ictus agudo en un estudio retrospectivo, demostrada con una técnica en desuso por su baja especificidad (tinción de plata). Estudiamos prospectivamente pacientes con ictus agudo en cuyo diagnóstico diferencial se realizó punción lumbar. Las BOC se estudiaron con un método altamente específico.

Material y métodos: Se estudiaron las BOC en suero y LCR de 26 pacientes con ictus agudo mediante isoelectroenfoque e inmunodetección con anti-IgG marcada con fosfatasa alcalina.

Resultados: Ninguno de los 26 pacientes estudiados presentó síntesis intratecal de inmunoglobulinas. Diez de ellos (38,4%) mostraron patrón en espejo (idénticas BOC en suero y LCR), es decir, ausencia de síntesis intratecal. El 60% de los pacientes con patrón en espejo tenían un proceso infeccioso o inflamatorio sistémico. Esto sucedía tan sólo en el 18,75% de los pacientes sin este patrón ($p = 0,02$).

Conclusiones: No encontramos BOC restringidas al LCR en el ictus. El patrón en espejo se encontró en pacientes con activación sistémica cuyo patrón oligoclonal en suero pasó al LCR por daño de barrera hematoencefálica, sin haberse demostrado síntesis intratecal de IgG.

FACTORES NEUROLÓGICOS ASOCIADOS AL MAREO INESPECÍFICO

L. Gabaldón Torres, C. Badía Picazo y J. Salas Felipe

Servicio de Neurología. Hospital de Denia.

Objetivos: El mareo es un síntoma frecuente, fundamentalmente en población geriátrica. En muchas ocasiones difícil de enfocar semiológicamente, y no es raro el diagnóstico clínico de mareo inespecífico con visión borrosa, inestabilidad, sensación de balanceo. Diversos factores lo hacen difícil de evaluar por su etiología multifactorial. Nos propusimos estudiar los factores etiológicos neurológicos de dicho síntoma.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo con inclusión consecutiva de pacientes derivados a Consulta de Neurología con diagnóstico "mareo inespecífico". Se excluyen características semiológicas de sincope y/o vértigo. Se recogían antecedentes personales, tensión arterial en sedestación y 3 minutos de bipedestación, exploraciones complementarias y diagnóstico.

Resultados: 50 pacientes (16 hombres; 34 mujeres) con edades entre 19 y 81 años; la mayoría > 60 años. 67,7% con factor de riesgo vascular entre los antecedentes. La media de TA sistólica en sedestación es 121 y a los 3 minutos de bipedestación 126.76. Se realizó estudio cardiológico en > 50%; el 47,2% de los pacientes con estudio cardiológico negativo presentaban alteraciones cerebrovasculares (leucoencefalopatía de pequeño vaso/microangiopatía (88,2%), ateromatosis carotídea/vertebral (64,7%) todos no significativa). El diagnóstico final en un 8% causa vasovagal, 30% causa vascular, 20% causa cardiogénica, 8% epilepsia, 8% cervicogénica, 4% vértigo posicional paroxístico, 12% causa desconocida o mixta (estudio realizado negativo), 10% pendiente de completar estudio.

Conclusiones: La etiología neurológica más frecuente del mareo inespecífico es secundaria a patología cerebrovascular; en todos los casos crónica y sin repercusiones de gravedad. El abordaje del neurólogo en la mejora de la calidad de vida de estos pacientes es irrelevante.

LA MUJER QUE SUSURRABA A LOS MÉDICOS

A. Orviz García, M. Fernández Matarrubia, B. Abarrategui Yagüe, S. Muñiz Castrillo, J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, C. Ordás Bandera, C. Serna Candel y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La formulación del habla se localiza en una región premotora cercana al área de Broca. La articulación está controla-

da de forma bilateral por la corteza motora primaria que representa boca, lengua y labios, y una zona más rostral denominada región de vocalización inferior (laríngea). Áreas corticales paramediales como la circunvolución anterior del cíngulo, se co-activan con las anteriores estructuras durante la producción del habla, no haciéndolo durante el habla susurrada.

Material y métodos: Una mujer de 77 años acudió a urgencias tras sufrir un cuadro brusco de alteración del habla. Tenía antecedentes de HTA y trastorno ansioso-depresivo de cuarenta años de evolución. Se mostraba apática, con disminución de la actividad motora y del lenguaje espontáneo. Emitía una voz susurrante, muy hipofónica, que no se acompañaba de disartria. No elevaba las extremidades derechas ante órdenes verbales, sino con ayuda mecánica al inicio del movimiento. El tono muscular estaba ligeramente aumentado y se apreciaba una sutil exaltación de los reflejos miotáticos y reflejo de prensión derechos.

Resultados: En la resonancia magnética se objetivó una hiperintensidad en T2 cortico-subcortical izquierda en la circunvolución del cíngulo, la cual restringía la difusión. Estos hallazgos fueron compatibles con isquemia aguda en el territorio de la arteria cerebral anterior izquierda.

Conclusiones: La voz susurrante es un cuadro excepcional. Áreas frontales cingulares intervienen en la producción del habla, lo que podría tener relación con su implicación emocional. Aunque la voz susurrante se ha considerado clásicamente un dato clínico sugestivo de funcionalidad puede ser la expresión de una lesión frontal.

DEGENERACIÓN HEPATOCEREBRAL CRÓNICA ADQUIRIDA SECUNDARIA A COMUNICACIÓN PORTOSISTÉMICA INTRAHEPÁTICA

J. Sánchez Martínez, F.J. Domingo Monge, J. Mascarell Estrada, L.F. Gómez Betancur y J. Lominchar Espada

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con degeneración hepatocerebral crónica adquirida en el que un estudio exhaustivo reveló una comunicación portosistémica intrahepática. Tras el cierre de la comunicación portosistémica el paciente experimentó mejoría del síndrome parkinsoniano y no se repitieron los episodios de encefalopatía hepática.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 66 años con cuadros confusionales agudos de repetición y un parkinsonismo crónico. Las exploraciones complementarias resultaron normales salvo disfunción hepática inespecífica, lentificación del EEG, hiperintensidades en ganglios basales y región subtalámica en secuencia T1 de IRM cerebral y un shunt portosistémico intrahepático permitiendo el diagnóstico final de degeneración hepatocerebral crónica adquirida.

Resultados: Al mes siguiente del ingreso se llevó a cabo el cierre del shunt portosistémico. Seis meses después un estudio dinámico de circulación hepática mediante TAC con contraste y ecografía doppler hepática no evidenciaron persistencia del shunt. Tras dos años de seguimiento el parkinsonismo ha mejorado y los episodios encefalopáticos no se han repetido. En la IRM cerebral de control no se objetivan las hiperintensidades subtalámicas y el EEG de control es normal.

Conclusiones: La comunicación portosistémica puede ser la responsable de una degeneración hepatocerebral crónica adquirida así como de episodios repetidos de encefalopatía hepática mínima. Es necesario sospecharla en pacientes con clínica característica y hallazgos sugestivos en las pruebas neurofisiológicas y de neuroimagen. La identificación temprana y su tratamiento puede mejorar la calidad de vida y pronóstico del paciente pero hasta la fecha no hay consenso respecto al método óptimo de su detección.

Neurogenética

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB CON RM TÍPICA EN UN PORTADOR DE LA MUTACIÓN DEL INSOMNIO LETAL FAMILIAR

J.J. Zarranz Imirizaldu[1], G. González Chinchón[2], N. Terán Villagra[3], A.B. Rodríguez Martínez[4], R. Juste Jordán[4], J.M. Arteagoitia Axpe[5] y A. Digón Arizmendi[6]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Txagorritxu. [4] Producción y Sanidad Animal. Neiker. [5]Servicio de Epidemiología. Departamento de Sanidad Gobierno Vasco. [6]Servicio de Neurología. Hospital Santiago Apóstol.

Objetivos: El insomnio letal familiar (ILF) se ha descrito ligado a la mutación D178N/129M en el alelo mutado. Sin embargo, se han descrito muchas excepciones a esta norma. En el País Vasco hemos descrito un "cluster" de la mutación D178N (Zarranz et al. Neuroepidemiology. 2005;24:103-9) demostrando una gran variabilidad fenotípica entre los pacientes (Zarranz et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005;76:1491-6). En esa experiencia pudimos concluir que portadores del genotipo D178N/129M, se presentan con fenotipo variable, incluso con todas las características de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ).

Material y métodos: Entre los años 2005 y 2012, los neurólogos del País Vasco han identificado once nuevos casos de pacientes portadores de la mutación D178N, confirmándose la variabilidad fenotípica previamente observada. Se presenta en detalle un caso singular.

Resultados: Mujer, 63 años, soltera con antecedentes de ILF confirmado. Consultó por un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, sin insomnio ni alteraciones conductuales ni disautonomía. Una polisomnografía a los siete meses de evolución demostró dos ciclos de sueño normales. En la RM en FLAIR y DwD había una moderada hiperseñal en los caudados y una intensa hiperseñal bilateral, difusa, simétrica de la corteza cerebral, compatible con ECJ. En el estudio genético resultó ser D178N/129MM. La autopsia confirma las lesiones de la ECJ sin degeneración talámica ni olivar.

Conclusiones: Este caso confirma nuestras conclusiones anteriores y demuestra por primera vez que el fenotipo de la mutación D178N/129MM puede ser el de la ECJ incluida la imagen de la RM.

EPIGENÉTICA Y FACTORES DE RIESGO VASCULAR. HIPOMETILACIÓN GLOBAL DEL DNA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO Y DISLIPEMIA

C. Soriano Tárraga[1], J. Jiménez Conde[1], E. Giralt Steinhauer[1], A. Ois Santiago[1], A. Rodríguez Campello[1], E. Cuadrado Godia[1], I. Fernández Cadenas[2], R. Elosúa Llanos[3] y J. Roquer González[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Grup de Recerca en Epidemiologia i Genètica Cardiovascular. IMIM. Hospital del Mar. [2]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El ictus isquémico es una enfermedad heterogénea y multifactorial. Diversos factores de riesgo vascular (FRV) se han asociado con la aparición de ictus. Datos epidemiológicos sustentan una base genética de la enfermedad, sin embargo, el componente epigenético aún se desconoce. La metilación del DNA es un mecanismo epigenético que regula la estructura de la cromatina y la expresión génica. La hipometilación global del DNA se ha asociado al envejecimiento, cardiopatía isquémica e ictus. Es posible que la metilación de DNA module el efecto de algunos FRV. Tratamos de analizar la asociación entre la metilación global del DNA y la presencia de FRV en individuos con ictus isquémico y controles sanos.

Material y métodos: Analizamos un total de 965 individuos, 480 controles y 485 pacientes de ictus isquémico atendidos en el Hospital del Mar de Barcelona. Todos los individuos fueron valorados por un neurólogo, y se recogieron sus datos clínicos, epidemiológicos y consentimiento informado. El análisis de la metilación se realizó empleando LUminometric Methylation Assay (LUMA) a partir de DNA de sangre periférica.

Resultados: Los pacientes con dislipemia que habían sufrido un ictus presentaron una hipometilación global del DNA significativa (76,2% vs 74,9%, p = 0,029), mientras que los dislipémicos que no habían sufrido ictus no mostraron diferencias en la metilación. El análisis multivariado, ajustado por edad, sexo, hipertensión y diabetes, confirmó esta asociación.

Conclusiones: La dislipemia se asocia a hipometilación global únicamente en los pacientes con ictus. Es posible que mecanismos epigenéticos intervengan en el efecto de la dislipemia como factor de riesgo cerebrovascular.

ANÁLISIS DEL GEN C9ORF72 EN PACIENTES ESPAÑOLES CON ELA

A. García Redondo[1], O. Dols Icardo[2], J. Esteban Pérez[1], R. Rojas García[2], P. Cordero Vázquez[1], J.L. Muñoz Blanco[3], I. Catalina Álvarez[3], M. González Muñoz[4], L. Varona Franco[5], M. Povedano Panadés[6], T. Sevilla Mantecón[7], A. Guerrero Sola[8], J. Pardo Fernández[9], A. López de Muniain Arregui[10], C. Márquez Infante[11], F.J. Rodríguez de la Rivera[12], J.S. Mora Pardina[4] y J. Clarimón Echavarría[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [3]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [4]Servicio de Neurología. Hospital Carlos III. [5]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [8]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [9]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [10]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [11]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. [12]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Estudiar la frecuencia de la expansión del hexanucleótido GGGGCC en el gen C9ORF72 en la población española de pacientes con ELA.

Material y métodos: 936 muestras de ADN de pacientes con ELA (155 familiares y 781 esporádicos) procedentes de un total de 30 centros hospitalarios de España y 248 controles sanos. PCR de triple primer tras análisis en un ABI3130XL. Resultados visualizados con el Software Peak Scanner (Applied Biosystems). Genotipado de la región circundante (18 SNPs identificados en estudios de ligamiento previos) de individuos positivos.

Resultados: La expansión del hexanucleótido se encontró en 67 de los 936 casos (7,2%): 42 ELAs familiares y 25 individuos con ELA aparentemente esporádica (27,1% y 3,2% respectivamente). Los portadores presentan una edad de inicio de la enfermedad significativamente menor que los no portadores (55,2 ± 9,3 vs 57,8 ± 14,5 años). Asimismo, la prevalencia de demencia frontotemporal (DFT) es mayor en los portadores de la expansión (32,8% vs 12,3%). No hay diferencias en sexo, lugar de inicio o fenotipo de inicio. El haplotipo de las muestras que presentan la expansión coincide con el que se encuentra en las poblaciones previamente estudiadas.

Conclusiones: El porcentaje de pacientes con la expansión, indica que esta mutación es la más frecuente en la población con ELA familiar española. En ELA "aparentemente" esporádica es el más bajo entre los estudios realizados hasta el momento. Los casos positivos poseen una menor edad de inicio, una mayor frecuencia de historia familiar y una mayor predominancia de DFT concomitante a la ELA.

ARTERIOPATÍA CEREBRAL AUTOSÓMICA DOMINANTE CON INFARTOS SUBCORTICALES Y LEUCOENCEFALOPATÍA (CADASIL). NUEVA MUTACIÓN GENÉTICA FAMILIAR

M.A. Zea Sevilla[1], M.A. Fernández Blázquez[2], M.B. Frades Payo[2], M. Ávila Villanueva[2] y P. Martínez Martín[1]

[1]Neurología; [2]Neuropsicología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía.

Objetivos: La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) es una enfermedad cerebrovascular hereditaria por mutación en el gen de la proteína Notch3 del cromosoma 19, que cursa con cefalea, infartos cerebrales y demencia subcortical. Presentamos 3 pacientes de una misma familia con características clínicas y radiológicas típicas de la enfermedad pero con mutación genética diferente.

Material y métodos: Caso 1: varón de 69 años con antecedentes de cefalea y diabetes mellitus, que a los 55 años, comienza con focalidad neurológica en el contexto de ictus de repetición. En el último año diagnosticado de demencia subcortical Caso 2: mujer de 65 años con demencia subcortical incipiente y antecedentes de cefalea de perfil vascular e infartos cerebrales de repetición Caso 3: mujer de 62 años con antecedentes de cefalea y dislipemia que a los 58 años presenta la primera lesión isquémica y desde hace 2 años deterioro cognitivo de perfil subcortical.

Resultados: Nuestros pacientes presentaban cefalea, infartos de repetición y demencia subcortical. La resonancia magnética mostraba afectación de sustancia blanca peri y para ventricular bilateral y el estudio genético objetivo la presencia de la mutación del gen Notch3 C.2444t > C (pCys82Arg).

Conclusiones: La enfermedad de CADASIL presenta un perfil clínico-radiológico bien definido, sin embargo existe una creciente evidencia de nuevas mutaciones del gen Notch 3. Nuestros 3 pacientes presentan la mutación del gen Notch3 C.2444t > C (pCys82Arg) aún no descrita. Una mejor comprensión de estas mutaciones ayudaría a comprender la fisiopatología de esta enfermedad y el papel del gen Notch3 en el tejido vascular.

ANÁLISIS TRANSCRIPTÓMICO EN CEREBRO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ

A. Antonell Boixader[1], A. Lladó[1], J. Altirriba[2], T. Botta-Orfila[1], M. Balasa[1], M. Fernández[1], I. Ferrer[3], R. Sánchez-Valle[1] y J.L. Molinuevo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Departamento de Medicina Interna. Universidad de Ginebra. Facultad de Medicina. [3]Instituto de neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Analizar el patrón de expresión génica y determinar los procesos biológicos alterados en cerebros de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) de inicio precoz esporádica (EA-IP) y causada por mutación en el gen PSEN1 (EA-PSEN1).

Material y métodos: Se ha procesado tejido cerebral (cingulado posterior) de 14 pacientes (7 EA-IP, 7 EA-PSEN1) con diagnóstico patológico de EA y 7 controles. Se ha hibridado RNA en microarrays de expresión de Affymetrix (Human gene 1.1). Se analizan los resultados con el método Robust Multi-array Analysis (RMA) y el paquete estadístico LIMMA. Los genes diferencialmente expresados (GDE, p-valor corregido por FDR < 0,05) se han cruzado con bases de datos (KEGG) con el programa Onto-Tools (Pathway-Express) para determinar los procesos biológicos alterados. Se han validado los microarrays con PCR cuantitativa.

Resultados: Las comparaciones entre grupos muestran: 3351 GDE entre controles y EA-PSEN1, 3183 GDE entre controles-EA-IP y ningún GDE entre AD-PSEN1 y EA-IP. Para ambos grupos de pa-

cientes el análisis de estos GDE ha detectado una asociación significativa de genes integrantes de vías de: vías de señalización por calcio y MAPK, potenciación a largo plazo, formación de axones y diabetes mellitus.

Conclusiones: Los procesos biológicos alterados en EA de inicio precoz son altamente coincidentes con los descritos hasta el momento en la literatura para EA de inicio tardío. La similitud en los GDE y los procesos biológicos alterados en EA-IP y EA-PSEN1 indica que las consecuencias de la enfermedad en la fase avanzada a nivel molecular son las mismas en estos dos grupos de pacientes.

Agradecimientos: CONSOLIDER (CSD2010-00045).

NUEVA MUTACIÓN ASOCIADA A HIDROCEFALIA EN EL GEN L1CAM

J.D. Arroyo Andújar[1], R. Bermejo Ramírez[2], N. Villena Gascó[2], G. Gutiérrez Aguilar[3], M. Edo Bellés[2] y R. Marín Iglesias[4]

[1]Dirección; [2]Unidad de Diagnóstico Molecular. Progenie Molecular. [3]Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez. [4]Unidad de Genética. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Diagnosticar genéticamente a una familia con fenotipo de hidrocefalia congénita ligada al cromosoma X.

Material y métodos: Se ha realizado el estudio molecular del gen L1CAM relacionado con hidrocefalia congénita ligada al cromosoma X en una familia con un único afectado varón. El caso índice manifiesta retraso del desarrollo psicomotor y pulgares aductos. Se realizó el estudio molecular del gen L1CAM mediante secuenciación de todas las regiones codificantes y de las regiones intrónicas adyacentes. Se realizó un estudio familiar en la progenitora del caso índice con el objetivo de determinar el significado clínico de la alteración detectada.

Resultados: Se detectó la alteración c.3478 C > T (p.Q1160X) en hemicigosis, en el exón 26 del gen L1CAM. No se encontraron referencias bibliográficas sobre este cambio. Se consideró que esta alteración podría ser potencialmente patogénica dado que introduce un prematuro codón de parada de la traducción. Además, se localiza cercana a la mutación p.R1166X, que afecta al dominio citoplasmático de la proteína L1CAM y es base genética de hidrocefalia. Posteriormente se realizó un estudio molecular a la madre del caso índice (no afecta) obteniéndose un resultado no portador para esta alteración.

Conclusiones: El cambio c.3478 C > T (p.Q1160X) detectado en el gen L1CAM es una nueva mutación no descrita previamente que debe considerarse base genética de hidrocefalia. En el paciente estudiado la mutación se ha generado de novo, dado que la madre no es portadora de la misma.

ESTUDIO DE UN POSIBLE PERFIL GENÉTICO PROINFLAMATORIO ASOCIADO A ECVI

V.P. Moreno Rodríguez[1], A. García Raso[1], A. García Torres[2], M.J. García Bueno[3], C. Sánchez[4], I. Mahíllo Fernández[5] y P. Llamas Sillero[1]

[1]Servicio de Hematología; [2]Servicio de Neurología; [5]Servicio de Epidemiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [3]Servicio de Hematología; [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: La ECVI es una enfermedad multifactorial cuyo substrato anatomo-patológico parece ser el estado inflamatorio asociado a una disfunción endotelial vascular. Se realiza un estudio genético de moléculas inflamatorias que pueda ayudar a perfilar la enfermedad: IL6 -174 G/C, IL 1B -511 C/T, IL1B +3954 C/T, IL1A -889 C/T y TNFA -238 G/A.

Material y métodos: Análisis de 308 pacientes diagnosticados de ECVI (52,3% hombres, 47,7% mujeres), de edad media 70,9 ± 14,7 a. y 307 controles (70,8 ± 14,5 a) sin antecedentes trombóticos. Se analizan FR clásicos: HTA, DM, tabaquismo y dislipemia. Los polimorfismos se analizan por PCR-RFLP. El análisis estadístico se realiza con Stata v.10.

Resultados: Los FR fueron más frecuentes en pacientes siendo significativa la distribución de HTA ($p < 0,05$) y DM ($p < 0,001$). Se analizó mediante regresión logística ajustando por edad y sexo, la distribución de las mutaciones IL6 -174 G/C, IL 1B -511 C/T, IL1B +3954 C/T, IL1A -889 C/T y TNFA-238 G/A en pacientes y controles siendo estadísticamente significativo el análisis para IL6 y TNFA.

Conclusiones: Existe asociación entre los polimorfismos IL6 -174 G/C y TNF-A -238 G/A en relación con la ECVI, siendo los portadores de los alelos mutados los de mayor riesgo; ($p < 0,01$, OR: 1,99) y ($p = 0,001$, OR: 2,07) respectivamente. En nuestro estudio los portadores del Alelo C del polimorfismo -174 G/C en la IL6 y los portadores del Alelo A de la mutación TNFA -238 G/A tendrían por lo tanto 2 veces más riesgo de padecer la enfermedad.

VARIANTES ATÍPICAS DEL SÍNDROME DE RETT: MUTACIONES EN LOS GENES CDKL5 Y FOXG1

E. Gerotina Mora[1], M. Rabaza Gairí[1], N. Brandi Tarrau[1], E. Quandt Herrera[1], A. Roche Martínez[2], M. O'Callaghan Gordo[2], M. Pineda Marfá[2] y J. Armstrong Morón[1]

[1]Servicio de Genética; [2]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: El síndrome de Rett (RTT) es un trastorno del neurodesarrollo de inicio precoz, y que afecta casi exclusivamente a niñas. El RTT es una enfermedad causada por mutaciones de novo en los genes: MECP2, CDKL5 y FOXG1.

Material y métodos: Los pacientes con diagnóstico clínico RTT, se ha realizado el estudio genético del gen MECP2 mediante secuenciación directa y MLPA. Los pacientes sin mutación detectada en éste gen, y dependiendo de la presentación clínica, se les ha realizado el estudio de los genes CDKL5 y FOXG1, mediante secuenciación y MLPA, y en algunos casos CGHarray. Para las mutaciones detectadas con secuenciación se ha estudiado el núcleo familiar y se ha comparado con controles en población normal para discernir entre mutación y polimorfismo. Para las deleciones detectadas por MLPA y/o CGHarray se han determinado los puntos de ruptura de éstas.

Resultados: Se ha detectado 10 pacientes con mutación en el gen CDKL5, 8 mutaciones puntuales y 2 grandes deleciones. Todos los pacientes cumplían los criterios clínicos para el estudio del gen CDKL5, y representan el 10% de detección de mutación en este gen para RTT. El estudio del gen FOXG1 ha permitido detectar 5 mutaciones puntuales y 2 grandes deleciones en pacientes con presentación clínica RTT variante congénita.

Conclusiones: Aunque el diagnóstico del RTT es realizado por criterios clínicos, el diagnóstico genético es también fundamental para poder caracterizar a los pacientes, seguir su evolución, o en un futuro, poder aplicar tratamientos personalizados o de terapia génica.

MUTACIONES NUEVAS EN EL GEN MECP2 EN PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT

N.M. Brandi Tarrau[1], E. Gerotina Mora[1], M. Rabaza Gairí[1], E. Quandt Herrera[1], E. Cortés Saladelafont[1], M. Pineda Marfá[2] y J. Armstrong Morón[1]

[1]Servicio de Genética; [2]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: El síndrome de Rett (RTT) es una enfermedad neurológica severa que afecta principalmente a niñas y que constituye

la segunda causa más frecuente del retraso mental, después del síndrome de Down, con una incidencia de 1:12.000 de recién nacidas. Se han descrito tres genes causantes del RTT: MECP2 para formas clásicas y CDKL5 y FOXG1, para formas atípicas del síndrome. El RTT es una enfermedad dominante ligada al cromosoma X, causada en un elevado porcentaje de casos por mutaciones de novo en la región codificante del gen MECP2. El 80% de pacientes con mutación en este gen presentan, además, la forma clásica de la enfermedad.

Material y métodos: El laboratorio de Genética Molecular del Hospital San Juan de Dios de Barcelona lleva una larga trayectoria en el estudio molecular del RTT realizando el análisis de mutaciones del gen MECP2 mediante secuenciación directa del DNA procedente de las pacientes y estudio de grandes reordenamientos por MLPA (multiplex ligation-dependent probe amplification kit (MRC Holland)).

Resultados: Se han detectado diez mutaciones nuevas de novo, confirmadas con el estudio de los progenitores, no descritas en la literatura y sin incidencia en la población control: c.691insG(p.Glu235X), c.60_70insT(p.Lys24X), c.687_696del10(p.Ser229SerfsX15), c.591delG(p.Thr197ThrfsX12), c.46delC(p.Val31X), c.453ins7pb(p.Arg253PhefsX7), c.401C > G(c.Ser134Cys), c.308G > T(p.Gly103Val), c.276_281del4(p.Ser92SerfsX31), c.115delAAGA(p.Leu150X).

Conclusiones: La detección de la causa genética del RTT permite tener una confirmación diagnóstica, un pronóstico en la evolución clínica de las pacientes y un asesoramiento genético, con la posibilidad de ofrecer un diagnóstico prenatal.

GEN CANDIDATO IMPLICADO EN UNA NUEVA FORMA CLÍNICA DE NEUROPATÍA HEREDITARIA RECURRENTE

E. Calpena Corpas[1], D. Martínez Rubio[1], V. Lupo[2], D. Montaner González[3], E. Serna García[4], C. Rivolta[5], J. Dopazo Blázquez[3], F. Palau Martínez[1], J.J. Vílchez Padilla[6] y C. Espinós[2]

[1]Unidad de Genética y Medicina Molecular. Instituto de Biomedicina de Valencia (IBV-CSIC) y CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER). [2]Servicio de Neurogenética. CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER) e Instituto de Investigación Sanitaria Hospital La Fe. [3]Unidad de Bioinformática y Genómica. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF) y CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER). [4]Unidad de Análisis Multigénico. Fundación Investigación Hospital Clínico Valencia (INCLIVA) y Universitat de València. [5]Department of Medical Genetics. University of Lausanne. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario i Politècnic Hospital La Fe y CIBER de Enfermedades Neurodegenerativas.

Objetivos: Caracterización de la causa genética que conduce a una nueva forma clínica de neuropatía hereditaria recurrente.

Material y métodos: El probando de la familia objeto de estudio padece una neuropatía hereditaria recurrente cuya herencia es posiblemente autosómica dominante. Mediante estudios de MLPA, análisis de segregación y/o secuenciación se descartó la implicación de posibles genes responsables. El cartografiado genómico se realizó empleando AffymetrixGeneChip Human Mapping 250k NspI Array y para su análisis de ligamiento se utilizó una adaptación del software MERLIN. La secuenciación de exoma se llevó a cabo en el CNAG (Centro de Análisis Genómico).

Resultados: Se ha descartado la existencia de mutaciones en genes que causan neuropatías con síntomas similares (PMP22, SCN9A, SEPT9).La combinación de dos aproximaciones genéticas, cartografiado genómico y secuenciación de exomas ha permitido identificar un cambio en heterozigosis en un gen localizado en el cromosoma 17. Esta mutación novel co-segrega con la enfermedad, no ha sido detectada en 132 controles. Los análisis in silico muestran que se trata de un cambio probablemente patológico.

Conclusiones: La familia fNHSP-170 padece una nueva forma de neuropatía hereditaria recurrente cuya causa genética es desconocida. La identificación de un cambio probablemente patológico en un gen hasta laf echa no asociado con enfermedades neurológicas amplía el espectro de los mecanismos de enfermedad que conducen a estas neuropatías.

Investigación financiada por el Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) [CP08/00053 y PS09/00095], co-financiada con fondos FEDER y por el Programa ISCIII-IRDiRC (TREAT-CMT grant).

SÍNDROME DE "TRIPLE A" DE DEBUT TARDÍO, SIN SIGNOS DE INSUFICIENCIA SUPRARRENAL, SIMULANDO UNA FORMA DE ELA JUVENIL: PRIMER CASO CON CONFIRMACIÓN GENÉTICA EN NUESTRO PAÍS. REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Salvadó Figueras[1], S. Marín Cañas[2], E. Syriani Casagrande[2], E. Domínguez Garrido[2], M. Badia Cantó[1], N. Raguer Sanz[3], M. Morales Fuciños[2] y J. Gámez Carbonell[1]

[1]Unidad de ELA. Servicio de Neurología; [3]Unidad de ELA. Servicio de Neurofisiología. VHIR. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron. [2]Centro de Investigación Biomédica La Rioja. Logroño. CIBIR.

Objetivos: El síndrome de "triple A" (síndrome de Allgrove; OMIM # 231550) es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por alacrimia, acalasia, insuficiencia suprarrenal, disfunción autonómica y neurodegeneración. La sintomatología aparece generalmente en la infancia, aunque se han descrito formas de debut tardío con fenotipo incompleto. Nuestro objetivo es presentar un varón de 36 años de edad, remitido a nuestra consulta por sospecha clínica de enfermedad de motoneurona difusa.

Material y métodos: Caracterización clínica, neurofisiológica y estudio de función suprarrenal. Cribado genético molecular para formas juveniles de enfermedad de motoneurona: SOD1, FUS, TDP43, AAAS, dinactina y expansiones CAG.

Resultados: El examen neurológico mostró amiotrofia simétrica, más marcada a nivel de la musculatura de las manos junto a disartria, disfagia y debilidad en la protrusión lingual. Los reflejos miotáticos estaban exaltados, con signos de Hoffman, Trömner y Babinski bilaterales. El EMG objetivó signos de denervación crónica en los músculos de las cuatro extremidades y la EMTC, un tiempo de conducción central enlentecido. Los valores de ACTH, cortisol sérico, dehidroepiandrosterona, 17-hidroxiprogesterona, aldosterona y electrolitos fueron normales. En el estudio genético molecular, identificamos en el paciente dos variantes mutacionales patogénicas en heterocigosis en el gen AAAS en los exones 1 y 2.

Conclusiones: Nuestros hallazgos amplían el espectro del fenotipo asociado con el síndrome Allgrove. Esta entidad debería incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes que presentan signos de motoneurona difusa con inicio juvenil. Este paciente representa el primer caso de síndrome de "triple A" con confirmación genética descrito en nuestro país.

Agradecimientos. PI 10/01070 FIS-FEDER.

NEUROPATÍA SENSITIVA ATÁXICA CON DISARTRIA Y OFTALMOPLEJÍA (SANDO): PRESENTACIÓN DE UNA PACIENTE

V. Pérez de Colosía Rama[1], M. Fernández Burriel[2], B. Bornstein[3], R. Velicia Mata[1] y S. Serrano López[4]

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad de Investigación. Hospital de Mérida. [3]Bioquímica. Unidad Patología Molecular. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. [4]Servicio de Neurología. Hospital Nisa Pardo de Aravaca.

Objetivos: Presentar una paciente con neuropatía sensitiva atáxica con disartria y oftalmoplejia (SANDO), compartir aspectos

diagnósticos y terapéuticos debido a su rareza así como resaltar la importancia de la genética molecular en el diagnóstico. Se trata de una enfermedad mitocondrial producida por mutaciones en el gen nuclear que codifica la enzima gamma polimerasa del DNA mitocondrial (POLG1).

Material y métodos: Mujer de 46 años que a los 31 años comenzó con inestabilidad al caminar, disartria y diplopía. Cuando fue vista por primera vez a los 34 años destacaba en la exploración oftalmoplejia con paresia de ambos rectos externos, disartria, arreflexia en extremidades inferiores e hipoestesia profunda. El cuadro clínico ha progresado hasta precisar andador y ha aparecido un signo de Babinski bilateral.

Resultados: A lo largo de su seguimiento se realizó analítica amplia incluyendo vitamina E, ANAs, ENAs, Ac. antiganglósido, onconeuronales y antigliadina, ácido láctico, LCR, normales o negativos, ENG con ausencia de conducciones sensitivas, EMG normal y RM de cráneo con leve atrofia cerebelosa. El estudio genético de ataxias hereditarias fue negativo. Se identificaron mutación homocigota W748S en exón 13 y variante polimórfica homocigota E1143G en exón 21 del gen POLG. No se realizó biopsia muscular. Tras iniciar tratamiento con coenzima Q 10 mejoría subjetiva.

Conclusiones: Destacar la importancia del estudio de genética molecular en el diagnóstico sin necesidad de biopsia muscular.

PAPEL DE LAS VARIANTES GENÉTICAS DE LA HIPERTENSIÓN

M. López Cuiña[1], J. Jiménez-Conde[2], G. Falcone[3], E. Giralt-Steinhauer[2], C. Soriano[2], E. Cuadrado-Godia[2], M.A. Rubio[1], A. Ois[2], A. Rodríguez-Campello[2], R. Elosúa[4], N.S. Rost[3], J. Roquer[2] y J. Rosand[5]

[1]Servicio de Neurología; [2]Neurología. Grupo de Investigación Neurovascular (NEUVAS). UAB; [4]Grupo de Epidemiología y Genética Cardiovascular. IMIM. Hospital del Mar. [3]Neurology. Massachusetts General Hospital. Havard University. [5]International Stroke Genetics Consortium.

Objetivos: La hipertensión (HTA) es uno de los factores de riesgo más importantes de hemorragia intracraneal espontánea (HIC). Se han identificado variantes genéticas comunes (SNPs) asociadas a los niveles de presión arterial. Buscamos determinar si la acumulación de estos SNPs se asocia con el riesgo de HIC, tanto lobares como profundas.

Material y métodos: Se realizó un estudio de caso-control multicéntrico prospectivo con 2.449 individuos de ascendencia europea de 16 instituciones de Europa y EEUU. Se identificaron 39 SNPs que habían sido reportados por su asociación con presión arterial. Se realizaron análisis de asociación con HTA y HIC para cada SNP individualmente. Se creó un score genético de riesgo HTA (sgHTA) añadiendo un punto por cada alelo de riesgo presente en el individuo.

Resultados: Incluidos 1.152 casos con HIC (53% profundas, 47% lobares) y 1.297 controles. Ningún SNP se asoció individualmente con la presencia de HTA o HIC. El sgHTA se asoció con HTA en controles (OR = 1,22, IC95% 1,08-1,37, p = 0,001) y los casos de HIC lobar (OR = 1,32, IC95% 1,08-1,61, p = 0,006). El sgHTA se asoció con el riesgo de HIC en global (OR = 1,11, IC95% 1,02-1,21, p = 0,01) y con HIC profunda (OR = 1,18, IC95% 1,07-1,30, p = 0,001), pero no con la HIC lobar. El análisis multivariado mostró los mismos resultados.

Conclusiones: El acúmulo de alelos de riesgo relacionados con presión arterial (sgHTA) se asocia con HTA en los pacientes con HIC lobares. Sin embargo, este sgHTAse asocia únicamente a mayor riego de HIC profundas y no lobares.

SCORE GENÉTICO DE LA HIPERTENSIÓN Y PRONÓSTICO FUNCIONAL DEL ICTUS LACUNAR

E. Giralt Steinhauer[1], J. Jiménez Conde[1], C. Soriano Tarraga[1], E. Cuadrado Godia[1], A. Rodríguez Campello[1], A. Ois Santiago[1], M. López Cuiña[1], M. Ley Nacher[1], I. Navalpotro Gómez[1], E. Muiño Acuña[1], G. Lucas[2], R. Elosúa[2] y J. Roquer González[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [2]Servicio de Neurogenética. URLEC. IMIM.

Objetivos: La hipertensión (HTA) es el principal factor de riesgo del ictus lacunar, y contribuye en la evolución y pronóstico de éste. Recientemente, estudios de GWAs han identificado nuevos loci asociados a presión arterial. Evaluamos la influencia del componente genético de la HTA en la gravedad y el pronóstico del ictus lacunar.

Material y métodos: Se incluyeron individuos caucásicos con ictus lacunar atendidos consecutivamente en nuestro centro, registrándose datos demográficos y factores de riesgo vascular. Se genotiparon 35 SNPs previamente asociados en estudios de GWAs con presión arterial. Se creó un Score Genético de HTA (sgHTA) añadiendo un punto por alelo de riesgo presente en el individuo. Se realizaron análisis univariado y multivariado de sgHTA con gravedad inicial (NIHSS) y pronóstico funcional a los 3 meses (mal pronóstico Rankin > 3).

Resultados: Analizados 206 sujetos (edad media: 68,8 años; sexo femenino: 35%). En análisis univariado, sgHTA no se asoció a NIHSS inicial, pero sí con mal pronóstico a los 3 meses (OR: 1,18; IC95%: 1,04-1,35; p = 0,01). En el modelo multivariado, ajustando por edad, sexo, NIHSS inicial y Rankin histórico, la significación se mantuvo, aumentando incluso la intensidad de la asociación entre sgHTA y mal pronóstico (OR: 1,26; IC95%: 1,03-1,53; p = 0,026).

Conclusiones: El acúmulo de variantes genéticas asociadas a hipertensión no se relaciona con la gravedad inicial del ictus lacunar, pero sí con su capacidad de recuperación funcional. Conocer el componente genético que contribuye en la evolución del ictus puede ayudar a desarrollar estrategias que mejoren su pronóstico.

Neuroimagen

LA CLÍNICA Y LA RADIOLOGÍA ES MÁS DETERMINANTE PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE DISPLASIA CORTICAL FOCAL Y EL COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA

I. Pascual Castroviejo[1], S.I. Pascual Pascual[2], M. Gutiérrez Molina[3], J. Viaño López[4], D. Quiñones Tapia[4] y C. Morales Bastos[3]

[1]Consulta privada. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario La Paz. [4]Servicio de Neuroimagen. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

Objetivos: Valorar la capacidad de la clínica, la imagen y la histología para el diagnóstico diferencial entre la displasia cortical focal (DCF) y el complejo esclerosis tuberosa (CET).

Material y métodos: Se estudiaron 6 pacientes con crisis desde el punto de vista clínico, neurorradiológico (RM en diversas secuencias), histológico (muestras obtenidas de intervenciones para extirpar el foco epileptógeno).

Resultados: La serie estaba integrada por tres pacientes con crisis epilépticas, fármaco-resistentes, sin signos clínicos externos de alteraciones cutáneas, foco persistente en el EEG e imagen de DCF en la RM en diferentes zonas cerebrales. Otros tres pacientes con crisis también fármaco-resistentes, presentaban signos cutáneos de CET, foco de disfunción en el EEG y varias tuberosidades,

al menos una de ellas de gran tamaño. Los seis pacientes fueron operados con extirpación amplia del foco epileptógeno. Las seis muestras anatómicas fueron enviadas al anatomopatólogo por el neurocirujano como focos epileptógenos. Los hallazgos histológicos eran similares, predominando la mala delimitación entre corteza y sustancia blanca, la presencia de células balonadas, a veces agrupadas, astrogliosis y astrocitos gigantes. El diagnóstico histológico era de displasia córtico-subcortical recomendándose descartar CET debido a que estas alteraciones histológicas son frecuentes en este trastorno neurocutáneo.

Conclusiones: La histología no permite el diagnóstico diferencial entre DCF y CET, mientras que la clínica y la imagen permiten hacerlo.

NEURALGIA OCCIPITAL COMO SÍNTOMA INICIAL DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES. DIAGNÓSTICO MEDIANTE ECOGRAFÍA DÚPLEX-COLOR

J. García García, I. Díaz-Maroto Cicuéndez, E. Fernández Díaz, E. Palazón, O. Ayo Martín y T. Segura

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete.

Objetivos: El signo del halo (flujo color en el centro del lumen arterial con anillo hipoecoico rodeándolo) en la arteria temporal (AT) es el hallazgo ecográfico más específico de la arteritis de células gigantes (ACG). Se describe la aparición de este signo en la arteria occipital (AO) en dos pacientes con ACG cuyo síntoma inicial atípico fue una neuralgia occipital.

Material y métodos: Mujeres de 78 y 82 años con dolor occipital bilateral, sordo y continuo con exacerbaciones nocturnas desde hacía tres meses. Referían hipersensibilidad a la palpación en la región occipital. Ambas recibieron tratamiento con bloqueo anestésico bilateral del nervio occipital mayor sin mejoría. Posteriormente una de ellas sufrió un episodio de amaurosis fugaz. Tras sospecharse en ambos casos el diagnóstico de ACG y confirmarse con estudio ultrasonográfico se inició tratamiento corticoideo con buena evolución.

Resultados: El estudio ultrasonográfico dúplex-color (sonda lineal de 6-18 MHz) objetivó la existencia del signo del Halo en ambas AO y AT en las dos pacientes (se aporta vídeo) así como alteraciones hemodinámicas en las arteria ciliares posteriores cortas en la paciente con antecedente de amaurosis fugaz.

Conclusiones: El signo del Halo, marcador ecográfico del la ACG, no es exclusivo de la AT, sino que puede aparecer también en otras arterias como la AO. Esta vasculitis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la neuralgia occipital en pacientes ancianos. La ecografía puede facilitar el diagnóstico y tratamiento precoz en estos casos.

UN "STROKE-MIMIC" PELIGROSO: HSA CON VASOESPASMO SINTOMÁTICO. UTILIDAD DEL DOPPLER TRANSCRANEAL

E. Fernández Díaz, P. Sánchez Ayaso, I. Díaz-Maroto Cicuéndez, E. Palazón García, M. Monteagudo Gómez, J. García García y T. Segura

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: Con la implantación del Código Ictus, el tratamiento del infarto cerebral ha mejorado de forma importante en los últimos años. Sin embargo, tratar rápido no debería disminuir la seguridad del paciente. De entre todos los procesos que simulan ictus hay algunos especialmente peligrosos a la hora de administrar tratamiento trombolítico. Presentamos dos casos en los que el doppler transcraneal (DTC) permitió sospechar el "stroke-mimic".

Material y métodos: Presentamos los casos de dos pacientes jóvenes que fueron trasladadas como Código Ictus a nuestro centro por cuadro súbito de focalidad hemisférica de < 3 horas de evolución. El TC craneal fue informado como compatible con ictus isquémico agudo. En ambos casos, en el DTC destacaba una aceleración importante de múltiples arterias intracraneales no congruente con el diagnóstico de sospecha de ictus isquémico, por lo que se replanteó el diagnóstico, desestimándose finalmente el tratamiento trombolítico.

Resultados: Ambas pacientes habían sufrido episodios de cefalea brusca intensa, días antes de la clínica actual. Con la sospecha de vasoespasmo secundario a hemorragia subaracnoidea, se realizó angio-TC cerebral que demostró en ambos casos la presencia de un aneurisma de arteria cerebral media. La arteriografía corroboró la presencia de vasoespasmo grave compatible con el DTC. Ambas pacientes evolucionaron de forma favorable tras tratamiento de sus aneurismas.

Conclusiones: Este caso ilustra la utilidad del DTC, prueba accesible e incruenta, en el manejo de los pacientes derivados como Código Ictus. Sus ventajas potenciales superan el posible consumo de tiempo atribuible a su realización. Ante una aceleración difusa de múltiples arterias intracraneales debemos plantearnos diagnósticos alternativos.

LESIONES EN LOS PEDÚNCULOS CEREBELOSOS MEDIOS: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

E. Hernández Martínez de Lapiscina[1], M.E. Erro Aguirre[1], J. Gállego Cullère[1], R. Bermejo Garcés[2], T. Ayuso Blanco[1], G. Soriano Hernández[1], L. Martínez Merino[1], L. Pulido Fontés[1] y J. Sánchez Ruiz de Gordoa[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. [2]Servicio de Radiología. Hospital Reina Sofía.

Objetivos: La distribución de lesiones en regiones anatómicas concretas puede facilitar el diagnóstico etiológico de una enfermedad. Revisamos los casos con lesiones en los pedúnculos cerebelosos medios (PCM) para sugerir un diagnóstico diferencial de entidades que característicamente cursan con lesiones en esta localización.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con afectación exclusiva o predominante, uni o bilateral de los PCM, hiperintensas en secuencia T2 de resonancia magnética, evaluados por el S. Neurología durante el periodo 2004-2012.

Resultados: Las enfermedades cerebrovasculares fueron las más numerosas incluyendo 4 casos de degeneración walleriana (DW) y 4 ictus de la arteria cerebelosa antero-inferior (AICA). Las enfermedades neurodegenerativas incluyendo 2 casos de premutación del X frágil (FXTAS) y 2 casos de atrofia multisistema (AMS) fueron el segundo grupo más frecuente. Las enfermedades inflamatorias-desmielinizantes constituyeron la tercera entidad en frecuencia incluyendo 2 casos con esclerosis múltiple (EM) y 1 síndrome clínico aislado (SCA). Completaban la serie 1 linfoma y 1 caso con afectación posrádica. Las lesiones de los PCM eran bilaterales en los pacientes con FTAX, AMS, DW, afectación posrádica y un caso de ictus de AICA y unilaterales en el resto. Describimos otros hallazgos radiológicos presentes en la mayoría de los pacientes que facilitaron el diagnóstico de la enfermedad.

Conclusiones: El diagnóstico diferencial de la afectación de los PCM es amplio e incluye fundamentalmente enfermedades cerebrovasculares, inflamatorias-desmielinizantes y neurodegenerativas. Aunque la mayoría de las enfermedades pueden diagnosticarse por datos clínicos y otros hallazgos radiológicos, la afectación de los PCM permite estrechar el diagnóstico diferencial especialmente en las enfermedades neurodegenerativas.

FORMACIÓN EN NEUROIMAGEN. UN CASO DE ESTUDIO

D. López Rodríguez[1], A. García Linares[2], R. Caba Costa[3] y M. Sarmiento Calvo[3]

[1]Neuroimagen; [2]Dirección; [3]Formación. Brain Dynamics.

Objetivos: El objetivo de este trabajo es demostrar la necesidad de formación en neuroimagen a través del caso de estudio de una titulación propia de la Universidad de Málaga sobre Técnicas de Neuroimagen. Existen graves lagunas en la formación, en algunas ocasiones por reticencia de los profesionales, en otras por desconocimiento.

Material y métodos: Se ha realizado una experiencia piloto desarrollando una Titulación Propia de la Universidad de Málaga "Experto en Técnicas de Neuroimagen". Se ha contado con 21 alumnos de diversos perfiles, todos ellos interesados en algún aspecto de la neuroimagen: psicólogos, ingenieros informáticos, telecomunicaciones, radiólogos, neurólogos, físicos.

Resultados: Por nuestra experiencia, hemos encontrado reticencias en ciertos profesionales, argumentando que no son necesarias las técnicas de procesado de neuroimagen si se dispone de un experto humano. Debemos recalcar que se ha demostrado en numerosos artículos que la mayor variabilidad en el juicio de una imagen se da cuando son expertos los que emiten sus juicios. No son juicios fiables ni reproducibles, lo cual es la base del método científico. Por otro lado, existen profesionales que, sin ninguna experiencia, alegan una supuesta "falta de accesibilidad" a las herramientas de neuroimagen. Sin embargo, hemos demostrado a todos nuestros alumnos no solo que las herramientas están disponibles para su uso, sino que también su uso es sencillo.

Conclusiones: Hemos demostrado a nuestros alumnos que el procesado de neuroimagen es necesario, útil y sencillo. Al finalizar el curso, todos ellos han admitido que sus reticencias previas eran infundadas.

DETECCIÓN DE ESTENOSIS DE ARTERIAS INTRACRANEALES (EAI) DE CIRCULACIÓN CAROTÍDEA MEDIANTE ECOGRAFÍA DOPPLER TRANSCRANEAL (DTC): VALIDACIÓN PRELIMINAR DE UN LABORATORIO DE NEUROSONOLOGÍA

L. Idrovo Freire[1], O. Casals Rafecas[1], D. Quiñones[2], F. Gilo Arrojo[1], A. Herrera Muñoz[1], C. Terrón Cuadrado[1], C. Ruiz Huete[1] y V. Anciones Rodríguez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

Objetivos: El DTC es una técnica no invasiva y útil para la detección de EAI. Nuestro objetivo fue evaluar la precisión diagnóstica de nuestro laboratorio.

Material y métodos: Incluimos prospectivamente pacientes consecutivos con síntomas sugestivos de isquemia cerebral durante 2010-2011, con Vm > 80 cm/s o asimetría > 30% en ACM y ACI y se realizó AngioRm-3D-TOF o AngioTAC como "gold standard". Se analizó la VSP, Vm, IP y flujo divergente y se correlacionaron con la presencia de EAI. Se calculó la sensibilidad y especificidad de criterios diagnósticos propuestos por otros autores.

Resultados: Se incluyeron 33 pacientes. No hubo diferencias significativas en la edad, sexo, factores de riesgo o síntomas entre los que presentaron EAI y los que no. En 15 (45,5%) se confirmó EAI > 50% (10 ACM, 3 ACI, 2 múltiples). Se determinó un punto de corte de Vm (área ROC 0,848 p < 0,05) > 88,5 cm/s para estenosis > 50% (sensibilidad 86% y especificidad 55,6%) y un punto de corte de Vm (área ROC 0,883 p < 0,05) > 141,5 cm/s para estenosis > 70% (sensibilidad 83,3% y especificidad 96,3%). Mediante el valor Vm > 100 cm/s (Felberg et al) obtuvimos una sensibilidad de 73,3% (IC 45-91) y una especificidad de 72,2% (IC 46-89), con VSP > 140 cm/s (Rother et al) una sensibilidad de 86,7% (IC58-98) y una especificidad de 50% (IC 27-73), y mediante VSP > 155 cm/s (Baumgartner et al) una sensibilidad de 66,7% (IC 39-87) y especificidad de 61,1% (IC 36-82).

Conclusiones: Los resultados obtenidos en la validación preliminar de nuestro laboratorio de neurosonología son adecuados y comparables a los obtenidos por otros autores.

LEUCOENCEFALOPATÍA CON CALCIFICACIONES CEREBRALES Y QUISTES. EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA EN UN CASO DE INICIO TARDÍO

S. Díaz Insa[1], E. Sánchez Aparisi[2], Y. Pamblanco Bataller[1], L. Lacruz Ballester[1], C. Guillén Fort[1], L. Luca[1] y M. Iñesta[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Presentar la evolución radiológica de una paciente con leucoencefalopatía, calcificaciones cerebrales y quistes. Revisar la escasa literatura sobre esta rara entidad. Discutir la correlación clínica con los hallazgos por neuroimagen.

Material y métodos: Presentamos el caso clínico, el único hasta la fecha en nuestro entorno. Presentamos la evolución por TAC y RMN cerebral al inicio de la sintomatología y tras un año, junto con la evolución clínica. Revisión completa de los casos previamente publicados.

Resultados: Paciente de 58 años de edad sin antecedentes reseñables, con deterioro cognitivo subcortical de un año de evolución, con disartria moderada, labilidad emocional, piramidalismo generalizado de predominio en EE izquierdas, bradicinesia sin rigidez, disdiadococinesias de predominio izquierdo, disgrafía y trastornos visuales de coordinación. En mayo-2011 extensa leucoencefalopatía bilateral afectando cerebro, troncoencéfalo y cerebelo, con abigarradas calcificaciones lenticulares, talámicas, dentadas, en protuberancia y en unión córtico-subcortical. En control de junio-2012 se añade aparición de estructuras quísticas subcorticales y mayor intensidad de leucoencefalopatía. Tenue captación de contraste de las estructuras calcificadas. Todos los estudios bioquímicos, serológicos, metabólicos y sistémicos fueron normales. La afectación es sólo cerebral.

Conclusiones: La aparición evolutiva de quistes orienta a esta rara enfermedad de naturaleza aún poco clara. No hay más de 30 casos publicados en el mundo con este diagnostico, sólo 4 de ellos de inicio tardío, ninguno en nuestro entorno. Los hallazgos por neuroimagen se correlacionan con la clínica neurodegenerativa progresiva de la paciente. Los pocos casos publicados de inicio tardío tienen una clínica más benigna que los de inicio en infancia-adolescencia.

AFECTACIÓN ESTRIATAL UNILATERAL ASINTOMÁTICA ASOCIADA A DESCOMPENSACIÓN DIABÉTICA

E. Cubas Régulo[1], J.A. Rojo Aladro[1], J. López García[2], A.V. Lorente Miranda[1], D. Pestana Grafiña[1], D.A. Padilla León[1], M.P. Pueyo Morlans[1], F. Carrillo Padilla[1] y P. de Juan Hernández[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. [2]Servicio de IMETISA. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: La afectación estriatal puede aparecer en pacientes con descompensación hiperglucémica. En la neuroimagen aparece característicamente hiperdensidad unilateral del estriado en TC e hiperintensidad en secuencias T1 de RM. Generalmente se presen-

ta con síntomas extrapiramidales, fundamentalmente hemicorea-hemibalismo, conociéndose como síndrome estriatal diabético. Su fisiopatología no está del todo aclarada y suele ser reversible, tanto clínica como radiológicamente.

Material y métodos: Mujer de 78 años con antecedentes de dislipemia, isquemia cerebral transitoria y Diabetes Mellitus tipo 2, con mal control metabólico. Historia de deterioro cognitivo previo no diagnosticado. Presenta cuadro de vómitos, desorientación y somnolencia, con aumento de diuresis e ingesta hídrica de unos 6 días de evolución. La glucemia capilar era mayor de 600 mg/dl. En la exploración no se objetivaron movimientos anormales ni otra focalidad.

Resultados: La TC de cráneo mostró hiperdensidad a nivel estriatal derecho, que no captaba contraste. Estos hallazgos no aparecían en una TC previa realizada un año y medio antes. En RM se apreciaba aumento de señal en secuencia T1 en núcleo caudado, putamen y pálido derechos, con discreta pérdida de señal en secuencia T2. Tras manejo médico habitual de su descompensación diabética, la paciente evolucionó favorablemente. Persiste deterioro cognitivo compatible con enfermedad de Alzheimer.

Conclusiones: El síndrome estriatal diabético cursa con hemicorea-hemibalismo en prácticamente todos los casos descritos, siendo inusual que debute con otros síntomas neurológicos. La excepcionalidad de nuestro caso reside en la presencia de hallazgos neurorradiológicos característicos de este síndrome, en ausencia de movimientos anormales u otra focalidad. En nuestro conocimiento, no han sido publicados otros casos similares.

ANÁLISIS CLÍNICO-RADIOLÓGICO EN INTOXICACIÓN POR MONÓXIDO DE CARBONO

L.F. Gómez Betancur[1], M. Carcelén Gadea[1], A. Cervelló Donderis[1], J. Mascarell Estrada[1], J. Sánchez Martínez[1] y B. Climent Díaz[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Descripción clínico-radiológica de 3 casos de intoxicación por monóxido de carbono (CO). La intoxicación por CO ocasiona manifestaciones en diferentes órganos y sistemas, entre ellos el SNC donde puede provocar cefalea, mareo, debilidad, ataxia, irritabilidad, somnolencia y, en los casos graves, convulsiones y coma con posibilidad de secuelas neuropsiquiátricas (síndrome neurológico tardío). En pruebas complementarias destaca la existencia de mioglubinuria, elevación de CK y troponinas e imágenes características en estudios de neuroimagen (edema cerebral y lesiones focales bilaterales en los ganglios basales).

Material y métodos: Los tres pacientes presentan disminución del nivel de consciencia, insuficiencia respiratoria y en pruebas de laboratorio destaca la elevación de Ck, Ck-MB, troponina I. En todos se realiza TC urgente, donde pueden apreciarse las lesiones características de la intoxicación por CO en sus diferentes estadios. El estudio se completa con realización de RM cerebral que confirma los hallazgos.

Resultados: A pesar de tratarse de lesiones características de dicho proceso patológico, sólo en el último caso, se sugiere entre los diagnósticos diferenciales iniciales la intoxicación por monóxido, lo cual puede suponer un retraso diagnóstico y tratamiento.

Conclusiones: Se trata de un proceso grave que puede llegar a ocasionar la muerte o secuelas importantes, siendo prioritario su diagnóstico y tratamiento precoz. Ante la alta reproducibilidad de los hallazgos patológicos en la neuroimagen, en el contexto de un paciente con alteración del estado de consciencia de etiología incierta, la lesión bilateral de ganglios basales, nos debe hacer sospechar la intoxicación por monóxido como causa de la clínica.

LA CUANTIFICACIÓN DE LA ANISOTROPÍA FRACCIONAL EN EL TRACTO CORTICOESPINAL PREDICE EL TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE UN INFARTO CEREBRAL ISQUÉMICO AGUDO

J. Puig Alcántara[1], G. Blasco Solà[1], J. Daunis i Estadella[2], M. Castellanos Rodrigo[3], J. Serena Leal[3] y S. Pedraza Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona [2]Departament d'Estadística i Matemàtica Aplicada. Universitat de Girona.

Objetivos: El activador tisular del plasminógeno (t-PA) es eficaz cuando se administra en las primeras 4.5 tras el inicio del infarto. Pretendemos comparar la secuencia FLAIR respecto diferentes índices anisotrópicos de tensor de difusión (TD) para discriminar el tiempo de evolución de un infarto cerebral.

Material y métodos: Se estudiaron consecutivamente pacientes con infarto cerebral agudo de ACM en un equipo RM de 1.5 T, en las primeras 12 horas. Se analizó la sustancia gris (SG) cortical, SG subcortical, sustancia blanca (SB) subcortical y SB profunda (tracto corticoespinal). Se calcularon los ratios (región afectada/sana contralateral) de anisotropía fraccional (AF), eigenvalores, difusividad media (DM), coeficiente aparente de difusión (CAD) e intensidad de señal T2. Se consideró 'FLAIR positivo' cuando el infarto fue hiperintenso.

Resultados: Se evaluaron consecutivamente 48 pacientes (17 mujeres; 68 ± 14 años). En 25 (52,1%) pacientes el tiempo de evolución fue < 4,5 horas (media 182,3 min ± 65,6). Los índices que mostraron diferencias significativas fueron rAF SB profunda (p = 0,001), rDM SG cortical (p = 0,036), rCAD SG cortical (p = 0,009), rT2 SB profunda (p = 0,006) e hiperintensidad FLAIR (p < 0,001). La rAF SB profunda fue el índice más fiable para discriminar los infartos cerebrales de < 4,5 horas (Goodman-Kruskal = 0,76). Un valor de rAF SB profunda > 0,970, predijo el tiempo de evolución < 4,5 h con una sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo de 93,8%, 84,6%, 88,2% y 91,7%, respectivamente.

Conclusiones: La cuantificación de rAF SB profunda parece ser un marcador subrogado fiable de tiempo de evolución de infarto cerebral agudo.

EL DAÑO AXONAL CUANTIFICADO MEDIANTE TENSOR DE DIFUSIÓN POR RM PREDICE EL DÉFICIT MOTOR A LARGO PLAZO TRAS UN INFARTO ISQUÉMICO AGUDO

J. Puig Alcántara[1], G. Blasco Solà[1], M. Castellanos Rodrigo[2], J. Daunis i Estadella[3], J. Serena Leal[2] y S. Pedraza Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Radiología; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [3]Departament d'Estadística i Matemàtica Aplicada. Universitat de Girona.

Objetivos: El déficit motor afecta aproximadamente al 50% de los pacientes con infarto cerebral agudo (ICA). Pretendemos investigar las variables clínico-radiológicas que permitan predecir la evolución motora a largo plazo (2 años).

Material y métodos: Se analizaron consecutivamente pacientes con ICA de ACM mediante RM incluyendo secuencias de tensor de difusión (TD) en las primeras 12 horas, día 3 y día 30 desde el inicio de los síntomas. Se valoró el volumen de infarto, topografía lesional del TCE, ratio AF (rFA) entre lado ipsilateral al infarto respecto contralateral y recanalización vascular. Se valoró el déficit motor mediante el Índice de Motricidad (IM) a los 2 años en 'ausente' (IM100), 'leve-moderado' (IM99-50) o 'moderado-severo' (IM49-0).

Resultados: Se evaluaron 70 pacientes (28 mujeres; 72 ± 15 años). La rAF al día 30, volumen de infarto al día 3, déficit motor al día 3, déficit motor al día 30 y afectación de la cápsula interna en el ingreso fueron variables predictoras independientes de déficit motor. La rAF al día 30 fue el mejor predictor del déficit

motor a largo plazo (odds ratio, 1,60; IC95%, 1,26-2,03; p < 0,001). Los puntos de corte para discriminar ausencia de déficit vs déficit leve-moderado y leve-moderado vs moderado-grave a los 2 años fueron 0,978 y 0,685, respectivamente (área bajo la curba = 0,99, p < 0,001).

Conclusiones: Los valores de rAF se correlacionan con la evolución motora a largo plazo tras un ICA. Una disminución en la rAF durante las 4 primeras semanas en el TCE parece ser un buen biomarcador para predecir déficit motor a largo plazo.

SIGNO DE ASIMETRÍA EN LAS VENAS CENTRALES (AVCS) EN EL ICTUS AGUDO: MARCADOR DE MALA PERFUSIÓN

J. Munuera del Cerro[1], L. Dinia[2], P. Pulido Duarte[3], E. Granell Moreno[3], M. de Juan Delago[3], B. Gómez Ansón[3], D. Carrera Giraldo[2], R. Delgado Mederos[2] y J. Martí Fábregas[2]

[1]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiodiagnòstic. Unitat de Neurorradiologia. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: En el ictus agudo, la evaluación dinámica de la perfusión aporta información sobre el flujo cerebral. En el angioTC se puede observar un menor realce de las venas cerebrales internas (AVCs) ipsilateral al infarto. Este hallazgo podría ser un nuevo marcador de mala perfusión cerebral. El estudio analiza la presencia del AVCs en el ictus agudo y correlaciona su presencia con el tiempo de tránsito del contraste venoso.

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con ictus isquémico agudo < 4,5h, mediante protocolo multimodal (TC perfusión y angioTC). Se analizaron las venas cerebrales internas: simétricas (VS) o asimétricas (VA). Se obtuvieron datos de las unidades Hounsfield (UH), del tiempo al pico (TTP) y el flujo cerebral sanguíneo (CBF) en las venas cerebrales internas y se valora el lugar de la oclusión arterial.

Resultados: Se incluyeron 36 pacientes (edad media 71a). En el 33,3% de los pacientes detectó el AVCs (75% si la oclusión es carotídea). El TTP de las VA fue de 31'' y 30''en VS. EL CBF fue 319 ml/100 g tejido/minuto en VA y 341 en las VS. Al realizar un estudio de correlación de Pearson para las VA con valor menor de UH, TTP retrasado y CBF disminuido se obtuvieron valores de 0,7, 0,97 y 0,9 respectivamente.

Conclusiones: El AVCs aporta información dinámica de la perfusión cerebral en el angioTC. Se correlaciona directamente con un menor flujo y retraso del tiempo de drenaje en las venas. Este nuevo signo se puede considerar nuevo un marcador de mala perfusión parenquimatosa.

EXTRAVASACIÓN DE CONTRASTE POSTERIOR A TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS AGUDO: UN ESTUDIO CON TC DUAL ENERGY

A. Renu Jornet[1], S. Amaro Delgado[1], L. San Román Manzanera[2], X. Urra Nuin[1], A. Cervera[1], V. Obach Baurier[1] y A. Chamorro[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La presencia de hiperdensidades en la TC posterior a tratamiento endovascular (TEV) del ictus es un hallazgo frecuente de significado clínico incierto y que plantea el diagnóstico diferencial entre extravasación de contraste (EC) y hemorragia cerebral (HC). El objetivo es evaluar el significado clínico de la presencia de hiperdensidad radiológica post-TEV en pacientes estudiados con TC Dual Energy (TCDE).

Material y métodos: Se incluyeron 69 pacientes con ictus agudo tratado con TEV (primario n = 32, post-trombolisis sistémica n = 37) en los que se realizó un TCDE como primera imagen de control. El TCDE es una técnica que permite diferenciar la HC de la EC. En función de los hallazgos en el TCDE se clasificó la muestra en 3 grupos: ausencia de hiperdensidad (no-HD; n = 25), EC aislada (EC; n = 21) y presencia de HC (HC; n = 16). Se evaluó el pronóstico a los 3 meses (buen pronóstico: Rankin 0-2).

Resultados: La frecuencia de buen pronóstico fue de 69% en el grupo no-HD, 33% en el grupo EC y 32% en el grupo HC (p = 0,008). En el análisis multivariante los predictores de mal pronóstico fueron el NIHSS pre-TEV (OR 1,2, IC95% 1,06-1,34), la recanalización arterial (TICI 2b-3, OR 0,2 [0,05-0,92]) y la presencia de hiperdensidad post-TEV (EC versus no-HD, OR 5,4 [1,31-22,53]; HC versus no-HD, OR 4,8 [1,20-19,23].

Conclusiones: La presencia de hiperdensidades radiológicas postratamiento endovascular del ictus se asocia a mal pronóstico clínico. La relevancia fisiopatológica de la extravasación de contraste merece ser estudiada en series más amplias.

EXPERIENCIA DEL COMITÉ DE NEURO-ONCOLOGÍA CON EL PET-METIONINA: VALORACIÓN DE SU UTILIDAD E IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CON LA CLÍNICA Y LA RM

S. González Ortiz[1], A. Mestre Fusco[2], R.M. Vivanco Hidalgo[3], C. Trampal Pulido[2], M. Suárez Piñera[2], S. Medrano Martorell[1], G. Villalba Martínez[4], M. Martínez García[5] y J. Capellades Font[1]

[1]Servicio de Radiología; [2]Servicio de Medicina Nuclear; [3]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Neurocirugía; [5]Servicio de Oncología. Hospital del Mar.

Objetivos: El PET con 11C-metionina (PET-met) es una nueva técnica en el manejo de tumores cerebrales. Puede valorar el grado tumoral, guiar la biopsia, planificar la radioterapia, monitorizar el tratamiento y diferenciar recidiva vs radionecrosis. Revisamos las indicaciones del PET-met en nuestro comité, tras el estudio de RM. Comparamos el resultado del PET-met con la anatomía patológica (o evolución radiológica). Analizamos las causas de posibles falsos positivos o negativos del PET-met.

Material y métodos: Valoración retrospectiva de los pacientes del comité con RM y PET-met desde 2009 hasta mitad de 2012: 29 pacientes, afectos de lesión no tumoral (3), metástasis (4) y tumores gliales (22). Los resultados del PET-met se compararon con el diagnóstico anatomopatológico o bien con evolución clínico-radiológica.

Resultados: En 11 de los pacientes se realizó el estudio como diagnóstico inicial (lesión tumoral vs no tumoral, graduación tumoral o guía de biopsia). En los 18 restantes el motivo fue diferenciar entre recidiva/resto tumoral vs radionecrosis/cambios postratamiento. Del grupo de diagnóstico inicial, todas las lesiones fueron correctamente diagnosticadas como no tumorales (3) o tumorales (8), orientando su gradación. Del grupo con sospecha de recidiva vs radionecrosis, hubo 8 correctamente diagnosticados. El resto fueron falsos positivos o negativos (6) o se perdió su seguimiento (4). Se analizan individualmente las posibles causas de error diagnóstico.

Conclusiones: Bajo nuestra experiencia el PET-met es una técnica útil en el manejo de tumores cerebrales, como complemento a la RM y a la valoración clínica, en pacientes seleccionados. La correcta valoración conjunta es importante a la hora de evitar falsos diagnósticos.

Neurología General I

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ ASOCIADO A HEPATITIS E

G. Gutiérrez Gutiérrez[1], A. Avellón Calvo[2], R. Lobato[1], J. Ojeda Ruiz de Luna[1], R. González Santiago[1], M.D. Torrecillas Narváez[1], C. Barbosa López[1], M.Á. Ortega Casarrubios[1], C. Borrúe Fernández[1], A. Miralles Martínez[1] y G. Hernández Martínez[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Infanta Sofía. [2]Departamento de Virología. Centro Nacional de Microbiología-Instituto Carlos III.

Objetivos: El síndrome de Guillain Barré (SGB) se ve asociado en dos terceras partes con infecciones que generalmente preceden en unas semanas al inicio de la sintomatología. El virus de la hepatitis E es un virus que suele producir un cuadro de hepatitis aguda o de diarrea autolimitados, especialmente en países en vías de desarrollo. Sin embargo, recientemente se está reconociendo que la incidencia de hepatitis agudas asociadas al VHE está creciendo en Europa y en España. Describimos el primer caso de hepatitis E asociada a SGB descrito en España, el 6º en Europa y el 9º del mundo.

Material y métodos: Caso clínico: mujer de 61 años con cuadro de malestar, fiebre de 38,5º y coluria de 2 días de evolución. Negaba contacto con cerdos y viajes al extranjero. Al 4º día del cuadro desarrolla un cuadro de parestesias ascendentes con torpeza y debilidad proximal y distal que evoluciona a fracaso respiratorio. La serología IgM e IgG para VHE fue positiva. La paciente fue tratada con Igs con mejoría rápida y cuasicompleta. A los 3 meses la paciente se encuentra prácticamente asintomática.

Resultados: El VHE puede producir una hepatitis aguda que puede asociarse con un SGB de tipo AIDP típico. En 3 de los 9 casos descritos en la literatura existe fracaso ventilatorio. Todos los casos respondieron a inmunoglobulinas y el pronóstico es excelente.

Conclusiones: El VHE puede producir una hepatitis aguda que puede asociarse con un SGB de tipo AIDP típico. En caso de sospecha debe ingresarse en UCI y ser tratado con Igs.

CRITERIOS ANALÍTICOS DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE

B. Pilo de la Fuente[1], M. Arroyo Solera[2], H. Alonso Navarro[2] y F.J. Jiménez Jiménez[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor. [2]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste.

Objetivos: Los anticuerpos antifosfolipido (anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti-β2glicoproteina1) (AAF) se asocian con un mayor riesgo de tromboembolismo arterial y venoso. El síndrome antifosfolípido (SAF) es una trombofilia adquirida autoinmune para cuyo diagnóstico se requiere la existencia AAF en al menos dos determinaciones separadas en 12 semanas (criterio analítico), así como de fenómenos trombóticos y/o pérdidas fetales recurrentes (criterio clínico).

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con criterios analíticos de SAF remitidos a la Consulta de Vascular del Hospital del Sureste entre 2008 y 2011. Se recogieron datos epidemiológicos, antecedentes personales, valores analíticos, datos clínicos y de tratamiento.

Resultados: Se estudiaron 11 pacientes (6 mujeres), con una edad media de 58,6 años. Tan sólo 6 cumplían criterios clínicos (cuatro ataques isquémicos transitorios, un ictus y una trombosis venosa). Cinco pacientes tenían cefalea, dos síndromes oculares, ninguno tenía epilepsia ni demencia. De los cinco pacientes con enfermedad cerebrovascular, tres fueron en territorio carotídeo y dos en vertebro-basilar. De las 22 determinaciones analíticas, 19 presentaban una positividad (tres anticoagulante lúpico, cuatro anticardiolipina y doce anti-β2glicoproteina1), dos doble positividad (anticardiolipina y anti-β2glicoproteina1) y uno triple positividad. La presencia de eventos cerebro-vasculares no se correlacionó con los niveles de ninguno de los AAF. Un paciente recibió tratamiento inmunosupresor, dos clopidogrel y siete ácido acetilsalicílico. Ninguno de los pacientes presentó recurrencias en el seguimiento.

Conclusiones: A pesar de los progresos diagnósticos en el SAF, sigue sin estar establecido el valor diagnóstico de los AAF en ausencia de fenómenos trombóticos que respalden el diagnóstico clínico.

RECUPERACIÓN DE CIRCUITOS VISUALES TRAS CEGUERA PROLONGADA

A. Alfaro Sáez[1], Á. Bernabeu Sanz[2], A. Olmedo Paya[3], C. Agulló Pérez[3], S. Mola Caballero de Rodas[1] y E. Fernández Jover[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la A.V.S. Vega Baja. [2]Departamento de Neuroimagen. Inscanner SL. Hospital Internacional Medimar. S.A. [3]Unidad de Neuroingeniería Biomédica. Instituto de Bioingeniería. Universidad Miguel Hernández de Elche.

Objetivos: Recientemente se han desarrollado avances en el campo de la rehabilitación visual y es probable que, en los próximos años dispongamos de tecnología suficiente para conseguir visión útil en algunos individuos. La capacidad adaptativa de las personas ciegas será clave en la implementación de esta tecnología. Sabemos que la experiencia sensorial condiciona la formación de circuitos visuales pero ¿cómo se restablecen estos circuitos tras años de ceguera?

Material y métodos: El paciente JQ nació ciego, y así permaneció hasta los 22 años cuando fue intervenido de cataratas congénitas. Nuestro grupo tuvo la oportunidad de evaluarlo 24 años después, mediante una amplia batería de test de función visual y un extenso estudio de neuroimagen (DT, HRMS, fMRI), con ello profundizamos en las bases neurofisiológicas de la adquisición de experiencia visual en el adulto.

Resultados: Los estudios de neuroimagen mostraron una vía visual severamente comprometida, sin embargo JQ es capaz de establecer pautas visuales elementales que le permiten localizar objetos en el espacio y percibir movimiento. Sus mayores dificultades estriban en identificación de formas, reconocimiento facial y color. Estos hallazgos apoyan el consenso general del procesamiento en paralelo de la información visual en dos subsistemas: dorsal y ventral, y sugieren que este patrón puede mantenerse incluso en individuos donde la experiencia visual ha estado ausente o limitada desde fases tempranas de la vida.

Conclusiones: En este trabajo planteamos nuevos interrogantes acerca de las nociones convencionales de los periodos críticos de desarrollo visual y proporcionamos argumentos sólidos relacionados con la capacidad adaptativa del sistema visual en el adulto.

TROMBOSIS VENOSA CORTICAL. UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA

S. Muñiz Castrillo, R. Barahona Hernando, O.J. Rodríguez Gómez, C.M. Ordás Bandera, M. Fernández Matarrubia, B. Abarrategui Yagüe, A. Orviz García, P. Simal Hernández y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Las trombosis venosas corticales (TVC) son infrecuentes. Posiblemente están infradiagnosticadas debido a su variable expresión clínica y a la dificultad de conseguir un diagnóstico radiológico certero. Suelen acompañarse de hemorragia subaracnoidea (HSA) de la convexidad.

Material y métodos: Se presenta una serie de 5 casos diagnosticados de TVC.

Resultados: Cuatro mujeres y un varón de edad entre 37-84. Sin factores de riesgo conocidos para TVC. Clínica de debut: déficit establecido en dos, cuadro recurrente estereotipado en dos, exclusivamente cefalea en uno. En todos los pacientes el TC mostró hallazgos sugestivos de HSA de la convexidad. Dos de ellos además presentaban infarto venoso. La RM confirmó el diagnóstico. En tres casos se completó el estudio con una angiografía de sustracción digital observándose la TVC en uno de ellos. Se diagnosticó trombofilia en uno de los casos. En dos pacientes se inició anticoagulación mientras que en dos ante la posibilidad de recanalización se decidió la antiagregación. Dos pacientes presentaron recurrencia clínica durante el ingreso.

Conclusiones: La expresión clínica de las TVC es variable y puede afectar a pacientes de cualquier edad. Debe sospecharse ante cuadros clínicos estereotipados recurrentes aunque puede cursar con un déficit establecido. Es especialmente sugestiva la presencia de HSA en la convexidad. La RM es una técnica útil en la mayoría de casos. Ante la duda diagnóstica la angiografía continúa siendo la técnica de elección. El diagnóstico sin embargo debe basarse en la conjunción de la sospecha clínica y los hallazgos radiológicos.

SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS: UN SÍNDROME NO TAN BENIGNO

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

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

Objetivos: El síndrome de piernas inquietas tiene una prevalencia del 5-10%. Un mínimo porcentaje de ellos se considera secundario (anemia, polineuropatia...), en estos casos la asociación familiar es muy baja. Podemos detectar cifras de ferritina bajas en un tercio del total de casos. La ferritina se relaciona inversamente con la edad de inicio, la gravedad y aparición de augmentation. La prevalencia de SPI en oncológicos es superior a la población general (cercana al 40%). En ancianos con SPI, la ferritina es inferior a 50 ug/l en casi la mitad, y de ellos se diagnostica un nuevo cáncer en un 5%. Presentamos dos pacientes con SPI asociado a hipoferritinemia como primera manifestación de neoplasia oculta de colon.

Material y métodos: Varón 74 años, hipertenso, exfumador, infarto isquémico lacunar en centro semioval izq. Clínica diaria de SPI de tres meses de duración (RLS scale 27, EVA 8) Varón de 74años, hipertenso, carcinoma de esófago en remisión, diabético, cardiopatía isquémica con clínica diaria de SPI de seis meses de duración (RLS scale 25, EVA 7).

Resultados: Caso 1: EMG normal. Ferritina 7,9 ug/l, sideremia 38 ug/dl (45-182), Hb 13 g%, VCM 82, CEA 5,4 ug/l (0-3). FCS: neoformación ulcerada, estenosante 90%, 6 cm longitud, en sigma. AP. Adenocarcinoma infiltrante. Caso 2: EMG normal. Ferritina 34 ug/l, sideremia 30 ug/dl, Hb 11g%, VCM 85, FCS: pólipo sésil ulcerado en ciego. AP. Adenocarcinoma infiltrante.

Conclusiones: Siempre debemos realizar estudio para descartar causas secundarias. Si se inicia en edades avanzadas y si se añade, sobre todo, una ferritina baja debemos realizar un estudio exhaustivo de las pérdidas hemáticas.

NEUROBORRELIOSIS: REVISIÓN DE 6 CASOS EN UN HOSPITAL

M. Gómez Eguílaz[1], L. Calvo Pérez[1], J. Gómez Cerquera[2], M.Á. López Pérez[1], J.A. Oteo Revuelta[3], J. Juega Mariño[1] y M.E. Marzo Sola[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna; [3]Servicio de Infecciosas. Hospital San Pedro.

Objetivos: La enfermedad de Lyme es una infección producida por Borrelia burgdorferi sl. endémica en el norte de España. Su incidencia se estima 10 eritemas migratorios/100.000 habitantes/año en La Rioja. En la historia natural de la infección el sistema nervioso se puede afectar hasta en el 10% de los infectados. El diagnóstico de neuroborreliosis se realiza por una clínica compatible y evidencia de infección específica (ELISA + Western Blott y/o PCR+ y/o cultivo) Describir características clínicas de los pacientes con neuroborreliosis confirmada en el Hospital San Pedro (La Rioja).

Material y métodos: Selección de los pacientes con ELISA+WB positivos para B. burgdorferi de la base de datos del Laboratorio de Patógenos Especiales del Hospital San Pedro-CIBIR en el periodo 2007-2011 ingresados con clínica de neuroborreliosis.

Resultados: Solo 6 pacientes (4 hombres y 2 mujeres) cumplieron los criterios estrictos. La media de edad fue 64 años. 4 pacientes tenían el antecedente de picadura de garrapata. Había pleocitosis en el LCR de 5 pacientes, con IgM positivo en LCR de 4 pacientes e IgG en 5 pacientes. El WB fue positivo en los 6 pacientes, 3 fueron en LCR y los otros en sangre. Las formas clínicas encontradas fueron: meningoencefalitis, neuritis del acústico, meningorradiculitis, multirradiculoneuritis, parálisis facial y mielitis.

Conclusiones: En el medio estudiado la neuroborreliosis es más frecuente en hombres, en la 6ª década de la vida. Encontramos cuadros clínicos similares a los descritos en la literatura. En la gran mayoría de los casos hay alteraciones en el LCR con pleocitosis y presencia de anticuerpos en el LCR.

DEBILIDAD MUSCULAR EN URGENCIAS. LA NECESIDAD DE LA PRESENCIA DEL NEURÓLOGO

J. Casas Limón, C.M. Ordás Bandera, R. Barahona Hernando, J. Matías-Guiu Antem, A. Orviz García, S. Muñiz Castrillo y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El paciente que acude a Urgencias por debilidad es un reto para el médico que le atiende. Los síntomas pueden deberse a etiologías diversas, algunas de gran morbilidad e incluso mortalidad. Analizamos la eficacia del neurólogo en el diagnóstico del paciente con tetra o paraparesia en urgencias, relacionándolo con otros especialistas no neurólogos. Además, se analizan las causas más frecuentes de dichos cuadros clínicos, entre otros parámetros.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo, incluyendo los pacientes que acudieron a Urgencias con debilidad muscular entre noviembre-2011 y mayo-2012. Se recogió el diagnóstico que emitió el neurólogo, y el emitido por el médico que atendió al paciente en primer lugar cuando esto no lo hizo el neurólogo. Se compararon dichas opiniones con el diagnóstico definitivo.

Resultados: Se incluyeron 19 pacientes (7 varones/12 mujeres), con edad media de 61,1 años (14/89). El porcentaje de diagnóstico correcto de los no neurólogos fue del 33,3%. El diagnóstico correcto de los Neurólogos fue del 89,47%. Las etiologías más frecuentes fueron el síndrome de Guillain-Barré (21,05%) y las mielopatías mecánicas (15,78%), a continuación las mielopatías isquémicas y enfermedades desmielinizantes (10,52% ambas), y por último, otras causas como miopatías, miastenia gravis, trastornos psicógenos, o ictus troncoencefálicos (5,26%).

Conclusiones: La dificultad diagnóstica de los cuadros de debilidad muscular hace necesaria la evaluación por el neurólogo. Las implicaciones terapéuticas y pronósticas de un enfoque adecuado de patologías tan específicas hacen posiblemente imprescindible el contar con un Neurólogo de guardia en cualquier servicio de Urgencias.

RESPUESTA FAVORABLE A SATIVEX EN 2 CASOS DE STIFF-MAN. ¿NUEVA OPCIÓN TERAPÉUTICA?

M. Carcelén Gadea[1], A. Cervelló Donderis[1], J.A. Domínguez Morán[2] y T. Blanco Hernández[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera.

Objetivos: El Stiffman (SMS) es una entidad rara, consistente en actividad muscular continua de posible etiología autoinmune, que se caracteriza principalmente por rigidez de predominio proximal, asimétrica y fluctuante que disminuye durante el sueño y por espasmos musculares dolorosos espontáneos o desencadenados por diversos estímulos. Puede asociarse a otras alteraciones disinmunes y presentar anticuerpos anti-GAD +. Según lo descrito en la literatura se recomienda tratamiento con benzodiacepinas, FAES, prednisona, Inmunoglobulinas iv, plasmaféresis e inmunosupresores con mala respuesta. Presentamos dos casos de SMS con fracaso terapéutico a medidas habituales y efectividad del tratamiento con cannabinoides (Sativex).

Material y métodos: Caso 1: varón de 45 años diagnosticado de SMS, variante clásica, tratado con clonazepam, pregabalina, carbamacepina, baclofeno oral e intratecal, asociado a azatioprina y ciclos de inmunoglobulinas intravenosas. Caso 2: varón de 41 años, diagnosticado de SMS, variante clásica, tratado con baclofeno oral, diazepam, pregabalina, gabapentina, tizanidina, asociado a ciclos de inmunoglobulinas intravenosas.

Resultados: En ambos casos, se realizó escalado terapéutico según las recomendaciones existentes, con escasa mejoría sintomática y deterioro funcional importante. Se decidió iniciar tratamiento con Sativex como uso compasivo, consiguiéndose controlar la clínica de rigidez y la frecuencia de los espasmos musculares, reducción del resto de tratamiento sintomático y mejoría evidente en la calidad de vida.

Conclusiones: El tratamiento con cannabinoides puede ser una opción terapéutica eficaz en los pacientes con síndrome de Stiffman.

¿QUÉ SUCEDE CON LOS ARTÍCULOS REMITIDOS EN ESPAÑOL QUE NO SON ACEPTADOS PARA PUBLICACIÓN?

J. Matías-Guiu Antem[1], R. García Ramos[1], M. Castellanos Rodrigo[2], E. Martínez Vila[3] y J. Matías-Guiu Guía[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [3]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: El destino de los artículos remitidos y posteriormente rechazados de una publicación médica en español es desconocido. El objetivo de este estudio fue analizar si los artículos rechazados por Neurología son publicados posteriormente.

Material y métodos: Se analizaron los manuscritos rechazados por Neurología entre octubre de 2004 y abril de 2012. Se realizó una búsqueda en Pubmed a finales de abril de 2012 por autores y título del manuscrito.

Resultados: 1.277 artículos fueron remitidos, rechazándose 271 (21%). 54 de ellos (19,9%) fueron publicados en otras revistas. 31 artículos (57,4%) fueron publicados en revistas neurológicas, y 43 (79,6%) en revistas en español. Un 33,3% de los autores con más de tres publicaciones sobre el mismo tema vio finalmente publicado su artículo, comparado con el 11,8% de autores con menos publicaciones ($p < 0,0001$). Se publicaron el 24,1% de los artículos originales rechazados, el 22,6% de las revisiones y el 8,3% de las cartas al editor. La mediana de tiempo entre la recepción del artículo en Neurología y su publicación posterior fue de 13 meses. Teniendo en cuenta los artículos publicados por Neurología y los publicados tras su rechazo, el porcentaje de artículos perdidos para la literatura médica fue del 17%. Se detectó un intento de duplicación.

Conclusiones: Los manuscritos rechazados por Neurología con frecuencia se publican en otras revistas, aunque en menor porcentaje que en las revistas en inglés, lo que implica una mayor responsabilidad en las decisiones editoriales de las revistas en habla no inglesa.

ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOINMUNE NO PARANEOPLÁSICA POR ANTICUERPOS ANTI-GAD

S. Muñiz Castrillo, A. Orviz García, M. Fernández Matarrubia, B. Abarrategui Yagüe, N. González García, P. López Ruiz, J. Porta Etessam, A. Marcos Dolado y M.E. García García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La encefalitis límbica (EL) se caracteriza por síntomas derivados de la afectación del lóbulo temporal medial. Está bien documentada la existencia de EL autoinmune como cuadro paraneoplásico. Recientemente se están describiendo EL autoinmune no asociadas a tumores. Los anticuerpos dirigidos contra la descarboxilasa del ácido glutámico (GAD) se identifican en la diabetes mellitus tipo 1 y en varios síndromes neurológicos, entre ellos la EL, asociada o no a procesos oncológicos.

Material y métodos: Presentamos un caso de encefalitis límbica autoinmune por anticuerpos anti-GAD.

Resultados: Mujer de 29 años sin antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares de varias enfermedades autoinmunes. Presenta cuadro agudo de alteración de la memoria reciente y sensaciones de dejá-vu y dejá-connu. En análisis del LCR destaca pleocitosis mononuclear. Se trata inicialmente cono encefalitis herpética. La primera RM es normal. Posteriormente presenta hiperintensidad en T2 en ambos hipocampos, de predominio izquierdo. Se obtienen títulos elevados de anticuerpos anti-GAD en LCR con bandas oligoclonales. Se descarta neoplasia subyacente mediante TC toraco-abdomino-pélvico y PET-TC. Presenta crisis comiciales parciales temporales, parciales complejas y tónico-clónicas generalizadas (con correlato electroencefalográfico), siendo necesario hasta 4 antiepilépticos para controlar las crisis. Ante la falta de mejoría tras 2 ciclos de inmunoglobulinas intravenosas, se inicia tratamiento con rituximab y ciclofosfamida. Como secuela presenta trastorno mnésico grave.

Conclusiones: La EL por anticuerpos anti-GAD puede no ser paraneoplásica, siendo típica de mujeres jóvenes. La clínica se caracteriza por trastornos mnésicos y crisis comiciales refractarias al tratamiento. El tratamiento con inmunoglobulinas suele ser insuficiente, requiriendo terapias inmunosupresoras más agresivas.

Neurología general III

CINE Y EPILEPSIA (THUNDERMIND SCENES)

J. Olivares Romero

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

Objetivos: Realizar un análisis descriptivo de cómo la epilepsia se ve reflejada en el cine.

Material y métodos: El material se ha obtenido de las referencias bibliográficas de publicaciones previas sobre el tema, aparecidas en Pubmed, y de su búsqueda en la base de datos cinematográfica de internet (IMDB), una página web que se actualiza diariamente y en la que se recogen casi todos los documentos cinematográficos realizados en el mundo.

Resultados: Se han visualizado 149 películas, mayoritariamente dramas. El tipo de crisis y la etiología más frecuentemente observadas son, respectivamente, la tónico-clónica generalizada (TCG) y la sintomática. Entre las causas de epilepsia sintomática remota destacan las postraumáticas y las debidas a lesiones cerebrales como neoplasias. Las crisis agudas provocadas y las pseudocrisis constituyen el 40% de la muestra. La distribución etaria del tipo de crisis y la etiología coincide, en el cine, con la vida real predominando las generalizadas y la idiopática en edades precoces. La mortalidad durante la crisis es del 4%, con un 33% de muertes súbitas. Sólo en el 21% de los films la epilepsia aparece como un tema relevante en el argumento.

Conclusiones: Por su impacto visual, el tipo de crisis más frecuentemente representada es la TCG aunque un porcentaje considerable de ellas no constituyen epilepsia. La posesión demoníaca suele expresarse visualmente como una crisis comicial. En el cine, por tanto, las crisis suelen ser utilizadas como simple apoyo visual, sin demasiado interés en la etiología que las genera y la epilepsia mantiene el aura espiritual que tradicionalmente la acompaña.

LOS APOPLÉTICOS DEL DOCTOR CASAL

S. Calleja Puerta y C. Hernández Lahoz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Se conmemora este año el 250 aniversario de la publicación de la "Historia natural y médica del Principado de Asturias" del Dr. Gaspar Casal (1680-1759), uno de los libros de epidemiología topográfica más importantes del siglo XVIII, basado en las observaciones médicas del autor, que ejerció en Oviedo, entre 1717 y 1751, hasta su traslado a la corte de Fernando VI, en Madrid. Su aportación más original fue la descripción de la pelagra, pero ofrece también interés su descripción de los casos de apoplejía que tuvo ocasión de examinar.

Material y métodos: Se revisa la descripción y comentarios de Casal sobre los treinta casos de apoplejía que tuvo ocasión de examinar entre los años 1720 y 1749.

Resultados: Se destaca, en una época anterior a la medicina científica y al método experimental, el valor de la observación real (presencial) y verídica (no influida por fabulaciones) de hechos repetidos en sucesivos pacientes, como instrumento básico de la descripción nosológica. Se señala como uno de los más notables aciertos de Casal el cuestionamiento, basado en la observación, de la máxima hipocrática que afirmaba que la fiebre era saludable para los apopléticos. Por el contrario, Casal constata la evolución invariablemente desfavorable de los enfermos que desarrollaban fiebre

Conclusiones: Las aportación de Casal sobre la semiología de la enfermedad cerebrovascular merece recordarse en el 250 aniversario de la publicación de su obra, particularmente en un momento en que renacen las expectativas de lograr una neuroprotección eficaz a través de la hipotermia.

LUDWIG GUTTMMAN: UN ANTES Y UN DESPUÉS EN EL MANEJO DE LA LESIÓN MEDULAR

R. Pelayo Vergara

Servicio de Neurología. Institut Guttmann.

Objetivos: Hasta la Segunda Guerra Mundial la supervivencia tras una lesión medular (LM) era corta y la posibilidad de integración social y laboral de los pacientes con LM prácticamente nula. La aportación científica de Ludwig Guttmann fue clave para cambiar el pronóstico de la LM y sus iniciativas han servido de guía para todos los esfuerzos de integración posteriores.

Material y métodos: Resumen biográfico de Ludwig Guttmann (1899-1980), repasando sus aportaciones al tratamiento integral de la LM en el contexto de la historia previa del manejo de estos pacientes.

Resultados: Antes de la Segunda Guerra Mundial, los pacientes con lesión medular que no fallecían en la fase aguda tenían una supervivencia acortada, principalmente por los problemas urinarios y las úlceras por presión. Guttmann, alemán de origen judío, emigró a Inglaterra huyendo del nazismo en 1939. En 1944, a propuesta del gobierno inglés, creó en Stoke Mandeville el primer centro para la rehabilitación de las personas con LM. En dicho centro se inició un cambio en el paradigma del manejo de la LM que ha servido de modelo en el tratamiento posterior de dichos pacientes. A su vez incorporó la actividad deportiva al proceso rehabilitador, impulsando en 1952 el movimiento paraolímpico. En agradecimiento a estos logros fue nombrado Sir y Fellow de la Royal Society. El Institut Guttmann (Badalona, Barcelona) lleva su nombre en homenaje.

Conclusiones: La aportación de Guttmann en el tratamiento de la LM fue tan decisiva que se puede dividir la historia de la patología en antes y después de sus aportaciones.

LA DEMENCIA DEL MAL DE LA ROSA

C. Hernández Lahoz[1], S. Calleja Puerta[2] y L. Rodrigo Sáez[3]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Neurológica. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Se conmemora este año el 250 aniversario de la publicación de la "Historia médica del Principado de Asturias" del Dr. Gaspar Casal (1680-1759), uno de los libros de epidemiología topográfica más importantes del siglo XVIII, basado en las observaciones médicas del autor, que ejerció en Oviedo, entre 1717 y 1751, hasta su traslado a la corte de Fernando VI, en Madrid. Su aportación más original fue la descripción de una nueva enfermedad, el mal de la rosa, que luego pasó a la literatura científica como pelagra (piel áspera) y secundaria a carencia vitamínica en niacina.

Material y métodos: Se revisan los trastornos neuropsiquiátricos de los pacientes con mal de la rosa, a través de las notas clínicas de Casal, y se analizan en el contexto cultural e histórico de su tiempo.

Resultados: Se destaca, en una época anterior a la medicina científica y al método experimental, el valor de la observación real (presencial) y verídica (no influida por fabulaciones) de hechos repetidos en sucesivos pacientes, como instrumento básico de la descripción nosológica. Se señalan también como aciertos la agrupación sindrómica de alteraciones cutáneas y mentales en una misma entidad morbosa, según el concepto de Sydenham y la influencia de factores externos, como la mala alimentación (sobre la enfermedad) y la exposición al sol (en cuanto a la dermatitis).

Conclusiones: La aportación de Casal sobre los trastornos que acompañan a la demencia pelagrosa y la influencia de la alimentación en su posible reversibilidad, merecen recordarse en el 250 aniversario de la publicación de su obra.

COMORBILIDAD DE DIFERENTES PATOLOGÍAS EN DEMENCIA: IMPLICACIONES PARA EL DIAGNÓSTICO DE DEMENCIA

C. Echevarri Zalba, T. Tuñón, F. García Bragado, I. Jáuregui, A.I. Aramendia, V. Coca e I. Gil-Aldea

Servicio de Banco de Tejidos Neurológicos. Centro de Investigación Biomédica.

Objetivos: La diferenciación de subtipos de demencia se basa actualmente en los cambios neuropatológicos, y sigue las clasificaciones nosológicas tradicionales. Sin embargo, la alta incidencia de comorbilidad en neuropatología complica la distinción entre subtipos de demencia en la clínica. El objetivo de este estudio

es investigar los grados de acuerdo entre los diagnósticos clínicos y neuropatológicos en enfermedades neurodegenerativas, compararlos con aquellos encontrados en estudios previos y proponer las implicaciones de esto en el diagnóstico de demencia.

Material y métodos: Estudiamos un grupo de 200 pacientes con un intervalo corto entre la última valoración clínica y la muerte (4,6 meses). Globalmente, hubo un grado de acuerdo del 44% entre los diagnósticos clínicos y neuropatológicos.

Resultados: Este grado de acuerdo fue distinto entre subtipos de demencia: por ejemplo, del 85% para enfermedad priónica, 49% para enfermedad de Alzheimer y 0% para demencia por cuerpos de Lewy.

Conclusiones: Nuestros datos confirman que la aparición de múltiples entidades neuropatológicas es muy común en personas con demencia y que la neuropatología que subyace es frecuentemente distinta a la que se asume está implicada en el diagnóstico clínico. Estos hallazgos apoyan un enfoque multidimensional del diagnóstico de demencia, que supondría clasificar el síndrome de demencia en distintas entidades neuropatológicas comórbidas en un mismo cerebro.

MIOCLONÍAS SINTOMÁTICAS EN PACIENTE CRÍTICO

A. Mosqueira Martínez, B. Canneti Heredia, L. López-Manzanares, M.T. Carreras Rodríguez, M. de Toledo Heras y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Describir las características clínicas, etiológicas, tratamiento y evolución en pacientes con mioclonías sintomáticas a lo largo de su estancia en la UCI.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes ingresados en el Hospital de La Princesa, periodo 1/01/2001-31/12/2011 diagnosticados de mioclonías sintomáticas. Recogimos características clínicas, epidemiológicas, laboratorio, pruebas de imagen y tratamientos empleados.

Resultados: Se recogieron 50 pacientes (32 varones, 18 mujeres). En función de la etiología se dividieron en 5 grupos: 20 post-hipóxicas, 16 metabólicas (3 por hiponatremia, 6 por hepatopatía, 6 por insuficiencia renal, 1 por hipercalcemia), 7 tóxicas (6 por fármacos, 1 por deprivación), 5 mixtas, 2 otras. Edades medias: 63,2 ± 14,2, 64,1 ± 10,2, 41,3 ± 16,2, 65 ± 15,2, 58,5 ± 16,2, respectivamente. Porcentaje de fallecimientos en primeros 30 días: 50, 41, 75, 0, 0, respectivamente. Estudio: EEG y TC/RM. Tratamientos empleados con mayor frecuencia: clonacepam, ácido valproico, levetiracetam.

Conclusiones: Las mioclonías son un tipo de movimiento involuntario frecuente en los enfermos críticos, con un diagnóstico diferencial amplio. Se asocian a un mal pronóstico funcional y vital, especialmente en el grupo de mioclonías post-hipóxicas y metabólicas, siendo mucho mejor en el caso de mioclonías tóxicas.

¿SUFREN DOLOR NEUROPÁTICO CRÓNICO LOS PACIENTES CON DEMENCIA?

C. Martín Estefanía[1], M.A. Méndez Miralles[2] y A. Pampliega Pérez[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sant Joan d'Alacant. [2]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: En el procesamiento del dolor neuropático (DNP) intervienen diferentes circuitos funcionales (sensitivo-discriminativo, cognitivo-evaluativo, afectivo) que están alterados en los pacientes con demencia. En este estudio intentamos determinar si la prevalencia del DNP crónico es diferente en pacientes con demencia respecto a la población general

Material y métodos: Se valoraron de forma consecutiva todos los pacientes con diagnóstico de deterioro cognitivo atendidos en la Unidad de Memoria en el periodo comprendido entre el 1 de marzo y el 31 de mayo del año 2012. Quedaron excluidos aquellos con GDS superior a 5. Se recogieron variables demográficas, tipo de demencia, GDS y presencia de dolor. Para catalogar el dolor como neuropático se utilizó la escala DN4. La intensidad del dolor se valoró con la escala EVA. Los controles se recogieron entre voluntarios de un Centro Social Municipal (MMSE > 26).

Resultados: Se estudiaron 30 controles y 91 pacientes. La distribución por edades y sexo fue similar en ambos grupos. Aparece DNP en el 13,3% de los controles y el 9,9% de los pacientes. En los pacientes, la aparición de DNP se relaciona con menores puntuaciones en la escala GDS. A mayor grado de demencia menor puntuación en la escala EVA. De los tipos de demencia es en la enfermedad de Alzheimer (EA) en la que aparece menos DNP (4%, $p < 0,05$).

Conclusiones: En los pacientes con demencia se observa una menor prevalencia de DNP crónico. Este hecho es más evidente en la demencia tipo Alzheimer que en los otros tipo de demencia.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

L. Lacruz Ballester[1], A. Ventura[2], R. Hortal[3], Y. Pamblanco[1], C. Guillén[1] y S. Díaz Insa[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna; [3]Servicio de Reumatología. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Describir las características de los síndromes neuropsiquiátricos (SNPS) asociadas a lupus eritematoso sistémico (LES).

Material y métodos: Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de 117 pacientes diagnosticados de LES. En los pacientes que habían sufrido algun SNPS, se recogieron datos de edad, sexo, año de diagnóstico de LES, tipo de SNPS y tiempo de aparición, así como pruebas complementarias realizadas y tratamiento. Se excluyeron aquellos pacientes que no habían sido valorados por neurología o psiquiatría. Se analizaron los datos mediante el programa estadístico SPSS.

Resultados: 39 de los pacientes con LES (33,3%) habían sufrido uno o más SNPS. M 84,6%, V 15,4%. Edad media: 40,37 años. En un 46,2% de los casos el SNPS fue anterior al diagnóstico de LES. La cefalea fue el síntoma más frecuente (43,5%), seguido de la enfermedad cerebrovascular (30,8%), trastorno del ánimo (41%), ansiedad (20,5%), epilepsia (15%), mielopatía (7,6%), síndrome desmielinizante (5,1%), psicosis (5,1%), síndrome confusional agudo (2,6%), alteración cognitiva (2,6%), polineuropatía (2,6%). Se realizó RMN en 24 pacientes con hallazgos patológicos en 16 (66%). El nivel de ANAs medio al diagnóstico fue de 16,56, y coincidiendo con el evento neurológico de 43,29. Positividad de anticuerpos: antiDNA 78,7%, antiRNP 40%, antiSm 29,1%, antifosfolípido 52,77%. Sólo en 7 pacientes el evento neurológico se acompañó de otros síntomas sistémicos sugestivos de brote de la enfermedad.

Conclusiones: Los SNPS son frecuentes en los pacientes con LES. Puede ser la primera manifestación clínica de la enfermedad. La patogenia puede ser multifactorial y su atribución directa a esta enfermedad es en ocasiones discutible.

LA CITOPATÍA MITOCONDRIAL EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS ATAXIAS CEREBELOSAS EN EDAD AVANZADA

A. Orviz García[1], A. Marcos Dolado[1], B. Abarrategui Yagüe[1], S. Muñiz Castrillo[1], M. Fernández Matarrubia[1], C. Valencia Sánchez[1], J. Matías-Guiu Antem[1], M. Jorquera Moya[2] y L. Galán Dávila[1]

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

Objetivos: La ataxia es habitual en citopatías mitocondriales (CM), causadas por déficit de la cadena respiratoria. El cerebelo,

como el músculo, es un tejido con elevadas necesidades metabólicas especialmente sensible a la hipoxia, lo que explica su frecuente afectación. Las CM debutan entre el nacimiento y la edad adulta tardía y es raro su diagnóstico después de la quinta década.

Material y métodos: Mujer de 71 años diagnosticada desde los 40 de ataxia cerebelosa hereditaria (madre y hermano afectos) no filiada. En el postoperatorio de una fractura de pie desarrolló un síndrome parietal derecho seguido de mioclonías y progresivo cuadro confusional con disminución de conciencia que precisó intubación orotraqueal.

Resultados: En la RM se evidenciaron atrofia cerebelosa y lesiones simétricas corticosubcorticales parietales izquierdas y parietooccipitales derechas, que inicialmente mostraban restricción de la difusión parcheada. La espectroscopia reveló disminución de N-acetilaspartato con aumento de lípidos y lactato. La punción lumbar y EEG fueron normales. Fue extubada en 48 horas, presentando los síntomas cerebelosos previos además de síndrome de Gerstmann, alteraciones de sensibilidad cortical, apraxias por imitación y constructiva y asimultagnosia. El test de lactato plasmático postejercicio resultó positivo. La biopsia muscular mostró fibras rojo rasgadas negativas para la COX. El estudio de cadena respiratoria confirmó déficit de complejo I.

Conclusiones: La ataxia cerebelosa progresiva, especialmente hereditaria, es frecuente manifestación de las CM, en cuyo diagnóstico diferencial es útil la espectroscopia por RM. El diagnóstico precoz de las CM permite evitar situaciones de estrés oxidativo que precipiten una encefalopatía, pudiendo mejorar el pronóstico.

MIELORRADICULONEURITIS TRAS MENINGITIS BACTERIANA

R.J. Pérez Esteban, C. Fernández y E. Cuartero

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: La mielitis como complicación de una meningitis bacteriana es infrecuente y de etiología incierta.

Material y métodos: Varón de 59 años de edad con antecedentes personales de Diabetes Mellitus tipo 2, HTA y DLP que 48 horas después de iniciar cuadro catarral, presenta bajo nivel de conciencia y agitación psicomotriz. Ante la sospecha de meningoencefalitis se realiza TAC de cráneo y punción lumbar mostrando pleocitosis (32,796 cel 96% PMN) e hipoglucorraquia, con cultivo positivo para Meningococo tipo C. Al quinto día de evolución presentó herpes labial y al décimo, tras retirada sedación, se evidenció parálisis VI par craneal derecho, diplejía facial periférica y paraplejía arrefléxica con REM hipoactivos en MMII, RCP indiferente bilateral y nivel sensitivo D6 con sensibilidad vibratoria conservada.

Resultados: Se realizan las siguientes pruebas complementarias: 1) RMN cérvico-dorsal con imagen lineal de distribución anterior hiperintensa en T2 y FLAIR desde D5 a D12. 2) EMG Datos de polirradiculopatía axonal sensitivo-motora. 3) PL de control: 64 leucocitos 95% mononucleares, hiperproteinorraquia (226), sin consumo de glucosa. 4) PCR VHS-1 positiva. Se administró aciclovir parenteral 2 semanas, bolos de metilprednisolona y ciclo de inmunoglobulinas sin mejoría clínica.

Conclusiones: Este paciente presentó una mielorradiculitis en relación a infección por VHS. Por ello, dado el caso, recomendamos la determinación de PCR para VHS ya que en algunos casos se ha demostrado evolución favorable con aciclovir y corticoides.

Neurología general IV

PUNCIÓN LUMBAR GUIADA POR ECOGRAFÍA, UNA TÉCNICA POSIBLE

D. Alonso Modino[1], A. Medina Rodríguez[1], I. Tejera Martín[1], I. Hadjigeorgiou[2], E. Hernández García[1] y C. Villar Van den Weygaert[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [2]Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

Objetivos: La punción lumbar guiada por ecografía es una técnica posible, pudiendo realizarse en casos seleccionados, en los que la punción lumbar ciega no ha sido posible o en los que por las características del enfermo, se presume una punción lumbar complicada o traumática.

Material y métodos: Presentamos la técnica de realización de punción lumbar marcada con ecografía, empleando la sonda de carótidas. La técnica se ensayó primero en pacientes no complicados, y posteriormente en los que no había sido posible la punción lumbar ciega. Se recogieron datos epidemiológicos, IMC, distancia piel-espinosa, tiempo empleado en marcar y total y la valoración del paciente y del marcado por el operador.

Resultados: Se realizó punción lumbar guiada a 29 pacientes, 11 de ellos (38%) habían sido pinchados previamente sin éxito. La media de edad fue 50 años, la mediana de peso 78 Kg, el IMC medio fue 27 y el 38% refirieron patología de columna. La tasa de éxitos fue del 100%, en el 66% se consiguió la punción lumbar al primer intento, la mediana de tiempo en marcar fue 2,5 min, y 8,4 min el tiempo total. El marcado fue calificado como difícil sólo el 14%. El 91% la calificaron como mejor que sin la ecografía.

Conclusiones: La punción lumbar guiada por ecografía puede ser un método alternativo a la punción lumbar convencional cuando ésta no sea posible, en pacientes obesos o con patología de columna, siendo menos molesta. Es un procedimiento que cualquier neurólogo puede realizar con el material empleado para el estudio vascular de arterias carótidas.

SÍNDROMES DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL EN MUJERES JÓVENES CON ÍNDICE DE MASA CORPORAL MAYOR DE 25: ¿INGRESO HOSPITALARIO O MANEJO AMBULATORIO?

F.H. Cabrera Naranjo, A. González Hernández, Ó. Fabre Pi, M.A. Guzmán Fernández, I. Lagoa Labrador y A. Cubero González

Servicio de Neurología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín.

Objetivos: La hipertensión intracraneal idiopática (HICI) se presenta frecuentemente en mujeres jóvenes con obesidad. El diagnóstico diferencial de la HICI incluye la trombosis de senos venosos cerebrales (TSV), que conlleva un pronóstico diferente a corto y a medio plazo. Revisamos la frecuencia con la que pacientes con un perfil típico de HICI presentaron como diagnóstico TSV.

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva los ingresos por síndromes de hipertensión intracraneal (sHIC) en la sección de neurología del HUGC. Dr. Negrín entre 1998 y 2011. Se seleccionaron los casos con TAC craneal y LCR normal que se habían presentado como un sHIC, excluyéndose aquéllos en los que existía clínica neurológica focal. Se seleccionó el subgrupo de mujeres entre 16 y 35 años con un índice de masa corporal (IMC) > 25.

Resultados: Se obtuvieron 37 casos. De estos, 35 [94,6%] fueron HICI y 2 [5,4%] TSV. Entre las pacientes con TSV, el seno afectado fue el seno transverso izquierdo en un caso y el seno longitudinal en otro. Una de las dos pacientes tomaba anticonceptivos orales de forma habitual y tenía niveles de colesterol elevados en sangre.

Conclusiones: Hasta un 5,4% de los pacientes con perfil típico de HICI que se presentan con un síndrome de hipertensión intracraneal pueden presentar una TSV. La presencia de antecedentes personales que predispongan a fenómenos trombóticos y datos analíticos como un Dímero D elevado pueden orientar hacia esta posibilidad, aunque es preciso establecer parámetros que permitan la toma de decisiones en urgencias ante la imposibilidad pruebas de imagen específicas.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA Y SU RELACIÓN CON LA INSUFICIENCIA RENAL Y EL TRATAMIENTO SUSTITUTIVO RENAL

J.V. Hervás García, L. Grau López, M. Lozano Sánchez, C. García Esperón, M. Jiménez González, M. Hernández Pérez y D. Escudero Rubí

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La hipertensión intracraneal idiopática (HII) se caracteriza por elevación de presión del LCR sin alteración en neuroimagen. Existen diversas etiologías, siendo la insuficiencia renal (IR) una causa escasamente descrita. Presentamos 4 pacientes con HII e IR y planteamos una posible hipótesis fisiopatológica.

Material y métodos: Describimos 4 pacientes que acudieron por cefalea y visión borrosa diagnosticándose de HII. Todos presentaban insuficiencia renal crónica o aguda. Realizamos una búsqueda bibliográfica indagando sobre la relación entre HII e IR.

Resultados: Primer paciente: varón 35 años con IR crónica (IRC) y diálisis peritoneal. Segundo: varón 18 años con IR aguda (IRA) por glomerulonefritis mesangial IgA. Tercero: varón 67 años con IRC en hemodiálisis. Cuarto: mujer 30 años con IRC y trasplante renal. En todos los casos, la clínica fue cefalea, visión borrosa y papiledema bilateral (el segundo también presentó paresia del VI par derecho). RM craneal normal en el tercero y cuarto. En primero y segundo mostró defectos leves de repleción en senos transversos planteándose el diagnóstico diferencial entre trombosis, estenosis venosa o variante anatómica. Todos fueron tratados con punciones lumbares de repetición y acetazolamida. El segundo y el tercero mejoraron con este tratamiento. En el primero se sustituyó diálisis peritoneal por hemodiálisis con mejoría posterior de la HII y el cuarto mejoró tras drenaje de derivación del LCR.

Conclusiones: La IR puede ser causa de HII. En estos pacientes, un mejor control de la volemia, anemia y equilibrio hidroelectrolítico tras tratamiento sustitutivo renal u optimización del mismo podría proporcionar una mejoría de la hipertensión intracraneal.

ENCEFALITIS LÍMBICA EN EL HOSPITAL 12 DE OCTUBRE

S. Llamas Velasco, R.M. Ceballos Rodríguez, F.J. Murcia García, J.F. Gonzalo Martínez, R.A. Saiz Díaz y J. Ruiz Morales

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La encefalitis límbica es una entidad infradiagnosticada. Es importante introducirla dentro del diagnóstico diferencial de múltiples entidades tales como las enfermedades psiquiátricas, demencias, trastornos del movimiento y la epilepsia refractaria. Es fundamental un diagnóstico precoz ya que algunos casos son subsidiarios de tratamiento inmunomodulador, mejorando el pronóstico.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo de los casos de encefalitis límbica ingresados en el Servicio de Neurología durante 10 años. Se analizan las características clínicas de la enfermedad, su aproximación diagnóstica y opciones terapéuticas.

Resultados: Se recogen un total de 12 pacientes: 3 mujeres frente a 9 varones, con media de edad de 54 años. El motivo de consulta más frecuente fue la alteración del comportamiento, encontrándose como síntoma predominante la confusión (75%). Respecto a las pruebas complementarias, en la RM cerebral destacaba la afectación bitemporal de predominio izquierdo. El LCR fue normal en el 50% de casos y en el EEG predominaba un ritmo lento difuso. Tres pacientes presentaron anticuerpos frente a antígenos intracelulares (anti-Hu (2) y anti-Ma2) y tres frente a antígenos de la superficie neuronal (anti-NMDA (2) y anti-LGI1).

Conclusiones: Los anticuerpos frente a antígenos intracelulares son considerados marcadores diagnósticos de encefalitis límbica paraneoplásica. En nuestros tres pacientes con positividad para éstos, se detectó una neoplasia subyacente, sin obtener respuesta al tratamiento inmunomodulador. El resto de pacientes, con despitaje para neoplasia negativo, presentaron buena repuesta al tratamiento inmunomodulador hasta en un 63%, siendo positivos los anticuerpos frente a antígenos de la superficie neuronal tan sólo en tres casos.

GENERACIÓN DE CONCEPTOS MEDIANTE MODELOS MATEMÁTICOS

D. López Rodríguez[1], R. de Abajo Llamero[2], A. García Linares[3], J.E. Gil Lozano[1] y J.M. Bernal Blanco[4]

[1]Neuroimagen; [2]Gestión del Conocimiento; [3]Dirección; [4]I+D. Brain Dynamics.

Objetivos: Disponer un paralelismo entre el aprendizaje en el cerebro y sistemas conexionistas como redes neuronales artificiales. Además, proponer un modelo para el aprendizaje o generación de conceptos en el cerebro justificado a partir de un desarrollo de un modelo matemático.

Material y métodos: Se ha realizado una revisión exhaustiva de métodos de aprendizaje que usualmente se implementan en técnicas conexionistas de inteligencia artificial. Los principales métodos de aprendizaje están basados en la regla de Hebb ("si dos neuronas se activan conjuntamente en muchas ocasiones, se crean conexiones entre ellas"). Asimismo, se ha revisado la formulación matemática de esta regla de aprendizaje.

Resultados: La regla de Hebb se traduce en términos matemáticos en que un "patrón" (instancia de un concepto) se aprende creando un mínimo de cierta función de energía. De esta forma, se asocia un patrón a un estado de mínima energía del sistema. Según nuestros experimentos, cuando se aprenden multitud de patrones similares, se crean estados de mínima energía "próximos" entre sí. Cuando se supera cierto umbral, todos esos mínimos se unifican, y se genera un único representante de todos esos patrones, lo cual se correspondería con un concepto. La acumulación de patrones relacionados, por tanto, sirve para generar un concepto que no se generaría mediante el análisis de un único patrón.

Conclusiones: El análisis matemático de la regla de aprendizaje propuesta por Hebb indica que la generación de conceptos se basa en la incorporación sucesiva de distintos patrones o instancias de dicho concepto.

ENCEFALITIS HERPÉTICAS Y AUTOINMUNES: SIMILITUDES Y DIFERENCIAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS

B. Oyanguren Rodeño, V. Sánchez González, L. Esteban Fernández, M. Fernández-Fournier Fernández, A. de Felipe Mimbrera, S. Sainz de la Maza, D. Bragado Alba, J. López Sendón, N. García Barragán, J. Martínez Sanmillán, J. Masjuán Vallejo e I. Corral Corral

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Las encefalitis herpéticas y autoinmunes comparten características clínicas y son letales sin tratamiento, resultando

vital establecer un diagnóstico adecuado precoz. Hemos comparado ambos grupos con el fin de establecer un patrón clínico diferencial.

Material y métodos: Se revisaron todos los casos con diagnóstico clínico de encefalitis en nuestro hospital entre 2005 y 2012, y se seleccionaron todos aquellos con PCR a VHS-1 positiva en LCR y con anticuerpos antineuronales u origen paraneoplásico demostrado. Se compararon datos epidemiológicos, clínicos, de LCR y EEG. Las pruebas de imagen fueron evaluadas por un neurorradiólogo sin conocer el diagnóstico.

Resultados: Se hallaron 10 pacientes con PCR VHS-1 positiva y 9 con anticuerpo antineuronal u origen paraneoplásico. En este grupo se encontraron 4 pacientes con anticuerpos antiNMDA, 2 antiVGKC, 1 antiGABA-b, 1 antiHu y 1 con carcinoma microcítico de pulmón. Ninguna característica resultó exclusiva de uno de los grupos. Las únicas características con diferencias significativas fueron la presentación aguda, fiebre al inicio, afasia y signo del hachazo en RM, más frecuentes en herpéticas, y trastornos psiquiátricos, más en autoinmunes. No hubo diferencias en el EEG ni en el recuento de leucocitos en LCR, pero la presencia de hematíes y la proteinorraquia fueron mayores en herpéticas. La neuroimagen fue patológica en todas las herpéticas y sólo en 4 autoinmunes.

Conclusiones: Existen escasas diferencias entre las encefalitis herpéticas y las autoinmunes. Son características diferenciales de la primera la presentación aguda con fiebre, afasia, elevación de proteínas y hematíes en LCR, y el signo del hachazo, y de la segunda, los trastornos psiquiátricos.

ENCEFALOPATÍA POR VIRUS BK, A PROPÓSITO DE 2 CASOS

D.A. Padilla León, M. Fernández Sanfiel, C. Croissier Elías, D. Pestana Grafiña, E. Cubas Régulo, J.A. Rojo Aladro y P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: El virus BK (BKV) es un polyomavirus, muy seroprevalente, de primoinfección escasamente sintomática en la infancia. Permanece latente en diferentes órganos y puede reactivarse en estados variables de inmunosupresión. Presentamos 2 casos de encefalopatía por BKV.

Material y métodos: Caso 1: varón, 75 años, en tratamiento por síndrome mielodisplásico con azacitidina (en remisión a nivel hemoperiférico). Presenta cuadro subagudo de debilidad en pierna derecha, paresia facial, hemianopsia y alteraciones conductuales. Se practicó despistaje vascular, neo-paraneoplásico, infeccioso e inmunológico. Caso 2: varón, 41 años, VIH estadio C3 (carga viral [CV] indetectable, 800 CD4/mm) diagnosticado 8 años antes a raíz de mielitis (paraparesia e hipostesia propioceptiva residual). Presenta hemianopsia, ataxia de la marcha, dismetría en piernas y demencia.

Resultados: Caso 1: se detectó genoma de BKV por PCR en líquido cefalorraquídeo (LCR) y CV en sangre. En resonancia magnética (RMN) presentaba atrofia y desmielinización periventricular. Se instauró cidofovir como tratamiento, con respuesta inicial favorable. Caso 2: mostró áreas de desmielinización temporoccipital y cerebelosas en RMN. La PCR de VHS-1 en LCR resultó positiva, pero, ante la ausencia de respuesta al tratamiento, se realiza biopsia de las lesiones cerebrales, compatible con leucoencefalopatía multifocal progresiva y con PCR para BKV positiva. Se inició tratamiento con cidofovir, sin respuesta, falleciendo al año.

Conclusiones: La reactivación sintomática de BKV ocurre con relativa frecuencia en trasplantados renales, de médula ósea, y en SIDA, afectando rara vez el SNC. Aún así, debe tenerse en consideración como causa de encefalitis y en inmunocomprometidos por cualquier causa. Algunas terapias han presentado efectividad variable.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Y. Pamblanco Bataller[1], G. Mas Sesé[2], L. Lacruz Ballester[1], C. Guillén Fort[1] y S. Díaz Insa[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía. [2]Servicio de Neurología. Hospital La Pedrera.

Objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 se caracteriza por atrofia, debilidad muscular y miotonía. La edad de manifestación es variable y está en relación con el tamaño de la expansión de la mutación del gen de la proteincinasa (cromosoma 19q13.3). Pretendemos mostrar la variabilidad de síntomas de inicio y afectación sistémica.

Material y métodos: Estudio descriptivo de una serie de 10 pacientes valorados en una consulta de neuromuscular en un periodo de tres años.

Resultados: Edad media al diagnóstico 33 años, inicio síntomas 28 años; Ocho varones. Seis con antecedentes familiares conocidos (5 vía paterna). Nueve casos con estudio genético diagnóstico (mayoría 1 alelo expandido de más 150 repeticiones). Síntomas de inicio más frecuentes: debilidad progresiva distal con pérdida de destreza manual. Dos casos de diagnóstico temprano e inicio con retraso de la marcha, uno asocia trastorno de déficit de atención con hiperactividad y retraso psicomotor, el segundo hipoacusia. Un caso paucisintomático (estudiado por nacimiento de un sobrino hipotónico) asocia meningiomatosis cerebral múltiple. Un caso de debut tardío con deterioro cognitivo perfil degenerativo y dificultad progresiva para la marcha. Cuatro casos con diabetes (mayoría tipo 2), dos hipoacusia, dos cardiopatía (hipetrófica y bloqueo AV). Dos casos con cataratas previas al diagnóstico. Tres casos con afectación pulmonar variable. En la mayoría hiperCKemia leve.

Conclusiones: La DM 1 es una enfermedad mulsistémica. La presentación más frecuente es en forma de debilidad muscular. La proporción de manifestaciones como forma de presentación en otros órganos es importante y debe tenerse en cuenta.

NEUROPATÍAS PARAPROTEINÉMICAS. ESTUDIO DE UNA SERIE DE 14 PACIENTES

M. Salvadó Figueras[1], M. Benito López[2], M. Gratacós Vinyola[2], J.L. Seoane Reboredo[2], M. Badia Cantó[3], N. Raguer Sanz[2] y J. Gámez Carbonell[3]

[1]Unidad de ELA. Servicio de Neurología; [2]Unidad de Neuromuscular. Servicio de Neurofisiología; [3]Unidad de Neuromuscular. Servicio de Neurología. VHIR. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: La paraproteinemia se define como la presencia de inmunoglobulina monoclonal en plasma secundaria a la proliferación clonal de las células plasmáticas. Las neuropatías asociadas a paraproteinemia son muy heterogéneas en cuanto a presentación clínica, características neurofisiológicas, patogenicidad de la paraproteína y grado de malignidad de la discrasia sanguínea subyacente. Aunque, el mieloma múltiple (MM) es la gammapatía maligna más común (1%), la neuropatía asociada a gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS) es la más prevalente (30-70%). Describimos una serie de pacientes con neuropatía paraproteinémica, características clínicas, electromiográficas, etiológicas y posibles factores pronóstico.

Material y métodos: Estudio descriptivo que incluyó los casos de neuropatía asociada a paraproteinemia entre 2006-2011. Se recogieron datos de anamnesis, examen neurológico, inmunoelectroforesis, neurofisiológicos y proteínas en LCR.

Resultados: Se incluyeron 14 pacientes [8 (57,1%) varones]. Edad media 65,7 ± 9,7 años, con edad de inicio de síntomas entre los 60-80 años en el 50% de los casos. La neuropatía era sensitivo-motora

en un 57,1% de los casos. Las paraproteinemias más frecuentemente identificadas fueron IgG kappa [n = 4; 28,5%] e IgA lambda [n = 3; 21,4%]. Dos pacientes presentaban hiperproteinorraquia y criterios de neuropatía distal simétrica adquirida desmielinizante (DADS). El EMG objetivó lesión axonal en 7 pacientes (53,8%). Uno de los pacientes con diagnóstico inicial de neuropatía asociada a MGUS evolucionó a MM.

Conclusiones: La polineuropatía puede ser la primera manifestación clínica de una paraproteinemia. El seguimiento periódico es necesario, independientemente de la edad del paciente, para identificar precozmente aquellos con mayor riesgo de transformación maligna.

Agradecimientos. PI 10/01070 FIS-FEDER.

NEUROPATÍA ÓPTICA BILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUROSARCOIDOSIS

H. Santos Canelles[1], M. Álvarez Pérez[1] y C. García Fernández[2]

[1]Neurología. Servicio de Medicina Interna; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Jarrio.

Objetivos: Descripción clínica, de pruebas diagnósticas, tratamiento y evolución de un caso de sarcoidosis sistémica cursando con neuropatía óptica bilateral.

Material y métodos: Mujer diagnosticada de sarcoidosis sistémica a los 30 años por afectación pulmonar (adenopatías mediastínicas) y cutánea agresiva. Tras un año, se objetivan signos de enfermedad osteoarticular y hepática con biopsia compatible (granulomas epitelioides no caseificantes). A los 47 años de edad, presenta disminución concéntrica bilateral de campos visuales con fondo de ojo normal a la exploración.

Resultados: Los potenciales evocados visuales (PEV) mostraron neuropatía óptica axonal bilateral de predominio derecho. RM craneal: malformación de Chiari tipo 1, sin evidencia de lesiones orbitarias o endocraneales. Punción lumbar: estudio rutinario: normal. ECA: 94. Tratamiento: La paciente recibió desde el inicio corticoides vo a dosis variables con respuesta incompleta y desarrolló tras 4 años un síndrome de Cushing yatrogénico. Posteriormente se administraron bolos de corticoides iv en varias agudizaciones y se añadió azatioprina. Actualmente (61 años de edad) se encuentra controlada con azatioprina: 150 mg/día y prednisona 5 mg/día. Evolución: la afectación visual ha mejorado progresivamente y los últimos PEV (mayo de 2011) fueron normales. Persisten signos importantes de lupus pernio, la función hepática y respiratoria son normales se mantienen las adenopatías mediastínicas.

Conclusiones: La afectación neurológica del sistema nervioso (neurosarcoidosis) es una manifestación poco habitual de la enfermedad que afecta hasta al 5% de los pacientes, en este caso se trata de una neuropatía óptica bilateral. El diagnóstico y tratamiento precoces contribuyen a una evolución favorable de la sintomatología.

Neurología general V

HEMATOMA ESPINAL EPIDURAL ESPONTÁNEO: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS Y TERAPÉUTICAS EN UNA SERIE DE 11 CASOS

R. Domínguez Rubio[1], A.M. Iglesias Mohedano[1], F. Romero Delgado[1], A. Muñoz González[1], J.P. Cuello[1], J. Romero Martínez[2], P. Vázquez Alén[1] y D. Ezpeleta[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. [3]Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid.

Objetivos: El hematoma espinal epidural espontáneo (HEEE) es un proceso infrecuente, con una incidencia estimada de un caso por millón de habitantes/año. Se habla de HEEE espontáneo cuando no existe ningún factor desencadenante conocido, aunque puede asociar factores predisponentes como discrasias sanguíneas, enfermedades vasculares y tumorales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes asistidos consecutivamente en nuestro centro entre 2001-2011. Se analizan factores epidemiológicos, clínicos, terapéuticos y secuelas a largo plazo.

Resultados: Once pacientes. Edad media: 70 años (27-88). Sexo: 7 (63%) femenino. Factores asociados: hipertensión arterial, 7 (63%); dislipemia, 4 (36%); diabetes, 4 (36%); obesidad, 3 (27%); puerperio, 1 (9%); anticoagulación, 7 (63%, con INR > 3 en 4 pacientes). Debut clínico: inicio con dolor, 9 (81%); dolor irradiado, 4 (44%). Evolución del dolor hasta desarrollar síntomas neurológicos: tiempo medio, 9h (rango 0-48). Déficit motor en 10 pacientes (91%): paraparesia, 2; hemiparesia, 4; paraplejía, 3; tetraplejía, 1. Síndrome sensitivo, 8 (72%). Tiempo inicio dolor/consulta Urgencias: mediana 31,6h (1-120). Tiempo inicio dolor/cirugía: mediana 23,5 (5-44). Localización: cervical, 5 (45%); dorsolumbar, 3 (27%); panmedular, 3 (28%). Tratamiento: cirugía, 4 (36%); glucocorticoides, 6 (54%); recuperación espontánea, 1 (9%). Rankin al año: tratamiento quirúrgico, 1,25 (0-2); tratamiento conservador, 2,3 (0-5).

Conclusiones: La hipertensión arterial y la anticoagulación oral son los principales factores asociados al HEEE. El grupo con tratamiento quirúrgico tuvo mejor pronóstico. Los pacientes que debutaron con dolor irradiado acudieron antes a Urgencias, se les ofreció tratamiento quirúrgico y las secuelas al año fueron menores.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS CONTRA EL RECEPTOR NMDA

M.M. Gallego de la Sacristana López Serrano, L. Rubio Flores, V. Meca Lallana, M.T. Carreras Rodríguez y J.A. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Presentar dos casos de encefalitis por anticuerpos contra el receptor NMDA asistidos en nuestro hospital.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 40 años, debut con crisis tónico-clónica generalizada, en días previos cefalea, labilidad emocional y cambios conductuales. Evolucionó hacia un estado de mutismo y desconexión del medio, con traslado a unidad de cuidados intensivos. Recibe tratamiento con corticoides a altas dosis y plasmaféresis, sin mejoría clínica. Al mes del ingreso, de forma espontánea, inició recuperación progresiva, con evolución favorable en revisiones posteriores. Caso 2: mujer de 16 años, cefalea hemicraneal derecha, fiebre y crisis parciales con generalización secundaria dos semanas antes. Empeoramiento cognitivo y conductual, deterioro del nivel de consciencia, crisis con mala respuesta a antiepilépticos. Mejoría progresiva tras tratamiento con corticoides.

Resultados: En ambas pacientes se obtuvieron normalidad en hemograma, bioquímica, cultivo y serología de suero y líquido cefalorraquídeo. Los electroencefalogramas mostraron actividad anómala leve (afectación focal lesiva bifrontal en el primer caso y foco irritativo temporal izquierdo en el segundo). En pruebas de imagen cerebral destacaban alteraciones de señal en sustancia blanca inespecíficas. Ambas presentaron positividad de anticuerpos anti-NMDAR en líquido cefalorraquídeo. Sin evidencia de neoplasias en ninguna.

Conclusiones: Los anticuerpos anti-NMDA son una causa de encefalitis más frecuente en mujeres jóvenes, con curso generalmente tórpido. Pueden presentar desde síntomas psiquiátricos hasta clínica de inestabilidad autonómica llegando a requerir cuidados intensivos. Aunque suele ser frecuente el hallazgo de neoplasias, no aparecen en todos los casos. Es posible un curso favorable sin tratamiento inmunomodulador a largo plazo.

ARTE Y NEUROCIENCIA: UN EXPERIMENTO COLECTIVO PARA LA DIFUSIÓN DE LOS ASPECTOS NEUROLÓGICOS Y EL ARTE

A. García Linares, J.M. Bernal Blanco, D. López Rodríguez y R. de Abajo Llamero

Servicio de Investigación y Desarrollo. Brain Dynamics.

Objetivos: La Noche en Blanco celebrada en Málaga recientemente es una iniciativa que abre las puertas de museos y actos culturales a la población malagueña. Dentro de este contexto la Fundación Escultor Berrocal, Brain Dynamics y Gottraining unieron sus esfuerzos para divulgar aspectos neurológicos relacionados con la percepción del arte.

Material y métodos: Se utilizó una de las esculturas de Berrocal, destacando el carácter de auténtico rompecabezas al estar formados por un número variable de piezas que deben ser ensambladas o desmontadas con una secuencia de movimientos determinada. Con ciertas personas se utilizó un BCI (Brain Computer Interface) junto con un sistema de visualización para que el público asistente comprendiera mejor lo que estaba ocurriendo en el proceso de interacción con la escultura. La sesión se distribuyó en dos partes: una charla de divulgación científica y una segunda donde las personas elegidas interaccionaban con la escultura.

Resultados: Más de 600 personas acudieron al evento en grupos delimitados por el aforo del salón de actos utilizado. La primera parte mostró una gran aceptación por el gran público, manejándose conceptos que en otras circunstancias serían difíciles de comprender. La interacción con la escultura mostró visualmente el nivel de frustración inicial, siguiendo la actividad de ambos hemisferios para según qué tareas (creatividad, toma de decisiones, etc.).

Conclusiones: El gran impacto conseguido, el nivel de satisfacción, y el tratar aspectos neurológicos relacionados con el arte fueron de gran importancia, cabiendo destacar el gran interés mostrado por niños de entre 8 y 12 años.

METAMORFOPSIA INVERTIDA POR ISQUEMIA DE TRONCO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

S. Herrero Velázquez[1], E. Rojo Martínez[1], A.L. Guerrero Peral[1], M. Plata García[2], I. Sánchez Lite[3], E. Cortijo García[1], A. Calleja Sanz[1], P. Mulero Carrillo[1], M. Pedraza Hueso[1] y C. Atea[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Traumatología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La metamorfopsia inclinada o invertida es un trastorno visuoespacial de la imagen percibida sin alteración, generalmente, de las características de los objetos o de la escena visual. La etiología más frecuente es la isquemia cerebral.

Material y métodos: Presentamos dos casos de metarmorfopsia invertida-inclinada donde los pacientes formaron parte de la ilusión de rotación

Resultados: Caso 1: varón, 52 años. Ingresado en Traumatología por fractura-luxación de C2-C3 tras caída fortuita. Presentó episodios autolimitados espontáneos o tras cambios posturales cefálicos, de inclinación de la imagen en sentido frontal-coronal de 90º incluyendo su propia rotación que duraban de pocos minutos a varias horas. Angio TC-Willis: arterias vertebrales permeables sin alteraciones morfológicas. La PICA derecha visualizada con dificultad mostrando un origen con escaso calibre. RM cerebral: no signos de isquemia en territorio vertebrobasilar. Tras reducción de la fractura con osteosíntesis y artrodesis, cese inmediato de los episodios. Caso 2: mujer, 72 años. Paresia aguda de brazo derecho y disartria. Único episodio de minutos de duración con percepción rotada de ella misma y del campo visual 90º en sentido frontal-coronal. RM-angioRM cerebral: infarto bulbar posterolateral izquierdo. Oclusión distal de vertebral izquierda.

Conclusiones: La ilusión de visión inclinada puede deberse a una gran variedad topográfica de lesiones (cerebelo, tronco-encéfalo, sustancia blanca subcortical y corteza occipital o parietal posterior). Aunque hay aspectos fisiopatológicos aún por resolver, el carácter multisensorial de las neuronas de la corteza parietal posterior permiten la integración visuoespacial que ocasionan metamorfopsia invertida. El tronco-encéfalo es uno de los asientos de la percepción inclinada bien por alteración establecida o mecanismo hemodinámico.

DESCRIPCIÓN DE LOS HALLAZGOS INCIDENTALES EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN UN ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO. RESULTADOS DEL ESTUDIO ISSYS

O. Maisterra Santos[1], I. Riba Llena[2], C. Auger[3], C.J. Jarca[4], C. Nafría Pérez[2], X. Mundet Tudurí[5], J.L. Fernández López Lara[6], J. Álvarez Sabín[1], J.L. Tovar Méndez[7], M. Domingo Teixidor[8], A. Girona Marcè[9], Á. Rovira[3], J. Piñas Massó[10], J. Montaner Villalonga[2] y P. Delgado Martínez[2]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Resonancia Magnética. Instituto de Diagnóstico por la Imagen (IDI); [7]Servicio de Nefrología; [10]Servicio de Otorrinolaringología. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Instituto de Investigación Vall d'Hebron. [4]Servicio de Atención Priamaria. CUAP Horta. SAP Muntanya. [5]Unidad de Soporte a la Investigación de Barcelona ciudad. Instituto Universitario de Investigación de Atención Primaria (IDIAP) Jordi Gol i Gurina. [6]Servicio de Neuroradiología. CDPI Dr. Manchón. [8]Servicio de Atención Primaria. Centro de Salud Sant Roc. [9]Servicio de Atención Primaria. Centro de Atención Continuada de Sant Andreu.

Objetivos: Evaluar los hallazgos incidentales en las resonancias magnéticas realizadas a los participantes en el estudio ISSYS (Investigating Silent Strokes in hYpertensives: a magnetic resonance imaging Study).

Material y métodos: El estudio ISSYS pretende determinar la prevalencia de lesiones cerebrovasculares silentes (infartos, microsangrados, cambios de la sustancia blanca) mediante resonancia magnética (RM) cerebral en población hipertensa asintomática de entre 50 y 70 años. Analizamos los hallazgos incidentales en las RM realizadas a 784 pacientes consecutivos, describiendo el tipo de lesión, localización y relevancia clínica.

Resultados: La edad media de la población de estudio fue 62,8 (DE 9,4), 52,6% fueron mujeres. 275 (36,2%) pacientes presentaron algún hallazgo incidental. En su mayoría no precisaron atención especializada. 13,5% fueron clasificados como anomalías cerebrales y 22,7% del área otorrinolaringológica (ORL). De los derivados a Neurología (4,6%), sólo en dos casos fue preferente (glioma de bajo grado, aneurisma ACM). Encontramos un porcentaje similar de

lesiones en ambos sexos, con edad media algo superior en mujeres (65 vs 63). Los hallazgos más frecuentes fueron meningiomas (9) y cavernomas (7). Respecto a las alteraciones del área ORL relevantes (5,9%), únicamente un caso se derivó preferente por sospecha de neoplasia de cavum y el resto de forma rutinaria, siendo las más frecuentes ocupación de caja timpánica (28%), poliposis nasosinusal (15%) y afectación pansinusal (13%).

Conclusiones: Más de un tercio de los participantes tuvieron hallazgos incidentales. Sin embargo, sólo un 4,6% de las alteraciones neurológicas se consideraron clínicamente relevantes, tal y como se ha descrito con anterioridad.

MENINGIOMATOSIS MÚLTIPLE DE CAUSA INHABITUAL

C. Martín Sánchez[1], M.T. Carreras Rodríguez[1], L. Calleja Gero[2] y J.A. Vivancos Mora[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Servicio de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. Instituto de Investigación Sanitaria Princesa.

Objetivos: La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad multisistémica rara, predominante en mujeres en edad fértil, de etiología desconocida con probable influencia hormonal. Asocia poliquistosis pulmonar, linfadenopatías, linfangioleiomiomas y angiomiolipomas. Un 30-40% de los pacientes con complejo esclerosis tuberosa (STC) presentan LAM. Se ha descrito, asimismo, una mayor incidencia de meningiomas.

Material y métodos: Descripción de un caso.

Resultados: Mujer de 51 años valorada inicialmente por disminución de visión periférica derecha de curso subagudo. Sin historia familiar relevante y con antecedentes de hipertensión arterial, abortos de repetición por leiomiomas múltiples uterinos y linfangioleiomiomatosis pulmonar diagnosticada tras quilotórax. Tratamiento habitual: triptorelina y medroxiprogesterona. Exploración neurológica: hemianopsia homónima derecha. RM craneal: tres meningiomas; uno de localización selar, con desplazamiento de tallo hipofisario y quiasma y otros dos en la convexidad, uno en la proximidad del seno longitudinal superior, así como schwannoma en ángulo pontocerebeloso izquierdo. Arteriografía cerebral: aneurisma paraoftálmico izquierdo de 5 × 3,5 mm. TAC toraco-abdominal: linfangioleiomiomatosis pulmonar y retroperitoneal sin angiomiolipomas renales. Se extirpó el meningioma selar con confirmación anatomopatológica y se embolizó el aneurisma sin mejoría clínica. Se sustituyó el tratamiento hormonal por sirólimus.

Conclusiones: La LAM se relaciona con mayor incidencia de meningiomas que en la población general, independientemente de su asociación con el complejo esclerosis tuberosa (TSC), especialmente si coexiste tratamiento con progesterona. Dicha asociación se debe a la presencia de receptores de progesterona en las células del meningioma y al potencial mitógeno de la misma, por lo que se recomienda suspenderla en estos casos. La presencia de aneurismas, aunque descrita, hace más rara esta entidad.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA PLASMAFÉRESIS EN NEUROLOGÍA

C. Martín Sánchez[1], M. Gallego de la Sacristana López-Serrano[1], V. Meca Lallana[1], I. Vicuña Andrés[2], N. Acedo Domínguez[2] y J.A. Vivancos Mora[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Hematología. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. Instituto de Investigación Sanitaria Princesa.

Objetivos: El recambio plasmático se utiliza en múltiples trastornos neurológicos de etiología inmune conocida o sospechada. Analizamos su eficacia y seguridad en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, con recogida prospectiva de datos. Pacientes que recibieron plasmaféresis entre octubre de 1990 y mayo de 2012 (n = 31). Todos los pacientes fueron evaluados neurológicamente aplicando distintas escalas previamente y tras el último ciclo de aféresis (EDSS, agudeza visual, Hughes, QMGS).

Resultados: Indicaciones por patología neurológica: esclerosis múltiple recurrente remitente (EMRR) (n = 4), neuromielitis óptica (NMO) (n = 2), neuropatía óptica inflamatoria recidivante crónica (CRION) (n = 3), síndrome de Guillain Barré (SGB) (n = 11), síndrome de Miller Fisher (SMF) (n = 1), miastenia gravis (MG) (n = 8), Eaton-Lambert (LEMS) (n = 1) y síndrome miasteniforme (n = 1). Edad media: 45 años. Predominio de mujeres (n = 17). 18 pacientes recibieron tratamiento previo incluyendo: inmunoglobulinas intravenosas, 6-metilprednisolona, prednisona, azatioprina, piridostigmina, micofenolato de mofetilo e interferón beta-1b. Total de procedimientos: 262. Número medio de sesiones por paciente: 8,45. La mejoría en las diferentes escalas por patología expresada como media de puntos fue: SGB 2, MG 8,5, EMRR 3,3, NMO 1. En CRION mejoría leve de la agudeza visual. Complicaciones levesmoderadas en el 2%: flebitis (n = 2), trombosis (n = 2), hipocalcemia y tetania (n = 1), herpes zóster (n = 1). El 89% de los pacientes experimentaron mejoría respecto a su situación basal. En el 11% no se observaron cambios.

Conclusiones: La plasmaféresis ha demostrado ser efectiva y segura en el tratamiento de los trastornos neuroimnunológicos especialmente si se realiza en estadios tempranos. En nuestra serie objetivamos una importante mejoría con baja tasa de complicaciones.

TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO VS TRATAMIENTO CONSERVADOR EN ICTUS EN MAYORES DE 80 AÑOS

S. Murcia Carretero, P. Lobato Casado, J.C. Segundo Rodríguez, M.D.M. Morín Martín, N. López Ariztegui, A. Grande Martín, F. Muñoz Escudero y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Nuestra experiencia en ictus en mayores de 80 años comparando aquellos tratados con alteplasa con los que no.

Material y métodos: Se administró alteplasa a 37 pacientes con 80 años o más (grupo A) desde julio 2009 hasta abril 2012. En ese mismo período se recogen 37 pacientes en la misma franja de edad a los que no se administró tratamiento fibrinolítico (grupo B). Sin diferencias estadísticamente significativas en cuanto a escala Rankin modificada (mRS) previa al ictus, NIHSS inicial y sin contraindicaciones para fibrinolisis salvo la ventana temporal o anticoagulación.

Resultados: Media edad (A 82,75; B 84,72). No diferencias estadísticamente significativas en factores de riesgo (DM, DL, HTA, FA, cardiopatía isquémica). Media NIHSS pretratamiento A 14,13; B 14,7 (p 0,21). Todos mRS previo menor de 2 salvo 3 del grupo A y 5 del B (mRS 3). Media de tiempo hasta la administración del tratamiento en grupo A 183 minutos. Complicaciones hemorrágicas intraparenquimatosas A5; B1 no siendo estadísticamente significativo. Complicaciones no hemorrágicas (infecciosas) A19; B19. mRS 30 días: 0-2 (A 18, B 6); 3-4 (A 6, B 17); 5 (A 5, B 12); 6 (A 8, B 2) p 0,00049.

Conclusiones: Los porcentajes de mortalidad y complicaciones hemorrágicas son similares a los publicados en otras series. El porcentaje complicaciones hemorrágicas es mayor en grupo A, diferencia no estadísticamente significativa. Existe mayor porcentaje de evolución favorable (mRS30días 0-2) en el grupo tratado con alteplasa estadísticamente significativo. Podemos concluir que el rt-PA mejora el pronóstico funcional en pacientes mayores de 80 años así como evidencia el estudio IST-3.

ENCUESTA SOBRE LA SITUACIÓN ACTUAL DE LOS NEURÓLOGOS JÓVENES Y RESIDENTES DE NEUROLOGÍA

M. Murie Fernández[1], R. Fernández Torrón[2], S. Sierra San Nicolás[3], J. Matías-Guiu Antem[4] y A. Morales Ortiz[5]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [3]Servicio de Neuroanatomía de los Ganglios Basales. Centro de Investigación Médica Aplicada. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [5]Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: En el año 2006, se publicó una encuesta sobre la situación actual de los neurólogos jóvenes en España. Sin embargo, debido a los cambios en el panorama laboral y formativo, es conveniente una actualización de la situación del neurólogo joven y del residente de Neurología. Pretendemos evaluar la visión del neurólogo joven respecto a la formación en neurología, la ley de troncalidad, la subespecialización y la movilidad geográfica al terminar la especialidad.

Material y métodos: En mayo de 2010 se realizó en tres ocasiones una encuesta electrónica a los residentes de último año y a los neurólogos menores de 38 años, obteniéndose respuesta de 31 residentes de último año y 44 neurólogos jóvenes.

Resultados: El 87% considera que el tiempo máximo estipulado por el plan de formación no es suficiente. Un 93% de los neurólogos jóvenes consideran necesaria una subespecialización al finalizar la residencia de Neurología, aunque un 50% supedita esta subespecialización a obtener remuneración económica. Un 85% está dispuesto a cambiar de Comunidad Autónoma, siendo el principal motivo la obtención de un contrato. La motivación por la investigación ha disminuido un 20%. El 84% de los encuestados conoce la Ley de Troncalidad y se opone a ella.

Conclusiones: Los neurólogos jóvenes y los residentes de neurología, consideran que la especialización en neurología precisa de más tiempo formativo. La gran mayoría de los encuestados considera necesario un plan de subespecialización al finalizar la residencia. Ha aumentado la movilidad geográfica para lograr estabilidad laboral y disminuido la motivación de la investigación.

ATAXIA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE INSOMNIO FAMILIAR FATAL

J. Pérez Pérez, J.A. Díaz-Manera, A. Gironell Carrero, C. Roig Arnall y R. Blesa González

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

Objetivos: El insomnio familiar fatal (IFF) es una prionopatía de herencia autosómica dominante caracterizada por alteraciones del ciclo sueño-vigilia, alteración de la marcha, dismetría, déficit amnésico, mioclonus y disautonomía. Objetivo: describir el caso de una paciente con IFF que debutó con ataxia y alteración de la oculomotricidad.

Material y métodos: Mujer de 40 años con alteración de la marcha de instauración progresiva, insomnio de conciliación, sueños vívidos y depresión, catalogada inicialmente como cuadro funcional. Durante los siguientes meses desarrollo diplopía, taquicardia, amenorrea y comenzó un déficit amnésico. Exploración: presentaba ataxia de la marcha, dismetría, hiperreflexia, alteración de la oculomotricidad y deterioro cognitivo multidominio. El padre, fallecido, procedente de Navarra, había sido diagnosticado de esclerosis múltiple primaria progresiva de inicio los 36 años, en la era pre-RM.

Resultados: Analítica, neuroimagen y EEG normales. ROG: patrón de afectación cerebelosa. LCR: 14.3.3 elevada. Genética: Mutación en el codón 178 de la proteína priónica, heterocigota Met/Val para el codón 129. El IFF es una enfermedad rara, consecuencia de una mutación de la PrP en el codón 178 y 129, siendo un polimorfismo en este último, el que marca la evolución, más agresiva en los homocigotos para Met/Met. El sustrato anatomopatológico es la acumulación de PrP preferentemente en tálamo, produciendo el cuadro clínico descrito. Nuestra paciente presentó ataxia rápidamente progresiva, característica de las formas heterocigotas de la enfermedad

Conclusiones: El IFF debe ser sospechado en aquellas ataxias rápidamente progresivas con historia familiar a las que se asocien alteraciones del ciclo sueño-vigilia o déficit cognitivo.

Neurooncología

ENCEFALITIS Y ANTICUERPOS CONTRA DPPX, UNA PROTEÍNA REGULADORA DE LA SUBUNIDAD KV4.2 DE LOS CANALES DE POTASIO

A. Boronat Barado, N. Gresa Arribas, L. Sabater Baudet, F. Graus Ribas y J. Dalmau Obrador

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir una encefalitis autoinmune asociada a anticuerpos contra un autoantígeno de superficie celular expresado en neuronas del cerebro y plexo mientérico.

Material y métodos: Se seleccionaron 4 pacientes con encefalitis de etiología desconocida y anticuerpos de reacción similar contra el neurópilo de cerebro de rata. El autoantígeno se caracterizó mediante inmunoprecipitación, espectrometría de masas, células transfectadas con DPPX y/o Kv4.2, e inmunohistoquímica en cerebro de ratones knockout para DPPX (DPPX-knockout).

Resultados: Los 4 pacientes, 2 varones, de edades entre 45 y 76 años, presentaron un cuadro subagudo de confusión, mioclonus, temblores, y convulsiones. Todos tenían pleocitosis y la RM fue normal. La encefalitis fue precedida por diarrea grave en 3 pacientes. El suero de los pacientes inmuprecipitó DPPX. Estudios con células transfectadas confirmaron la presencia de anticuerpos DPPX en los 4 pacientes, pero no en 149 controles. Aunque el DPPX regula los canales de potasio Kv4.2, estudios de transfección demostraron que los anticuerpos sólo reconocían DPPX pero no Kv4.2. Los anticuerpos de 3 pacientes no reaccionaron con cerebro DPPX-knockout confirmando que la respuesta inmunológica era restringida a DPPX (el cuarto paciente tenía un anticuerpo adicional no caracterizado). La recuperación neurológica fue lenta (> 1 año), asociada a recidivas al retirar la inmunoterapia, pero muy importante en 3 pacientes (no hay seguimiento de un paciente).

Conclusiones: Los anticuerpos contra DPPX se asocian a una encefalitis prolongada caracterizada por hiperexcitabilidad del sistema nervioso central, (agitación, mioclonus, temblor, convulsiones), pleocitosis, y diarrea en la fase inicial. El síndrome es potencialmente tratable con inmunoterapia

ESTUDIO CLÍNICO E INMUNOLÓGICO DE LOS SÍNDROMES ASOCIADOS A ANTICUERPOS LGI1 Y CASPR2

M. Petit Pedrol, T. Armangué Salvador, N. Gresa Arribas, F. Graus Ribas y J. Dalmau Obrador

Servicio de Neuroinmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir las características de los síndromes asociados a LGI1 y Caspr2, y determinar si LGI1 unido al receptor (LGI1r)

o su forma soluble (LGI1s) reaccionan de forma similar con los anticuerpos de los pacientes.

Material y métodos: Revisión clínica e inmunológica de todos los casos LGI1 y/o Caspr2 positivos estudiados en nuestro centro desde 2008. La reactividad de los anticuerpos con LGI1r y LGI1s se determinó mediante inmunocitoquímica con células HEK que expresaban LGI1r, o sus receptores (ADAM22/23) expuestas a LGIs pre-incubado o no con los anticuerpos de pacientes.

Resultados: Se identificaron 90 pacientes con anticuerpos LGI1 (60% varones, 31-86 años, mediana 61), 21 con anticuerpos Caspr2 (83% varones, 25-84 años, mediana 68) y 3 con ambos. Las asociaciones anticuerpo/síndrome/tumor fueron para LGI1: encefalitis límbica (EL) (99%); tumor (5/87 [6%], pulmón, riñón, mama, timoma). Para Caspr2: neuromiotonía (8), síndrome de Morvan (SM) (5), EL (3), otras encefalitis (5); tumor (3/21 [14%], pulmón, timoma). Para LGI1+Caspr2: SM (2), EL (1); tumor (2/3, ambos timomas). El suero y LCR de pacientes con anticuerpos LGI1 reaccionan preferentemente con LGI1s, sin alterar la unión de LGI1s con sus receptores.

Conclusiones: Los anticuerpos LGI1 y Caspr2 raramente coexisten. Anti-LGI1 se asocia principalmente a EL, y anti-Caspr2 a varios síndromes (neuromiotonía, SM, y encefalitis límbica o atípica). La asociación tumoral predomina con anti-Caspr2 (21%) especialmente asociado a SM y neuromiotonía, y es inusual con anti-LGI1 asociado a EL (5%). Los anticuerpos LGI1 reaccionan preferentemente con la forma soluble del antígeno, ofreciendo un test diagnóstico altamente sensible.

OPSOCLONUS-MIOCLONUS-ATAXIA ASOCIADO A TERATOMA DE OVARIO – DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO SÍNDROME CON BUENA RESPUESTA AL TRATAMIENTO

T. Armangue Salvador[1], M. Petit Pedrol[1], L. Sabater[2], N. Gresa Arribas[1], M. Rosenfeld[1], F. Graus[2] y J. Dalmau[1,3]

[1]Servicio de Neuroinmunología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS); [2]Servicio de Neuroinmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]ICREA.

Objetivos: Analizar las características clínicas e inmunológicas de 34 pacientes con encefalitis aguda asociada a teratoma ovárico sin anticuerpos anti-NMDAR, con especial énfasis en la descripción de 9 casos con opsoclonus-mioclonus-ataxia (OMA).

Material y métodos: Revisión clínica de pacientes con encefalitis aguda asociada a teratoma ovárico, sin anticuerpos NMDAR, cuyo suero o LCR fue estudiado en nuestro centro en los últimos 5 años.

Resultados: De 245 pacientes con encefalitis aguda y teratoma ovárico, 34 fueron negativas para anticuerpos NMDAR. 17 de estas pacientes (50%) tenían signos de afectación de tronco encefálico y/o cerebelo, y 9 de ellas presentaron OMA. La edad media de estas 9 pacientes fue de 26 años (15-31) y en la mayoría los síntomas neurológicos precedieron al diagnóstico del teratoma. El LCR mostró pleocitosis e hiperproteniorraquia en el 55% de los casos. Todas las pacientes con seguimiento clínico (n = 8) tuvieron una recuperación neurológica completa post-extirpación tumoral e inmunoterapia. Estudios preliminares muestran que 5 pacientes tenían anticuerpos que reaccionaban discretamente con el neurópilo de cerebro de rata y cultivos de neuronas, sugiriendo un autoantígeno desconocido.

Conclusiones: El síndrome OMA en adolescentes y pacientes jóvenes es generalmente considerado idiopático. Nuestro estudio demuestra que OMA y/o encefalitis subaguda de tronco encefálico en una mujer joven, debe sugerir un proceso relacionado con un teratoma ovárico. A diferencia del OMA infantil asociado a neuroblastoma cuyo mecanismo inmunológico es incierto y la respuesta al tratamiento subóptima, éste nuevo síndrome tiene una excelente respuesta al tratamiento y los estudios preliminares sugieren un mecanismo autoinmune.

ENCEFALITIS ANTI-NMDAR PEDIÁTRICA EN ESPAÑA

T. Armangue Salvador[1], I. Gabilondo[1], M. Petit Pedrol[1], L. Bataller[2], M. del Toro Riera[3], A. Duat[4], A. Falcón[5], V. González Álvarez[6], L. González Gutiérrez-Solana[4], J.C. Gómez Esteban[7], R. Jadraque[8], J. López Pisón[9], A. Macaya Ruiz[3], I. Málaga Diéguez[10], G. Navarro Mascarell[11], E. Palomeras[12], A. Pellisé[13], R. Simón de las Heras[14], E. Turón Viñas[15], A. Vela[16], J. Vivancos Mora[17], F. Graus[18] y J. Dalmau[1,19]

[1]Servicio de Neuroinmunología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS); [18]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [3]Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Materno Infantil Vall d'Hebron. [4]Servicio de Neurología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. [5]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. [6]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [7]Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. [8]Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario de Alicante. [9]Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. [10]Servicio de Neuropediatría. Hospital General de Asturias. [11]Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. [12]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. [13]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona. [14]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [15]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [16]Servicio de Neurología. Hospital Moncloa. [17]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. [19]ICREA.

Objetivos: Describir las características clínicas y el pronóstico de 20 pacientes con encefalitis anti-NMDAR.

Material y métodos: Revisión clínica de pacientes con encefalitis anti-NMDAR cuyo suero o LCR fueron estudiados en nuestro centro durante los últimos 5 años. Las secuelas neurológicas se evaluaron mediante la "Pediatric Cerebral Performance Category Scale".

Resultados: Se identificaron 20 pacientes (73% niñas) procedentes de 17 centros españoles con una edad mediana de 13 (0,7-18) años. Los síntomas psiquiátricos fueron la forma de presentación en el 40%, el resto debutaron con crisis epilépticas o déficits motores. Durante su evolución todos presentaron alteraciones psiquiátricas, movimientos anormales y alteración del habla. Todos los pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor, el 30% con rituximab y/o ciclofosfamida. A 3 pacientes se les realizó oofo-rectomía por sospecha de teratoma, confirmándose en 2. Con un seguimiento medio de 40 meses, el 85% presentaron recuperación completa o secuelas leves, el 10% secuelas moderadas-graves, y el 5% falleció. Tres tenían antecedentes de "encefalitis letárgica" (posibles episodios previos de encefalitis anti-NMDAR) y un caso ocurrió tras cuatro semanas de haber presentado encefalitis por virus herpes simple-1.

Conclusiones: Los síntomas iniciales de la encefalitis anti-NMDAR en la edad pediátrica son con frecuencia distintos a los descritos en adultos, aunque posteriormente desarrollan el cuadro típico de la enfermedad. La mayoría de pacientes responden a inmunoterapia. En casos de encefalitis letárgica o encefalitis autoinmune postherpética la posibilidad de mecanismos mediados por anticuerpos NMDAR debe considerarse.

MANEJO DEL GLIOBLASTOMA MULTIFORME (GBM) EN ESPAÑA

F. Graus Ribas[1], J. Bruna[2], J. Pardo[3], D. Escudero[4], D. Vilas[4], I. Barceló[5], M. Brell[6], C. Pascual[7], J.A. Crespo[7], E. Erro[8], J.C. García[9], J. Estela[10], J. Martino[11], A. García[12], E. Mata[12], M. Lema[13], M. Gelabert[14], R. Fuentes[15], P. Pérez[16], A. Manzano[16], J. Aguas[17], A. Belenguer[18], A. Simón[18], I. Henríquez[19], M. Murcia[19], R.M. Vivanco[20], I. Rojas-Marcos[21], D. Muñoz[22], I. Navas[23], G. Mas[24] y E. Verger[25]

[1]Servicio de Neurología; [25]Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [3]Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [5]Servicio de Neurología; [6]Servicio de Neurocirugía. Hospital Son Dureta. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [8]Servicio de Neurología; [9]Servicio de Neurocirugía. Hospital de Navarra. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. [11]Servicio de Neurocirugía; [12]Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [13]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [14]Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [15]Servicio de Oncología Radioterapia. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [16]Servicio de Oncología Médica. Hospital Clínico San Carlos. [17]Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. [18]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. [19]Servicio de Oncología Radioterapia. Hospital Universitari Sant Joan de Reus. [20]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [21]Servicio de Neurología; [22]Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital General Juan Ramón Jiménez. [23]Servicio de Oncología Médica. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [24]Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Analizar el manejo del GBM en España para conocer grado de resección, demora en iniciar radioterapia (RT) y tratamientos indicados.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 834 pacientes con GBM diagnosticados entre 2008-2010 en 19 hospitales.

Resultados: Mediana de casos vistos por hospital: 37 (4-125). La resección completa (37,4% de los pacientes), se evaluó por RM post-operatoria sólo en el 40%. El 14% sufrieron complicaciones quirúrgicas graves. El 47% de los pacientes recibieron tratamiento profiláctico con antiepilépticos. El 57% de los pacientes hicieron el tratamiento estándar (RT junto con temozolomida concomitante y adyuvante) y el 22% no recibieron tratamiento complementario. La mediana de demora en iniciar la RT en pacientes sin complicaciones que lo justificara fue de 41dias (9-161). El 10% de pacientes inició la RT después de 60 días. La mediana de supervivencia fue de 11.6 meses para todo la serie y 15 meses para los tratados. El 54% de los pacientes se trataron a la recidiva. El tratamiento más frecuente fue bevacizumab (57% de los casos). La mediana de supervivencia desde la recidiva fue de 9,7 meses. No se observaron diferencias significativas en el manejo o supervivencia entre los centros que operaron ≥ 50 o < 50 casos en el trienio.

Conclusiones: Se ha consolidado el tratamiento estándar del GBM en España y la supervivencia es similar a la de otros países. La valoración de la resección quirúrgica, el uso profiláctico de antiepilépticos y la demora en el inicio de la RT son aspectos que deberían mejorarse en el futuro.

ASTROCITOMA DIFUSO DE BAJO GRADO. PREDICTORES DE PROGRESIÓN A ASTROCITOMA ANAPLÁSICO

C. Izquierdo Gracia[1], C. Majós[2], M. Simó[2], A. Lucas[2], M. Macià[2], G. Plans[2], E. Càmara[3], R. Velasco[2] y J. Bruna[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [2]Unidad funcional de Neuro-Oncología. Hospital Universitari de Bellvitge-ICO Duran i Reynals. [3]Unidad de Cognición y Plasticidad Cerebral. Campus de Bellvitge. Universitat de Barcelona. IDIBELL.

Objetivos: El glioma de bajo grado presenta un comportamiento heterogéneo no siempre 'benigno'. Debido a que el tratamiento impacta sobre el estatus neurológico y la calidad de vida, es importante identificar los pacientes en riesgo de rápida progresión a anaplasia. Analizar el impacto pronóstico de variables clínicas, anatomo-patológicas y de neuroimagen (RM) para la progresión a astrocitoma anaplásico en una serie de astrocitomas de bajo grado.

Material y métodos: Identificación de astrocitomas difusos entre 2000-2010, con cirugía mayor a una biopsia y sin captación de gadolinio en la RM diagnóstica (n = 27). Cálculo del índice pronóstico de Pignatti (IP) y volumetrías seriadas de las secuencias FLAIR de las RM de seguimiento. El tiempo a la progresión anaplásica (TPA) se consideró desde la cirugía diagnóstica al cambio evidente en el T1-gadolinio.

Resultados: La edad media fue 42,5 ± 14,6 años. Ratio hombre-mujer: 1,7:1, IP: 2 (1-4). 48,2% cambiaron de grado, con una mediana de TPA para toda la serie de 4,76 (0,33-11,8) años. Los pacientes que progresaron presentaron una ratio de crecimiento a los 6 meses (RC6m) superior (incremento 49% vs 3%, p = 0,032). El punto de corte < 2% presentó una sensibilidad (92,3%) y especificidad (71%) (p = 0,001). Este punto-corte (HR: 5,2; IC95%: 1,4-19,6; p = 0,014), el componente gemistocítico (HR: 8,0; IC95%: 1,6-39,3; p = 0,01) y un IP3-4 (HR: 6,9; IC95%: 1,6-29,4; p = 0,008) se identificaron como factores pronóstico independientes de TPA.

Conclusiones: El IP no sólo es un marcador pronóstico de supervivencia sino de TPA. El componente gemistocítico se confirma pronóstico en el TPA. La RC6m es un nuevo marcador pronóstico del TPA.

NIVELES PLASMÁTICOS PREOPERATORIOS DE GFAP, IGFBP-2 E YKL-40 EN PACIENTES CON GLIOBLASTOMA: UTILIDAD DIAGNÓSTICA Y PRONÓSTICA

J. Gállego Pérez de Larraya[1], S. Paris[2], A. Idbaih[2], K. Hoang-Xuan[2], M. Sanson[2] y J. Delattre[2]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière. [2]Service de Neurologie 2-Mazarin/ Laboratoire de Neuro-oncologie Expérmientale. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière/Institut du Cerveau et de la Moëlle Épinière.

Objetivos: En base a estudios de genómica y proteómica, diferentes proteínas circulantes liberadas por las células tumorales se han propuesto como posibles biomarcadores de glioblastoma (GBM). El objetivo del estudio fue evaluar el papel diagnóstico y pronóstico de los niveles plasmáticos preoperatorios de IGFBP-2, GFAP e YKL-40, tanto aisladamente como en su conjunto.

Material y métodos: Se extrajeron muestras plasmáticas preoperatorias de pacientes con GBM (n = 111) y tumores cerebrales no gliales (TCNG) (n = 40), y de controles sanos (n = 99). Mediante ELISA se analizó la concentración de IGFBP-2, GFAP e YKL-40, y se estudió su asociación con variables histológicas y clínico-radiológicas.

Resultados: Los niveles circulantes de las tres proteínas fueron mayores en pacientes con GBM que en controles (p < 0,01). Entre pacientes con GBM y TCNG sólo se observaron diferencias signi-

ficativas con YKL-40 y GFAP (p = 0,004). Niveles detectables de GFAP resultaron muy específicos de GBM. En pacientes con GFAP indetectable, el análisis ROC incluyendo IGFBP-2 e YKL-40 permitió distinguir GBM de TCNG con una S = 68% y E = 79% (AUC = 0,77). El volumen tumoral se correlacionó significativamente con los niveles de IGFBP-2 (CC = 0,22, p = 0,025) e YKL-40 (CC = 0,36, p < 0,001) en pacientes con GBM. En pacientes con GBM los niveles plasmáticos preoperatorios de IGFBP-2 se asociaron de forma independiente con una menor supervivencia global (HR = 1,3, p = 0,05).

Conclusiones: Estos resultados sugieren que la combinación de niveles plasmáticos preoperatorios de IGFBP-2, GFAP e YKL-40 podría servir como marcador diagnóstico de GBM. Además, los niveles preoperatorios de IGFBP-2 parecen constituir un factor pronóstico independiente en pacientes con GBM.

POLIMORFISMOS DEL SCNA9 PREDICEN LA NEUROTOXICIDAD POR OXALIPLATINO

G. Gutiérrez Gutiérrez[1], M. Sereno Moyano[2], A. Miralles Martínez[1], E. Casado[2], L. Sánchez Barroso[3], F. Zambrana Tébar[2], C. Gómez Raposo[2], M. López Gómez[2], L. Leandro García[4] y C. Rodríguez Antona[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oncología. Hospital Universitario Infanta Sofía. [3]Servicio de Neurogenética; [4]Servicio de Genética. Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO).

Objetivos: El oxaliplatino es un agente de quimioterapia utilizado como base del tratamiento en tumores digestivos. Produce neuropatía periférica (NP) en un 60-80% de los pacientes y esta neurotoxicidad supone el principal factor limitante de dosis. Hasta un 15% de los pacientes presentan NP crónica que produce discapacidad. La patogenia de la neurotoxicidad inducida por oxaliplatino no está clara. Se ha sugerido que el gen SCNA9 podría estar implicado en la patogenia de la NP inducida por oxaliplatino. No propusimos identificar polimorfismos de SCNA9 asociados al riesgo de desarrollar NP inducida por oxaliplatino.

Material y métodos: Se obtuvieron muestras de 44 pacientes tratados con oxaliplatino y sin otros agentes neurotóxicos. Fueron clasificados en 2 grupos: casos, aquellos que desarrollaron neuropatía moderada grave (n = 25), y controles, aquellos sin neuropatía o con neuropatía leve (n = 19). La neuropatía fue valorada por un neurólogo experto en enfermedades neuromusculares mediante 3 escalas clínicas, la NCI-CTC, la OSNS, y la TNS. Se estudiaron 3 polimorfismos missense: rs6746030 (R1150W), rs74401238 (R1110Q) y rs41268673 (P610T) y se realizó un estudio estadístico.

Resultados: SNC9A rs6746030 se asoció a una protección estadísticamente significativa contra el desarrollo de neuropatía por oxaliplatino clínicamente significativa (OR 0,20, IC95% 0,04-0,91; p = 0,038).

Conclusiones: Se detectaron con una baja frecuencia polimorfismos en rs41268673 y rs74401238 que no permitieron establecer conclusiones sobre estos polimorfismos.

SÍNDROMES NEUROMUSCULARES PARANEOPLÁSICOS ASOCIADOS A TIMOMA

M.C. Alcalá Vicente[1], D. Górriz Romero[1], B. Casanova Estruch[1], M.J. Chumillas Luján[2], T. Sevilla Mantecón[1], J. Vílchez Padilla[1], N. Muelas Gómez[1], R. Velasco Fargas[3], J. Bruna Escuer[3], F. Graus Ribas[4] y L. Bataller Alberola[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Algunas enfermedades neuromusculares inmunomediadas pueden presentarse como manifestación paraneoplásica de un timoma. Los mecanismos de pérdida de tolerancia inmune que ocurren en estos pacientes se conocen sólo parcialmente. Nuestro objetivo es estudiar una serie de pacientes con timoma y enfermedad neuromuscular.

Material y métodos: Análisis clínico, electrofisiológico y patológico retrospectivo de una serie de pacientes. Se estudiaron anticuerpos frente a antígenos musculares, neuronales y sistémicos.

Resultados: Se incluyeron 22 pacientes. Las enfermedades neuromusculares asociadas incluyeron: miastenia gravis (MG) (19 pacientes), neuromiotonía (NMT) (10), miositis (3) y síndrome de Eaton-Lambert (SEL) (1). La mayoría de los timomas eran del tipo histológico cortical (WHO-B2), combinando células epiteliales con abundante componente linfocítico. Al diagnóstico, el 60% de los timomas sobrepasaban el estadio I. El 40% recidivaron y 2 pacientes presentaron metástasis. En 2 pacientes con MG aislada la recidiva del timoma fue precedida por la aparición "de novo" de NMT, sin síntomas miasténicos. Todos los pacientes con MG o miositis tenían anticuerpos anti-receptor de acetilcolina. El paciente con SEL presentaba anticuerpos anti-canal de calcio-dependiente del voltaje y anti-receptor de acetilcolina, con anti-SOX1 negativos. En 7 pacientes con NMT fueron evaluados los anticuerpos CASPR2: 1 positivo (NMT aislada), 6 negativos (NMT más miastenia/miositis).

Conclusiones: El espectro de afectación neuromuscular en pacientes con timoma incluye la MG, NMT, miositis y excepcionalmente el SEL, que frecuentemente se asocian. En el timo de estos pacientes la maduración de linfocitos en un entorno anormal facilitaría la respuesta autoinmune frente a una variedad de antígenos musculares y de la unión neuromuscular.

PREVALENCIA Y VALOR CLÍNICO-PATOLÓGICO DE LAS ALTERACIONES DEL GEN PDGFRA EN LOS GLIOMAS DIFUSOS

A. Alentorn Palau[1], Y. Marie[2], C. Carpentier[1], B. Boisselier[1], M. Giry[3], M. Labussière[3], K. Mokhtari[4], K. Hoang-Xuan[5], M. Sanson[5], J. Delattre[5] y A. Idbaih[5]

[1]Laboratorio de Neuro-oncologia Experimental. Hôpital Pitié Salpêtrière. Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM). [2]Servicio de Plateforme de sequençage et génotipage ICM. Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière. ICM. [3]Institute du Cerveau et la Moelle (ICM). Laboratoire neuro-oncologie expérimetale. Prof. Delattre. ICM. Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière. [4]Departement de Neuropathologie. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière. [5]Departement de Neurologie-2. Mazarin. CRICM. INSERM UMRS 975/CNRS UMR 7225/UPMC. ICM. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière.

Objetivos: PDGFRA es un gen importante en la biología de los gliomas. De forma similar a EGFR, se han descrito sobrexpresión, amplificación, mutaciones o truncaciones en gliomas, particularmente en los glioblastomas. A pesar de esto, la frecuencia, coocurrencia e impacto clínico de las anomalías en el gen PDGFRA en los gliomas son poco conocidas.

Material y métodos: Estudio de las anomalías en el gen PDGFRA en una cohorte de 619 gliomas difusos primarios, incluyendo 167 grado II, 168 grado III, 284 grado IV usando BAC-aCGH, hemos validado estos resultados con qPCR. Hemos estudiado la expresión de PDGFRA con qRT-PCR. También hemos estudiado mutaciones puntuales en los exones 5, 7, 8, 9, 10, 11 y 23, la presencia de la fusión KDR-PDGFRA y la presencia de la truncación de PDGFRA.

Resultados: El PDGFRA está amplificado, aumentado, mutado o "re-organizado" en 5,2%, 2%, 0,6% y 0,2%, respectivamente. Las mutaciones puntuales se encontraron exclusivamente en gliomas de alto grado y en 12,5% de los gliomas con amplificación de PDGFRA. La amplificación de PDGFRA se asocia a una sobreexpresión de PDGFRA, alto grado de malignidad y mayor edad del paciente. De forma interesante, la amplificación de PDGFRA es un

factor pronóstico negativo para PFS y OS en pacientes con gliomas de grado III.

Conclusiones: El gen PDGFRA está alterado por varios mecanismos en un subgrupo de gliomas de alto grado que podrían ser candidatos a tratamientos con inhibidores de PDGFRA. Además PDGFRA podría usarse como biomarcador pronóstico en los gliomas anaplásicos.

Neuropsicología

ALTERACIÓN DE LA FLUENCIA VERBAL SEMÁNTICA Y RIESGO DE MORTALIDAD EN UNA COHORTE POBLACIONAL DE ANCIANOS (NEDICES) NO DEMENTES

J. Benito León[1], I. Contador[2], A. Herrero San Martín[1], A. Sánchez Ferro[1] y F. Bermejo Pareja[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Servicio de Universidad de Salamanca. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias de Comportamiento.

Objetivos: Existen evidencias de que una alteración de la fluencia verbal aumenta el riesgo de muerte en pacientes con Alzheimer. Nuestro objetivo fue analizar el riesgo de muerte de los participantes de una cohorte de ancianos no dementes, en función de dos test de fluencia verbal semántica.

Material y métodos: Cohorte poblacional de 2.745 ancianos no dementes (edad media de 75,3 ± 5,8 años) de tres áreas del centro de España (NEDICES), seguida durante una mediana de 9,1 años. En 1997-8 se examinó a los participantes, a los cuales se les implementó una batería neuropsicológica que incluía además dos test de fluencia verbal semántica (nombrar animales y frutas en un minuto). El riesgo de muerte fue analizado mediante modelos de regresión de Cox. Las puntuaciones de los dos test de fluencia verbal semántica se dividieron en cuartiles.

Resultados: Al final del seguimiento (1 de mayo de 2007) habían fallecido 1.034 (37,7%) participantes El riesgo de muerte ajustado fue mayor a medida que se nombraron menos animales: Hazard Ratio (HR) = 1,75 (IC95% = 1,43-2,15), p < 0,001; cuartil 1 vs cuartil 4 (referencia, mayor número de animales nombrados); HR = 1,46 (IC95% = 1,17-1,82), p = 0,001; cuartil 2 vs cuartil 4; HR = 1,38 (IC95% = 1,14-1,69), p = 0,001; cuartil 3 vs cuartil 4. Los resultados con la nominación de frutas fueron similares.

Conclusiones: La alteración de la fluencia verbal podría ser un predictor de mortalidad en el anciano.

DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON LESIONES VASCULARES EN SUSTANCIA BLANCA CEREBRAL

C.M. Garnés Sánchez[1], V. Giménez de Bejar[1], J.A. Pérez Vicente[1], E. Hernández Hortelano[1], M. Dudekova[1], A.D. Torrez Alcázar[1], J.J. Soria Torrecillas[1], F.A. Fuentes Ramírez[1], J.J. Hernández Martínez[1], F. Martín Martos[2], E. Khan Mesia[1], L. Fortuna Alcaraz[1], T. Tortosa Sánchez[1], E. Fages Caravaca[1], L. Cabello Rodríguez[1], M.D. Ortega Ortega[1], M. López López[1] y A. Guzmán Martín[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: La integridad de la sustancia blanca cerebral es fundamental para el funcionamiento cognitivo eficiente, pero se conoce poco sobre el impacto de la gravedad y localización de las lesiones de sustancia blanca en relación con la edad y el deterioro cognitivo. Nuestro objetivo ha sido valorar el impacto de la edad y la afectación de la sustancia blanca sobre las funciones cognitivas.

Material y métodos: Muestra de 37 pacientes con lesiones de sustancia blanca en RMN, clasificadas por cantidad y distribución. Se aplicaron una serie de test de fácil aplicación, Mini-Mental, Fototest, Test del informador e índice de Barthel para la valoración cognitiva y funcional.

Resultados: La puntuación en estos refleja empeoramiento cognitivo a mayor cantidad de lesiones vasculares, independientemente de la edad. El Mini-Mental y el test del informador son los mejores indicadores de demencia. Por otra parte, el Mini-Mental es el test más adecuado para correlacionar las alteraciones cognitivas con el grado de las lesiones en la sustancia blanca (leve, moderada o grave).

Conclusiones: Existen en la bibliografía numerosas escalas para la clasificación de las lesiones de sustancia blanca pero ninguna de ellas se considera validada ni consensuada. Además, estas escalas no han sido diseñadas para correlacionarlas con la clínica. Evidenciar que el Mini-Mental se relaciona con la gravedad de las lesiones de sustancia blanca, independientemente de la edad, resulta un hallazgo muy interesante, dado que ya es conocido que la prevalencia de las lesiones vasculares aumenta con la edad, incluso, según algunos estudios, independiente de que exista una enfermedad de Alzheimer.

GROSOR DE LA ÍNTIMA-MEDIA DE LA ARTERIA CARÓTIDA Y FUNCIÓN EJECUTIVA EN POBLACIÓN GENERAL DE 55 Y MÁS AÑOS: RESULTADOS PRELIMINARES DEL ESTUDIO REGICOR-COG

S. López Pousa[1], J. Vilalta Franch[2], O. Turró Garriga[2], L. Calvó Perxas[2] y J. Garre Olmo[2]

[1]Servicio de Neurología. Centro Sociosanitario "La República"; [2]Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària.

Objetivos: Los factores de riesgo cardiovasculares se han asociado con el deterioro cognitivo y la demencia y existe una evidencia creciente del efecto de los procesos de aterosclerosis sobre la función cognitiva. El objetivo del estudio fue investigar la asociación entre el grosor de la íntima-media carotídea (GIMc) y una medida neuropsicológica de función ejecutiva.

Material y métodos: Estudio transversal y analítico de una muestra representativa de habitantes de 55 y más años. Fueron seleccionados de forma consecutiva 1.005 participantes de tres cohortes poblacionales del estudio REGICOR con datos del GICc disponibles. El GIMc fue determinado por personal validado para realizar las ecografías. Se construyó un índice de función ejecutiva (IFE) a partir de las puntuaciones estandarizadas de diversas pruebas neuropsicológicas para valorar la función ejecutiva. Se ajustó un modelo de regresión lineal con el IFE como variable dependiente y el GIMc y el sexo, edad, escolaridad, índice de masa corporal, antecedentes de hipertensión arterial y diabetes como variables independientes.

Resultados: La media de edad de los participantes fue de 67,3 años (DE = 8,1) y el 56,3% fueron mujeres. La media del GICMc fue de 0,8 mm (DE = 0,2) y la media del IFE fue de 0,5 (DE = 5,4). El modelo de regresión permitió explicar el 33% de la varianza del IFE y el GIMc presentó un efecto significativo e independiente del resto de variables (β = -0,06; índice de contribución = 1,1%).

Conclusiones: Los resultados indican un efecto significativo, independiente y moderado del GIMc frente a otras variables sociodemográficas sobre la función ejecutiva en población general.

PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA ESPECÍFICO PARA UNA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA NO FLUENTE/ AGRAMATICAL

B. Martínez Herrada, B. García Torres, J. Marín Muñoz, S. Manzanares Sánchez, M. Antequera Torres, S. Castaño Llorente, L. Vivancos Moreau, F. Noguera Perea y C. Antúnez Almagro

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: En la literatura encontramos programas para la rehabilitación de la afasia debida a problemas neurológicos (ictus, tumores...), sin embargo no hay publicaciones acerca de estimulación cognitiva en la afasia progresiva primaria no fluente/ agramatical (APP-NF). Por ello, diseñamos un Programa de Estimulación Cognitiva Específico para una APP-NF. Valorar la eficacia de un Programa de Estimulación Cognitiva Específico en una APP-NF.

Material y métodos: Mujer de 54 años, diagnosticada de APP-NF. Se realizó una Evaluación Neuropsicológica completa. Se aporta grabación en vídeo de la evaluación pre y post. El tratamiento se centró en el entrenamiento del lenguaje: repetición de palabras y frases, denominación, fluencia verbal, sinónimos y antónimos, construcción gramatical de frases, descripción de imágenes, tareas de lectoescritura y lectura comprensiva. Se facilitó el acceso al léxico y al significado mediante utilización de diferentes registros. Y se utilizaron tareas de confrontación y asociación imagen-palabra.

Resultados: En la preevaluación, el perfil psicolingüístico se caracterizó por un déficit en la ejecución de tareas de descripción de láminas, denominación, material verbal complejo, lectura, dictado, fluencia verbal, repetición verbal de palabras y frases, comprensión de frases y textos. En la evaluación post las puntuaciones en dichas tareas se mantienen estables. En las actividades de la vida diaria, continúa siendo independiente para las actividades básicas, mientras que se observa un deterioro en las complejas.

Conclusiones: Los datos obtenidos en la evaluación ponen de manifiesto una estabilidad de las capacidades psicolingüísticas. Esto indica que el programa de estimulación cognitiva recibido por la paciente ha sido efectivo.

MICOG-SUCOG: NUEVO CUESTIONARIO PARA PONER ORDEN EN EL CAJÓN DE SASTRE DE LAS QUEJAS COGNITIVAS SUBJETIVAS

J. Saldaña Echevarría[1], J. Olives Cladera[1], M. Castellví Sampol[1], B. Bosch Capdevila[1], M.B. Sánchez Saudinós[2], I. Sala Matavera[2], C. García Sánchez[2], C. Valls Pedret[1], M.A. Mollica[1], L. Rami González[1] y J.L. Molinuevo Guix[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Diseñar un instrumento de evaluación sobre percepción subjetiva de cambios cognitivos.

Material y métodos: Se diseñó un cuestionario autoadministrado sobre los cambios autopercibidos respecto a los dos últimos años en las áreas de memoria, lenguaje y ejecutiva del propio sujeto (MICOG) administrándose el mismo cuestionario al informador (SUCOG). Consta de 40 ítems (puntuación de 0 a 80, más alta indica mayor percepción de declive cognitivo). Sujetos: 177 (14 controles (CTR), 86 sujetos que acuden a una unidad de memoria con quejas subjetivas (QS), 57 DCL, 20 enfermos con EA). Se administraron además pruebas de screening (MMSE, T@M) y una escala de depresión y ansiedad (HAD).

Resultados: Se encontró diferencia significativa del MICOG entre CTR y el resto de grupos QS, DCL y EA (medias: 7,7; 23,7; 27,6; 25,7; $p < 0,05$) así como del SUCOG entre el grupo CTR y el resto de grupos QS, DCL y EA (medias: 2,8; 17,1; 29,5; 45,9; $p < 0,05$) y entre el SUCOG del grupo QS con los grupos DCL y EA ($p < 0,05$). Los síntomas depresivos (escala HAD) están relacionados con el MICOG ($r = 0,42$; $p < 0,001$). Los síntomas depresivos del informador (SUCOG) se asocian con su percepción sobre el cambio cognitivo del sujeto evaluado($r = 0,238$; $p < 0,05$).

Conclusiones: El MICOG y el SUCOG discriminan a sujetos controles sanos de grupos que acuden a consultas por quejas cognitivas y deterioro cognitivo, siendo un buen instrumento para objetivar la percepción de cambios cognitivos de pacientes e informadores respecto a los pacientes.

EVALUACIÓN COGNITIVA EN HIPERTENSOS DEL ESTUDIO ISSYS (INVESTIGATING SILENT STROKES IN HYPERTENSIVES: A MAGNETIC RESONANCE IMAGING STUDY)

I. Riba Llena[1], C. Nafria Pérez[1], C.J. Jarca[2], X. Mundet Tudurí[3], J.L. Tovar Méndez[4], F. Orfila Pernas[2], A. Girona Marce[5], A. Raga[6], J. Fernández López-Lara[7], X. Castané Tenas[1], I. Fernández Cortiñas[1], J. Álvarez-Sabín[8], O. Maisterra Santos[9], J. Montaner Villalonga[1] y P. Delgado Martínez[1]

[1]Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca Hospital Universitari Vall d'Hebron. [2]Servicio de Atención primaria. CUAP Horta. [3]Unitat de Suport a la Recerca Barcelona Ciutat. Institut Universitari d'Investigació en Atenció Primaria (IDIAP) Jordi Gol. [4]Servicio de Nefrología; [8]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [5]Servicio de Atención primaria. CUAP Sant Andreu. [6]Servicio de Atención Primaria. CAP Encants. [7]Servicio de Neurorradiología. Centro de Diagnóstico por la Imagen Dr. Manchón.

Objetivos: Describir los resultados cognitivos en una población hipertensa mediterránea. Determinar qué factores clínicos, hemodinámicos y de neuroimagen se asocian con el rendimiento cognitivo.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo en 1037 hipertensos de 50-70 años sin antecedentes de ictus o demencia atendidos en 14 centros de Atención Primaria de Barcelona. En la visita basal se evaluó el rendimiento cognitivo con la Dementia Rating Scale-2 (DRS-2). La puntuación total de la DRS-2 (Total-DRS-2) se ajustó por edad y escolaridad (Total-DRS-2 aj.). Se realizó RM cerebral para determinar las lesiones cerebrovasculares silentes. Se determinó el riesgo vascular global, MAPA de 24 horas y afectación de otros órganos diana. El seguimiento será anual durante tres años.

Resultados: Se presentan los datos de 852 individuos caucásicos no analfabetos (edad media 63 años, 52% mujeres, escolaridad media 8,6 años). Se excluyeron 185 participantes de otras etnias u analfabetos. La Total-DRS-2 fue superior en los sujetos más jóvenes y con mayor escolaridad ($p < 0,001$) y no hubo diferencias entre sexos ($p = 0,19$). El 18% tienen una Total-DRS-2 aj. ≤ 8 que sugiere deterioro cognitivo. Los participantes con grado 3 de HTA tienen peor rendimiento en la Total-DRS-2 respecto los de grado 1 ($p = 0,036$). La Total-DRS-2 es mayor en individuos con menos leucoaraiosis ($p = 0,039$).

Conclusiones: La evaluación cognitiva mediante la DRS-2 y de RM en hipertensos puede mejorar la estratificación del riesgo de demencia y ictus y sus estrategias de prevención. Se están realizando visitas neurológicas y neuropsicológicas completas en los participantes sospechos de tener deterioro cognitivo para determinar DCL.

INFLUENCIA DE LA AFECTACIÓN DE LA FUNCIÓN EJECUTIVA Y DE LA MEMORIA SOBRE LAS ACTIVIDADES INSTRUMENTALES DE LA VIDA DIARIA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER INCIPIENTE

J. Cacho Gutiérrez[1], R. García García[1], R. García García[1], R. Rodríguez Pérez[2], J. Arcaya Navarro[1] y J.L. Vicente Villardón[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Salamanca. [2]Servicio de Medicina. Hospital General de la Santísima Trinidad.

Objetivos: Estudiar la afectación de la memoria y función ejecutiva en un grupo de pacientes EAI y su relación con la alteración de las AIVD.

Material y métodos: Se han estudiado 100 pacientes con diagnóstico de EA (criterios NINCDS-ADRDA), en fase CDR 1. Para la evaluación cognitiva global hemos utilizado la puntuación total de la Dementia Rating Scale 2 (DRS-2) y para el estudio especifico de la función ejecutiva y memoria, las subescalas Iniciación/Perseveración (IP) y Memoria (M) de dicha escala. Las AIVD se han estudiado mediante la Interwiew for deterioration in Dalfy Living Activities in Dementia) (IDDD).

Resultados: La puntuación total de la DRS-2 y la de la subescala de IP, resultan significativas cuando se correlacionan con la puntuación total de la IDDD y de menor significativa cuando se correlaciona con la subescala M. También hemos obtenido una correlación significativa entre la subescala IP y la AIVD. La subescala M también muestra correlación con la AIVD, aunque de menor valor.

Conclusiones: En nuestro estudio, la afectación de la función ejecutiva tiene una repercusión más importante que la alteración mnésica sobre las AIVD.

DIFERENCIAS MNÉMICAS ENTRE EL DETERIORO COGNITIVO LEVE AMNÉSICO Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER, EVALUADAS A PARTIR DEL HOPKINS VERBAL LEARNING TEST-REVISED

R. García García[1], J. Cacho Gutiérrez[1], R. García García[1], M.D. Sevillano García[1], R. Rodríguez Pérez[2], J. Arcaya Navarro[1] y J.L. Vicente Villardón[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Salamanca. [2]Servicio de Medicina. Hospital General de la Santísima Trinidad.

Objetivos: Conocer si existen diferencias en los ítems de recuerdo libre, memoria inmediata y diferida, recuerdo con claves semánticas, reconocimiento e intrusiones en pacientes con deterioro cognitivo leve amnésico (DCL-a) y Probable enfermedad de Alzheimer incipiente (EAI), mediante la escala Hopkins Verbal Learning Test- Revised (HVLT-R).

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, caso-control, en el que la muestra clínica está compuesta por 97 pacientes, 27 sujetos sanos control (SC), 34 DCL-a (criterios Petersen et al) y 36 EAI (criterios NINCDS-ADRDA, en estadio CDR 1). Hemos utilizado el HVLT-R, un test relativamente breve (alrededor de 15 minutos) que proporciona una evaluación del aprendizaje verbal y la memoria.

Resultados: Hemos observado que existen diferencias significativas intergrupales en el número de palabras acertadas, tanto en el recuerdo libre como en el recuerdo con clave semántica y, también, en el reconocimiento. Estas diferencias se observaron tanto en la prueba de memoria inmediata como en la diferida. Así mismo, hemos visto diferencias estadísticamente significativas entre los sujetos control y los pacientes en el número de intrusiones cometidas. Las diferencias observadas han sido más importantes en la fase de memoria diferida que en la de memoria inmediata.

Conclusiones: 1. El número de palabras acertadas diferencia, de forma significativa, a los sujetos del grupo SC y también a los pacientes del grupo DCLa y EAI. 2. El estudio, tanto cuantitativo como cualitativo, de las intrusiones, especialmente en la fase diferida, puede ayudar a diferenciar entre sujetos control y los enfermos con DCLa y EAI.

APLICACIÓN DE LAS TECNOLOGÍAS EN LA REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA: ELENA (ELECTRONIC NEUROCOGNITIVE STIMULATION)

G. Guerrero Pertíñez[1], J.M. Bernal Blanco[2] y A. García Linares[3]

[1]Psicología; [2]Proyectos; [3]Dirección. Brain Dynamics.

Objetivos: Determinar las necesidades en el uso de nuevas tecnologías durante el proceso de rehabilitación neuropsicológica y el diseño de una herramienta que cubra estas necesidades.

Material y métodos: Se han visitado centros de neurorrehabilitación en los que se ha podido comprobar una serie de carencias durante el proceso de rehabilitación. Las necesidades más importantes engloban por una parte la cuantificación de la información relativa al paciente y de su rendimiento durante el proceso de rehabilitación. Por otra parte, el diseño del programa de intervención cognitiva adaptada a las necesidades del paciente y por último el análisis de los datos del rendimiento y su utilización para dar feedback al programa que se ha diseñado.

Resultados: Se ha desarrollado una herramienta de rehabilitación neuropsicológica (ELENA) que permite automatizar los procesos de categorización de los pacientes, la medición del rendimiento y la validación y modificación del programa que hemos establecido.

Conclusiones: Se ha podido generar una plataforma de rehabilitación neuropsicológica que se caracteriza por permitir el diseño, ejecución y seguimiento de los pacientes durante todo el proceso de rehabilitación por parte del clínico. Así como la facilidad en el acceso e intervención del profesional en cualquier parte del proceso. Además el valor añadido de esta herramienta es la flexibilidad y adaptación del programa diseñado a las necesidades del paciente, no siendo una herramienta estática.

FLEXIBILIDAD COGNITIVA Y PSICOPATÍA

R. Mariño Lourenço[1], M.V. Perea Bartolomé[2], V. Ladera Fernández[2], I. Mariño Lourenço[3], M. Nobre Castelo[4], R. Abrunhosa Gonçalves[5] y C. Soeiro[6]

[1]Faculdade de Psicologia. Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias. [2]Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. [3]Grupo Lusófona. [4]Clínica de Psicologia Campo Pequeno. [5]Faculdade de Psicologia. Universidade do Minho. [6]Instituto Superior de Polícia Judiciária e Ciências Criminais.

Objetivos: Estudiar la flexibilidad cognitiva evaluada a través del Wisconsin Sorting Card Test (WCST) en sujetos diagnosticados de psicopatía, comparando los rendimientos con sujetos normales de características sociodemográficas similares.

Material y métodos: Forman parte de este estudio 38 sujetos varones con diagnóstico de psicopatía según los criterios de Hare (Psychopathy Check List-Revised, 1991; PCL-R) y 39 sujetos varones normales, con una edad media de 25,82 años (DE = 4,40) y de 26,72 (DE = 4,22), respectivamente. Material: se ha utilizado el PCL-R para evaluar la psicopatía y el WCST para evaluar la flexibilidad cognitiva.

Resultados: De las dimensiones del WCST evaluadas, encontramos diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos, en la puntuación obtenida en la dimensión "número de ensayos para lograr la primera categoría" ($t(75,1) = 2,22$; $p = 0,029$). En el resto de dimensiones estudiadas: número de respuestas perseverativas, número de categorías completadas, número de errores totales, número de respuestas conceptuales, número de errores perseverativos y fracaso en mantener la categoría, no encontramos diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos ($p > 0,05$).

Conclusiones: Los sujetos varones con psicopatía, aunque obtienen rendimientos en el WCST dentro de la normalidad, necesitan de un mayor número de ensayos para completar la tarea. Rendimientos por debajo de lo esperado en esta dimensión, sugieren que estos sujetos presentan dificultad para comprender la tarea que tienen que llevar a cabo, lo cual ha sido relacionado en la literatura científica con la capacidad de resolución de problemas y aprendizaje.

Trastornos de la vigilia y el sueño

EL TRASTORNO DE CONDUCTA DURANTE EL SUEÑO REM (TCSR) COMO MARCADOR DE UNA SINUCLEINOPATÍA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE (DCL)

A. Iranzo de Riquer, R. Sánchez-Valle, A. Lladó, M. Serradell Eroles, J. Santamaría Cano y J.L. Molinuevo Guix

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar si en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) la presencia del trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) predice el desarrollo de una enfermedad neurodegenerativa como las sinucleinopatías (demencia con cuerpos de Lewy -DCLewy- o enfermedad de Parkinson -EP-).

Material y métodos: Pacientes consecutivos con DCL evaluados mediante vídeo-polisomnograma basal para estudiar la presencia de TCSR. Seguimiento clínico prospectivo donde se evalúa si desarrollan una enfermedad neurodegenerativa.

Resultados: Se estudiaron 31 pacientes con DCL, 16 con TCSR (TCSR+) con edad de 73,87 ± 5,74 años, 9 de ellos varones, y 15 sin TCSR (TCSR-) con edad de 75,80 ± 6,37 años, 10 de ellos varones. Entre TCSR+ y TCSR- no habían diferencias entre la edad del inicio de las quejas cognitivas, la edad del diagnóstico de DCL, edad de la realización del polisomnograma, y el sexo. En TCSR+ el subtipo de DCL fue amnésico múltidominio (70%), no amnésico múltidominio (20%), amnésico unidominio (5%) y no amnésico unidominio (5%). En TCSR- el subtipo fue amnésico multidominio (68%) y amnésico unidominio (32%). En 11 (69%) pacientes con TCSR+ las quejas del TCSR precedieron a las cognitivas. Después de 3,5 años de seguimiento medio, 9 (56%) TCSR+ cumplían criterios de DCLewy (n = 6) y EP (n = 3) y el resto siguieron como DCL, mientras que 12 (80%) TCSR- fueron diagnosticados de demencia tipo Alzheimer (EA) y el resto de los TCSR- siguieron como DCL.

Conclusiones: En pacientes con DCL, el TCSR predice la evolución a DCLewy o EP, y su ausencia a EA.

LOS EFECTOS SOBRE EL SUEÑO TRAS UNA ADMINISTRACIÓN DE LEVODOPA DE LIBERACIÓN INMEDIATA Y LEVODOPA DE LIBERACIÓN INMEDIATA + ENTACAPONA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

S. Giménez Baia[1], S. Clos Batet[1], M.R. Ballester[1], S. Romero[2], R.M. Antonijoan[1], J. Kulisevsky[3], C. Villa[3] y O. López[3]

[1]Servei de Farmacologia Clínica (HSCSP). Departament de Farmacologia i Terapèutica. UAB. Barcelona. I. Centre d'Investigació de Medicaments. Institut de Recerca de Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Departament ESAII. UPC. Barcelona. Centre de Recerca en Enginyeria Biomèdica (CREB). [3]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Comparar los efectos sobre el de sueño de dos formas diferentes de estimulación dopaminérgica aguda: levodopa de liberación inmediata (LD-IR) y levodopa de liberación inmediata + entacapona (LD-IR + ICOMT) en pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática, con respuesta estable o fluctuante a la medicación dopaminérgica.

Material y métodos: Participaron 20 pacientes (10 estables y 10 fluctuantes) que recibieron por la mañana una dosis única de LD-IR (100 mg de levodopa, 25 mg carbidopa) y de LD-IR + ICOMT (100 mg de levodopa, 25 mg carbidopa, entacapona 200 mg) en un estudio aleatorizado, doble ciego y cruzado. El sueño fue evaluado mediante valoraciones subjetivas (escala subjetiva de calidad del sueño y del despertar) y valoraciones objetivas obtenidas mediante polisomnografía (PSG). Las variables PSG se analizaron mediante análisis visual convencional y con técnicas de análisis espectral. Para el análisis estadístico se aplicó un modelo general lineal (GLM) con un factor intra-sujeto (tratamiento: 2 niveles) y uno inter-sujeto (función motora: 2 niveles).

Resultados: No se obtuvieron diferencias significativas entre tratamientos en ninguna de las variables subjetivas ni PSG analizadas. El análisis espectral evidenció una disminución de la actividad de ondas lentas en el segundo ciclo de sueño ($p = 0,028$) e incrementos de la actividad frecuencial fusiforme en el primer ciclo de sueño ($p = 0,04$) tras la administración de LD-IR + ICOMT en comparación con LD-IR.

Conclusiones: La administración de LD-IR + ICOMT mostró un ligero incremento de las frecuencias de vigilancia durante el sueño en comparación con LD-IR, probablemente por el incremento de la acción dopaminérgica.

TRASTORNO DE CONDUCTA COMPLEJO DE FASES NREM Y REM EN UN PACIENTE CON SÍNDROME CLIPPERS

H. Pérez Díaz, C. del Río Oliva y J.J. Rodríguez Uranga

Servicio de Neurología. Clínica USP Sagrado Corazón.

Objetivos: 1) Describir a nivel clínico y polisomnográfico el trastorno complejo de conducta durante el sueño desarrollado por un paciente con síndrome de CLIPPERS (Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhacement Responsive to Steroids). 2) Discutir su manejo y respuesta.

Material y métodos: Presentamos un paciente que desarrolla un trastorno de conducta complejo del sueño, en la 7ª década de la vida, en el contexto de un síndrome de CLIPPERS que se manifiesta por diplopía y ataxia. El video-polisomnograma registró que este implicaba tanto a fases REM como NREM. La realización de la prueba fue compleja pues el paciente continuamente trataba de retirarse los electrodos y otros dispositivos y al interrogarlo la mañana siguiente refirió tener la ensoñación continua de que el estudio había finalizado y debía retirarse los cables para marcharse. La RM cerebral mostró el característico realce con gadolinio en grano

de pimienta, con un patrón curvilinear sugestivo de distribución perivascular, a nivel del puente. Se realizaron estudios inmunológicos (considerando autoanticuerpos neuroespecíficos no filiados) en suero y líquido cefalorraquídeo y de extensión de neoplasias ocultas sin hallazgos.

Resultados: Los esteroides resolvieron el cuadro clínico incluyendo el trastorno del sueño.

Conclusiones: Un trastorno de conducta, potencialmente de fase REM con implicación de fases NREM, puede ser uno de los constituyentes del síndrome CLIPPERS y puede resolverse, como el resto del cuadro, con el uso de esteroides.

ESTUDIO COMPARATIVO DE LA VIDEO-POLISOMNOGRAFÍA NOCTURNA ANTES Y DESPUÉS DE LA IMPLANTACIÓN DE UNA DERIVACIÓN DE LCR VENTRÍCULO PERITONEAL EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO

A. Ferré Masó[1], A. Poca[2], M.D. de la Calzada[3], E. Solana[3], J. Sahuquillo[4] y O. Romero[5]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurocirugía; [3]Unidad de Neurotraumatología y Neurocirugía; [4]Neurocirugia. Unidad de Neurotraumatología y Neurocirugía; [5]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Los trastornos del sueño aumentan su prevalencia en edades avanzadas y con las enfermedades neurológicas que muchas veces las acompañan. La hidrocefalia crónica del adulto (HCA) es una enfermedad neurológica del anciano, que favorece la presencia de dichos trastornos. Objetivo: valorar los hallazgos polisomnográficos (PSG) en pacientes con HCA antes y después del tratamiento quirúrgico.

Material y métodos: Presentamos los resultados de 30 pacientes (15 varones y 15 mujeres con edades comprendidas entre los 63 y 83 años) diagnosticados clínica y radiológicamente de HCA y a los cuales se les implantó una DVP. En todos los casos se les practicó una PSG nocturna convencional antes y seis meses después del tratamiento quirúrgico.

Resultados: Antes del tratamiento, el 45,4% de los pacientes presentaban una lentificación de la actividad cerebral. De éstos, el 50,5% mejoraron la actividad cerebral de base tras la colocación de la DVP y sólo un paciente empeoró su actividad. El 24,3% de pacientes presentaban una alteración tanto de la macroestructura como de la microestructura del sueño, proporción que persistió tras la colocación de la válvula. Los parámetros globales de sueño se encontraron dentro de la normalidad según los descritos en la literatura para estas edades. La prevalencia de SAHS fue muy elevada, presentando una mejoría estadísticamente significativa después de la colocación de la DVP.

Conclusiones: Un porcentaje elevado de los pacientes con HCA presentan una mejoría de las alteraciones PSG después de la colocación de una derivación de LCR.

Este trabajo ha sido parcialmente financiado por la beca FIS: PI07/0681

SÍNDROME DE KLEINE LEVIN. DOS CASOS EN ECUADOR

J. Montalvo Herdoiza, P. Montalvo Perero y J. Montalvo Perero

Consultorio privado de Neurología.

Objetivos: El síndrome de Kleine-Levin (SKL) es un trastorno infrecuente (0,9-1 por cada 100.000 habitantes) que afecta más frecuentemente a adolescentes varones. Son pocos los casos reportados; y en Ecuador no ha sido reportado ningún caso hasta el momento.

Material y métodos: Historia clínica directa e indirecta RMI EEG de vigilia y sueño.

Resultados: Caso 1: paciente de 12 años, que durante el periodo de vacaciones inicia un cuadro de resfriado común con fiebre, acompañado de somnolencia excesiva. Se repite cuadro 7 meses después al presenciar un accidente automovilístico, presentando hipersomnia e hiperfagia; los periodos duran de 5 a 7 días, con amnesia de lo ocurrido. RMI y EEG normales. El diagnóstico se hizo 7 meses posterior al inicio de los síntomas. Caso 2: paciente de 38 años, que labora como controlador en un bus. Las crisis iniciaron a los 14 años, presenta inquietud, apatía y desinterés por su ocupación habitual, además de una somnolencia excesiva y desinhibición sexual, que duran generalmente 15 días; se despierta solamente para realizar la micción, deposición y comer. La somnolencia viene precedida por estrés o dolor. El EEG y la RMI fueron normales. El diagnóstico se realizó 20 años después del inicio de la enfermedad.

Conclusiones: 1. Son los dos primeros casos reportados en Ecuador. 2. El caso II estuvo hospitalizado por 120 días, en un centro de alta complejidad, con diagnóstico de encefalitis letárgica.

DETERMINACIÓN DE HIPOCRETINA-1 EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN LA NARCOLEPSIA, HIPERSOMNIA Y OTRAS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS: DIEZ AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA

S. Rudilosso[1], C. Gaig Ventura[1], A. Iranzo de Riquer[1], R. Casamitjana Abellà, y J. Santamaría Cano[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Bioquímica y Genética Molecular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La determinación de hipocretina (hcrt)-1 en líquido cefalorraquídeo (LCR) es de utilidad diagnostica en el estudio de la hipersomnia pues niveles bajos son indicativos de narcolepsia. Describir la experiencia en el Hospital Clínic de Barcelona en la determinación de hcrt-1 en LCR en pacientes con narcolepsia, hipersomnia y otras enfermedades neurológicas entre los años 2002-2011.

Material y métodos: La hcrt-1 fue determinada mediante radioinmunoensayo en LCR obtenido entre las 7 y 11 a.m. Se definieron como bajos valores de hcrt-1 < 110 pg/ml o indetectables (< 10 pg/ml). Se utilizaron algunas muestras para valorar la variación intra e interensayo.

Resultados: Se determinaron los niveles de hcrt-1 en LCR en 243 pacientes. Un tercio de los LCR fueron remitidos desde otros hospitales españoles y de otros países. Cincuenta-y-cinco de 57 pacientes con narcolepsia con cataplejía tenían niveles de hcrt-1 bajos. La hcrt-1 fue baja en 5 de 23 pacientes con narcolepsia sin cataplejía, normal en 3 con pseudonarcolepsia, y baja en 1 de 57 con hipersomnia a estudio. En 7 de 103 pacientes con diversas enfermedades neurológicas los niveles de hcrt-1 fueron bajos (2 encefalitis anti-Ma2, 2 síndrome de Prader-Willi, 1 enfermedad priónica, 1 enfermedad de Steinert y 1 toxoplasmosis cerebral). La determinación de hcrt-1 presentó una elevada variabilidad interensayo.

Conclusiones: Niveles bajos de hcrt-1 en LCR son característicos aunque no exclusivos de narcolepsia con cataplejía pues ocasionalmente pueden ser bajos en otras enfermedades neurológicas. La determinación de hcrt-1 requiere del uso de muestras con valores de hcrt-1 conocidos (controles internos) para minimizar la variación interensayo.

NARCOLEPSIA-CATAPLEJIA ASOCIADA A EXÓSTOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA

R. del Río Villegas[1], E. Calvo Ferrándiz[2], J.L. Vicario Moreno[3], J. Suela Rubio[4], M. Tafti[5] y R. Peraita Adrados[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz. [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón. [3]Servicio de Histocompatibilidad. Centro de Transfusión de la CAM. [4]NIMGenetics. [5]Center of Integrative Genomics. University of Lausanne.

Objetivos: La exóstosis múltiple hereditaria (EMH) es una enfermedad AD con una prevalencia de 1:50.000, relacionada con los genes EXT1 en Cr.8q24.1, EXT2 en Cr.11p13 y EXT3 en el brazo corto de Cr.19, aún por localizar exactamente, genes supresores de tumores de la familia del gen EXT. Se caracteriza por la formación de tumores óseos cubiertos de cartílago que crecen hacia el interior de las metáfisis de los huesos largos. Su relación con la patología del sueño en la literatura se reduce a una comunicación de asociación con hipersomnia recurrente en una paciente de 11 años con retraso mental, acantosis nigricans e incontinencia pigmenti asociados.

Material y métodos: Estudiamos un paciente de 48 años con EHM y narcolepsia-cataplejia familiar remitido por accesos de sueño desde los 44 años y ataques de cataplejia que aparecen dos años más tarde.

Resultados: En la exploración destaca una obesidad (BMI 35,1 Kg/m^2), deformidades óseas y tendinitis. La exploración neurológica, EEG y TAC craneal son normales. Epworth: 19; Ullanlinna: 22. El polisomnograma muestra un sueño nocturno perturbado. El TLMS presenta dos SOREM y latencia media de 3,5 minutos. Genotipo HLA-DRB1*15:01-DQB1*06:02 positivo. El estudio genético de la EMH no muestra mutación alguna en los genes implicados, y solamente se detectan 6 polimorfismos. La única hermana del paciente con idéntico genotipo HLA no presenta ningún síntoma.

Conclusiones: Se trata del primer caso familiar de NC asociado a EMH autosómica dominante. Pendiente un estudio genético incluyendo una secuenciación del exoma para identificar una mutación potencialmente patógena.

EFECTOS DE LA SEROTONINA EN EL SAOS PREDOMINANTE EN REM DE DOS PACIENTES CON DEPRESIÓN

R. del Río Villegas[1], I. Fernández Navarro[2], I. Sanz Gallego[3] y J. Arpa Gutiérrez[3]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neumología; [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La disminución de la facilitación serotoninérgica es un factor relevante que hace la vía aérea superior vulnerable al colapso. La activación de los receptores 5-HT2 postsinápticos en tronco del encéfalo promueven la dilatación de la vía aérea en vigilia y fases de sueño NREM. Objetivo: describir los eventos respiratorios y los efectos de los ISRS, en dos mujeres con obesidad y depresión.

Material y métodos: Paciente 1: mujer 42 años. Depresión en tratamiento con escitalopram 20 mg/d. IMC: 33,3; ESS: 17; Beck: 6. Paciente 2: mujer 62 años. Depresión en tratamiento con venlafaxina 75 mg/d. ESS: 18; IMC: 37,2; Beck: 7. Se realiza polisomnografía durante el tratamiento y en el periodo precoz (1 semana) tras la retirada completa.

Resultados: Bajo los efectos de la medicación se observa un aumento de la latencia REM y disminución de la proporción relativa. Ambas pacientes presentan SAOS predominante en REM: IAH REM/NREM: 2,3 y 2,5 respectivamente. Los eventos son más frecuentes en supino. La retirada de la medicación produce un aumento de la proporción relativa de sueño REM y latencia acortada. Se observa una disminución del IAH de 52% y 75% respectivamente, a expensas exclusivamente de los eventos en NREM (reducción IAH en NREM 85% y 100%, reducción IAH en REM 15% y 3%). IAH REM/NREM: 9,8 y 8,5 respectivamente.

Conclusiones: Los resultados sugieren una respuesta paradójica del efecto facilitador del control de los eventos respiratorios de la serotonina en fase NREM en pacientes depresivos. La mayor prevalencia de SAOS predominante en REM en pacientes depresivos podría estar en relación con niveles serotoninérgicos disminuidos.

RESERVA HEMODINÁMICA CEREBRAL Y FUNCIÓN COGNITIVA EN EL SAHS. RELACIÓN CON CITOCINAS

B. Romero Ferrando[1], L. Payo Froiz[1], A. Maimó Bordoy[2], F.J. García Palmer[3] y A. Espino Ibáñez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neumología. Hospital Son Llètzer. [3]Departamento de Biología fundamental y Ciencias de la Salud. Universidad Illes Balears.

Objetivos: Conocer si las alteraciones cognitivas del SAHS grave se relacionan con cambios hemodinámicos y con alteraciones metabólicas en adiponectina y TNFalfa.

Material y métodos: Hemos estudiado 36 pacientes con SAHS grave, antes y tras 3-6 meses de CPAP. Se ha realizado exploración con Paradigma de Sternberg (PS), test del trazo A y B, escala de depresión (Hamilton) y escala de calidad de vida SF-36. La reserva hemodinámica cerebral (RHC) se ha valorado con doppler transcraneal induciendo hipercapnia mediante carbógeno. Se ha determinado adiponectina y TNFalfa. Se comparan los resultados entre pacientes pre y post-CPAP y con los obtenidos en 12 pacientes sanos.

Resultados: Los pacientes SAHS pre-CPAP están más lentos que los controles ($p < 0,001$) y no cumplen el PS. Una vez tratados mejoran su tiempo de reacción pero sin recuperar normalidad, aunque estén menos somnolientos. La RHC no muestra diferencias entre grupos estudiados. La adiponectina no muestra cambios en SAHS pre-CPAP respecto a controles, pero disminuye una vez iniciado tratamiento ($p = 0,03$ entre pre y post-CPAP). El TNFalfa está aumentado en SAHS pre-CPAP ($p = 0,008$), y se mantiene alto tras tratamiento. Al dividir pacientes SAHS pre-CPAP en 2 subgrupos según afectación cognitiva (porcentaje de respuestas acertadas en PS) se observa que TNFalfa aumenta ($p = 0,02$) en el grupo mejor cognitivamente ($n = 25$).

Conclusiones: Los pacientes con SAHS presentan disfunciones ejecutivas que no revierten tras CPAP. El TNFalfa está aumentado en el subgrupo con mejor estado cognitivo. La principal adipocitocina y los estudios de vasorreactividad no muestran cambios.

VARIANTES DEL POLIMORFISMO RS6280 DEL GEN DEL RECEPTOR DOPAMINÉRGICO D3 (DRD3) Y RIESGO PARA EL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

F.J. Jiménez Jiménez[1], H. Alonso Navarro[1], C. Martínez Oliva[2], M. Zurdo Hernández[3], L. Turpín Fenoll[4], J. Millán Pascual[4], T. Adeva Bartolomé[5], E. Cubo Delgado[6], F. Navacerrada Barrero[1], A. Rojo Sebastián[7], L. Rubio Pérez[7], M. Calleja López[1], J.F. Plaza Nieto[1], B. Pilo de la Fuente[1], M. Arroyo Solera[1], J.A. García Agúndez[2] y E. García Martín[8]

[1]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. [2]Departamento de Farmacología; [8]Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura. [3]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. [4]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I. [5]Servicio de Neurología. Hospital Recoletas de Zamora. [6]Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: La utilidad del tratamiento con agonistas de receptores dopaminérgicos (DRD), especialmente de los que actúan sobre receptores D2/D3 (DRD3), en el síndrome de piernas inquietas, llevó a postular un importante papel de la disfunción dopaminérgica en la fisiopatología de dicho síndrome. Hemos investigado la posible asociación entre el polimorfismo 312G > A (rs6280) del gen del

DRD3 (locus 1 de temblor esencial o ETM1, cromosoma 3q13) y el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas.

Material y métodos: Estudiamos las frecuencias de genotipos y variantes alélicas del polimorfismo de nucleótido simple rs6280 Ser9Gly en el exón 2 del gen DRD3 en 206 pacientes diagnosticados de síndrome de piernas inquietas idiopático y 324 controles sanos mediante un método de genotipaje TaqMan.

Resultados: Los genotipos y variantes alélicas del rs6280 no difirieron significativamente entre pacientes con síndrome de piernas inquietas y controles, y no se relacionaron con la edad de comienzo, sexo, presencia de historia familiar de síndrome de piernas inquietas, respuesta a agonistas dopaminérgicos, niveles de ferritina y puntuaciones de la escala de severidad del Grupo de Estudio Internacional de Síndrome de Piernas inquietas (IRLSSGRS).

Conclusiones: Los resultados de nuestro estudio sugieren que el polimorfismo de nucleótido simple rs6280 no se relaciona con el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas.

SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS EN DONANTES DE SANGRE

L. Lillo Triguero[1], A. Guillem Mesado[1], E. Calvo Ferrándiz[2], A. del Castillo Rueda[3], R. del Río Villegas[4] y R. Peraita Adrados[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad de Sueño y Epilepsia-Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital General Gregorio Marañón. [4]Unidad del Sueño-Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Presentar una serie de pacientes remitidos por síndrome de piernas inquietas (SPI) asociado a donaciones de sangre repetidas.

Material y métodos: Se incluyeron 14 pacientes (8 varones), con una edad media al diagnóstico de SPI de 47.4 años, remitidos consecutivamente a la Unidad, a los que se preguntó si habían donado sangre. Se realizó exploración física (índice masa corporal), neurológica, y polisomnograma estándar, además de hemograma, concentraciones de hierro, ferritina, transferrina y receptores solubles de transferrina (RST) en plasma.

Resultados: Los pacientes cumplían los criterios de SPI: parestesias en las pantorrillas asociadas a necesidad imperiosa de mover las piernas, inquietud motora, agravamiento de los síntomas por la tarde y noche, mejoría con el movimiento, dificultad de conciliación del sueño y despertares nocturnos frecuentes. La exploración neurológica fue normal y la polisomnografía mostró un sueño nocturno perturbado, fragmentado e índice de movimientos periódicos de las piernas > 5/h en 7 casos. La hemoglobina y los niveles plasmáticos de hierro, fueron normales; los niveles de ferritina fueron normales o disminuidos en todos los casos, excepto en uno (350 μg/L), los niveles de transferrina disminuidos en 6 casos y los RST disminuidos en dos casos.

Conclusiones: Las donaciones de sangre repetidas se asocian con un riesgo aumentado de padecer SPI. En una serie consecutiva de pacientes se diagnosticó un SPI con niveles de ferritina bajos o normales (excepto en 1 caso). La ferritina debería conocerse antes y después de una donación de sangre para impedir el riesgo potencial de desarrollar un SPI.

INTERVENCIÓN COGNITIVA BREVE (ICB) EN PACIENTES CON INSOMNIO CRÓNICO EN GRAN CANARIA

R. Amela Peris[1], J.M. Sepúlveda Santana[1], M. Bengoa Dolón[2], N. Cabañas[3], J.R. González[3] y J.M. Sepúlveda[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neumología; [3]Neumologia. Unidad de Sueño. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Objetivos: Presentar un programa grupal de intervención cognitiva breve y la eficacia de la misma sobre tres grupos de pacientes, en relación al insomnio y variables asociadas.

Material y métodos: El estudio incluyó a 15 pacientes con insomnio primario crónico con y sin tratamiento farmacológico. Se distribuyeron en 3 grupos de 5 pacientes. No se modificó su régimen terapéutico previo. Se realizaron 5 sesiones de frecuencia semanal, de 1 hora de duración por personal de enfermería. Se valoraron diferentes parámetros (diario de sueño, Escala de Somnolencia Epworth, Índice de Severidad del Insomnio (ISI-Bastien), Escala de Creencias y Actitudes de sueño (DBAS-Morin)), así como variables psicológicas (Inventario de Estado-Rasgo de Ansiedad (STAI) e Inventario de Depresión de Beck). Previamente todos los pacientes tenían un estudio poligráfico cardiorrespiratorio o polisomnográfico. Se obtuvo la tasa de frecuencia cardiaca y variabilidad del intervalo RR como marcador de hiperactivación autonómica.

Resultados: En todos los grupos se documentó una mejoría de variables de sueño (ISI y DBAS) y disminución de parámetros de ansiedad (STAI), lo que conllevó un incremento en el número de horas de sueño de los pacientes (5,2-6,4) así como una percepción subjetiva de mayor calidad del mismo (21-15). Esta mejoría se mantuvo en sucesivos controles a 6 m.

Conclusiones: La ICB parece una herramienta útil y de fácil implantación para el manejo grupal del insomnio crónico, con un adecuado nivel de satisfacción por pacientes y monitores. Se precisa la inclusión de mayor número de pacientes en sucesivos talleres para confirmar estos hallazgos.

VALIDACIÓN DE UNA NUEVA ESCALA DE SOMNOLENCIA DIURNA DE APLICACIÓN CLÍNICA

M. Guaita País[1], M. Salamero[2], I. Vilaseca[3], J.M. Montserrat[4], C. Embid[5], A. Iranzo[1], J. de Pablo[2], M. Romero-Cardós[2], C. Gaig[1], C. León[5] y J. Santamaría Cano[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Psicología clínica y Psiquiatría; [3]Servicio de Otorrinolaringología; [5]Servicio de Neumología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [4]Servicio de Neumología. Hospital Comarcal de l'Alt Penedés.

Objetivos: Validar una Nueva Escala de Somnolencia diurna (NES) de aplicación clínica en el SAHS.

Material y métodos: Generación y depuración de ítems: 52 pacientes consecutivos con SAHS y somnolencia diurna excesiva (SDE) y sus parejas fueron entrevistados para generar una lista preliminar de 224 ítems relacionados con la somnolencia. Posteriormente, se evaluaron 30 nuevos pacientes con SAHS para depurarla. Dieciséis ítems fueron los más frecuentemente respondidos y representaban de manera homogénea la severidad de la somnolencia. Validación: 59 pacientes con quejas de ronquidos y/o apneas con o sin SDE fueron evaluados mediante el test de latencias múltiples (TLM) y test de mantenimiento de vigilia (TMV), la Escala de Epworth (EE) y la nueva lista de 16 ítems. El estudio fue precedido de una polisomnografía, una actigrafía y diario de sueño. A partir de la latencia media del TLM y TMV se calculó un Valor Compuesto como medida objetiva de somnolencia. Se realizó un análisis de regresión exhaustivo utilizándose la minimización del coeficiente de Mallow para escoger la mejor combinación de ítems predictora del Valor Compuesto.

Resultados: La combinación de sólo 2 ítems ("por la mañana, cuando me relajo" y "por la tarde, de pie haciendo la cola") presentó la mejor correlación con los test objetivos y conformaron la NES. La correlación entre el Valor Compuesto de somnolencia objetiva y la NES fue mucho mayor que con la EE (0,61 vs 0,28; p = 0,013).

Conclusiones: La NES, una sencilla escala de 2 ítems, presenta la mejor correlación con los tests de somnolencia objetivos.

Trastornos del movimiento I

TEMBLOR PALATINO POR MALFORMACIÓN VASCULAR

J.J. Mengual Chirife, D. la Puma, J. Navarro Otaño, M.J. Martí, F. Valldeoriola y Y. Compta

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El temblor palatino (TP), también conocido como mioclonus palatino, está caracterizado por movimientos verticales rítmicos del paladar blando. Se diferencian dos formas: sintomático y esencial. El TP sintomático (TPS, contracción del levator veli palatini) se debe a lesiones en el triángulo de Guillain-Mollaret (núcleo dentado, n. rojo y n. olivar inferior). La RM puede mostrar una señal hiperintensa en T2 en la región de la oliva inferior, que presenta degeneración hipertrófica.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, neuroimagen y videofilmación. Revisión de la literatura.

Resultados: Paciente de 68 años de edad con clínica progresiva de 3 años de disartria, disfagia, mioclonías palatinas y peribucales así como alteración de la marcha con aumento de base. En el estudio de RMN cerebral (T2) se evidencia un venoma en el borde izquierdo del IV ventrículo con ligero edema perivenoso además de hipertrofia olivar bilateral.

Conclusiones: Ante un cuadro progresivo bulbar con alteración de la marcha, en su diagnóstico diferencial debemos considerar inicialmente distintas patologías tanto infecciosas (por ej. Whipple) como neurodegenerativas (taupatías) o causas autoinmunes (desmielinización, cuadros paraneoplásico, etc.). Sin embargo, la aparición de mioclonías palatinas nos puede orientar hacia el TP a pesar de ser una patología poco frecuente. La causa más común de TPS es la isquemia cerebral seguida por otras patologías como esclerosis múltiple, tumores astrogliales, siringobulbia y trauma. Otras patologías como las malformaciones vasculares, relacionadas según autores con depósitos de hemosiderina, deben entrar en el diagnóstico diferencial.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL NÚCLEO PÁLIDO INTERNO COMO TRATAMIENTO SINTOMÁTICO EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

J. Navarro Otano[1], F. Valldeoriola[1], J. Rumia[2], C. Pont-Sunyer[1] y E. Muñoz[1]

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

Objetivos: El globo pálido interno (GPi) es la diana de elección para la estimulación cerebral profunda (ECP) para tratamiento de distonías primarias y discinesias de la enfermedad de Parkinson. Sin embargo, la experiencia en otro tipo de trastornos es escasa. Describimos nuestra experiencia en ECP en un caso de corea invalidante en una paciente con enfermedad de Huntington (EH).

Material y métodos: Datos clínicos y demográficos, neuroimagen, exploración pre y post-operatoria, cambios en tratamiento farmacológico y parámetros eléctricos de ECP. Incluye videofilmación de la exploración pre y posquirúrgica.

Resultados: Paciente de 48 años con diagnóstico de EH de 10 años de evolución. Puntuación en la Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS) de 81/124. Al examen destacaba la presencia de movimientos coreicos generalizados con un componente balístico importante en extremidades que junto con la alteración postural ocasionaban caídas frecuentes, golpes contra objetos e imposibilidad para alimentarse por sí misma. Presentaba nula respuesta al tratamiento con 150 mg/día de tetrabenazina, 9 mg/día de risperidona y 6 mg/día de haloperidol. Tras ECP de la región ventral posterior del GPi de ambos lados presentó una mejoría del 44% en la escala UHDRS, con desaparición de la corea y con mejoría funcional, persistiendo la inestabilidad postural de la marcha. Se logró asimismo retirar toda la medicación anticoreica.

Conclusiones: La ECP bilateral en GPi es efectiva para mejorar los síntomas coreicos invalidantes asociados a la EH que no respondan a tratamiento farmacológico.

VARIANTE RS1052553 DEL GEN MAPT Y RIESGO PARA EL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

F.J. Jiménez Jiménez[1], A. Roco[2], H. Alonso Navarro[1], C. Martínez Oliva[2], M. Zurdo Hernández[3], L. Turpín Fenoll[4], J. Millán Pascual[4], T. Adeva Bartolomé[5], E. Cubo Delgado[6], F. Navacerrada Barrero[1], A. Rojo Sebastián[7], L. Rubio Pérez[7], M. Calleja López[1], J.F. Plaza Nieto[1], B. Pilo de la Fuente[1], M. Arroyo Solera[1], E. García Martín[8] y J.A. García Agúndez[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. [3]Departamento de Farmacología; [8]Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura. [3]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. [4]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I. [5]Servicio de Neurología. Hospital Recoletas de Zamora. [6]Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Algunas mutaciones del gen de la proteína tau asociada a microtúbulos (MAPT) pueden causar demencia frontotemporal con parkinsonismo ligada al cromosoma 17, y se asocian con aumento de riesgo para desarrollar enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal y atrofia multisistémica. Hemos tratado de establecer la posible relación del haplotipo discriminante H1 del gen de la MAPT (rs1052553) con el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas.

Material y métodos: Se estudiaron las frecuencias de genotipos y alelos del polimorfismo de nucleótido simple rs1052553 en 205 pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de piernas idiopático y 324 controles sanos mediante un método de genotipaje TaqMan.

Resultados: Las frecuencias de los distintos genotipos y alelos del rs1052553 no difirieron significativamente entre pacientes con síndrome de piernas inquietas y controles, y no se relacionaron con la edad de comienzo, sexo, historia familiar de síndrome de piernas inquietas ni con las puntuaciones en la escala de severidad del grupo internacional de estudio de síndrome de piernas inquietas (IRLSSGRS).

Conclusiones: Los resultados de nuestro estudio sugieren que el polimorfismo de nucleótido simple rs1052553 no se relaciona con el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas.

CONCENTRACIONES SÉRICAS DE BETA-CARBOLINA (1-METIL-9H-PIRIDO-(3,4-B)-INDOL, HARMANO) EN EL TEMBLOR ESENCIAL

J. Benito León[1], S. Moreno García[1], S. Vega Quiroga[2], W. Zheng[3], J.P. Romero[1], F. Bermejo Pareja[1], M. Gerbin[4], P. Factor-Litvak[5], W. Jiang[3], A.S. Viner[4] y E.D. Louis[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Servicio de Medicina de Familia. Centro de Salud de Arévalo. [3]Servicio de School of Health Sciences. Purdue University. [4]Neurology; [5]Epidemiology. Columbia University.

Objetivos: Se han asociado varias toxinas ambientales, como la beta-carbolina (1-metil-9H-pirido-(3,4-b)-indol, harmano), en la patogénesis del temblor esencial. En los dos únicos estudios previos, llevados a cabo en Nueva York, se demostró que la concentración de harmano se encontraba elevada en los pacientes con

temblor esencial, en especial en los casos familiares. Nuestro objetivo fue reproducir este análisis en una muestra de pacientes españoles.

Material y métodos: Se reclutaron pacientes con temblor esencial de las consultas externas del servicio de neurología del hospital Universitario "12 de Octubre" (Madrid), así como del estudio poblacional NEDICES, realizado en España. Los controles fueron los cónyuges de pacientes que acudían a la consulta por motivos distintos a temblor, así como un grupo de sujetos de una asociación cultural de Coslada (Madrid). Las concentraciones de harmano se realizaron mediante cromatografía de líquidos de alta resolución.

Resultados: Las mediana de las concentraciones de harmano fueron 2,09 g-10/ml (138 controles), 2,41 g-10/ml (68 pacientes con temblor esencial esporádico), y 2,90 g-10/ml (62 pacientes con temblor esencial familiar). En un análisis de regresión sin ajustar, el logaritmo natural de las concentraciones séricas de harmano no se asoció significativamente con el diagnóstico (temblor esencial familiar vs control): odds ratio = 1,56, p = 0,26. En un modelo ajustado, el odds ratio aumentó hasta 2,35, p = 0,049.

Conclusiones: Las concentraciones séricas de harmano se encontraron ligeramente elevadas en el grupo de pacientes con temblor esencial familiar, comparado con el grupo control. Estos datos apoyan las observaciones previas del grupo de Elan D. Louis (NY).

HALLAZGOS MEDIANTE SONOGRAFÍA TRANSCRANEAL EN SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE: NUESTRA EXPERIENCIA

L. Ispierto González[1], P. Latorre Murillo[1], L. Dorado Bouix[2], A. Mas Vidal[2], A. Planas Comes[2], J. Sánchez Ojanguren[3], I. Isern Segura[3] y R. Álvarez Ramo[1]

[1]Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Municipal de Badalona. [3]Servicio de Medicina Interna. Fundació Hospital de l'Esperit Sant.

Objetivos: La sonografía transcraneal resulta útil para el diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento. No se han descrito alteraciones sonográficas en síndrome de Gilles de la Tourette (SGT). Pretendemos describir los hallazgos sonográficos en 19 pacientes con SGT.

Material y métodos: 19 pacientes de 46 ± 19,9 años, 79% hombres, que cumplían criterios diagnósticos para SGT, y 19 controles sanos apareados por edad y sexo, fueron estudiados mediante dúplex transcraneal (DTC). Como parte del protocolo habitual, en SGT también se realizaron examen bioquímico general, niveles de cobre y ceruloplasmina, morfología eritrocitaria y RMN craneal. El explorador fue ciego a los resultados.

Resultados: 16 (84,2%) SGT vs 15 (79%) controles presentaron buena ventana transtemporal. 14 (87,5%) SGT vs 3 (20%) controles tenían hiperecogenicidad del núcleo lenticular (NL) (bilateral en 43,8% de SGT). 4 (21,1%) SGT vs 2 (13,3%) controles tenían hipoecogenicidad de los núcleos del rafe. Ninguno mostró SN hiperecoica (área 0,15 ± 0,04 cm^2en SGT, 0,16 ± 0,06 cm^2 en controles) ni dilatación ventricular (tamaño tercero 0,23 ± 0,14 cm SGT, 0,26 ± 0,11 cm controles; laterales 1,63 ± 0,14 cm SGT, 1,65 ± 0,12 cm controles. Los resultados analíticos y RMN craneal fueron normales en todos los SGT.

Conclusiones: En un 87,5% de pacientes con SGT(vs 20% controles sanos), se detectó hiperecogenicidad del NL sin depósito de metales en ganglios basales por RMN, sin otros hallazgos sonográficos significativos. Estos datos son similares a los descritos en síndromes hipercinéticos como Distonía, y podrían correlacionarse con las alteraciones en ganglios basales descritas por RMN volumétrica y tractográfica en ambos casos. Serán necesarios nuevos estudios que confirmen este hallazgo y diluciden los factores involucrados.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN ESTADIOS TEMPRANOS DE PACIENTES CON PARKINSONISMOS ATÍPICOS

M.D.M. Carmona Abellán, S. Ortega Cubero, I. Pagola Lorz, I. Lamet Gil, M. Riverol y M.R. Luquin Piudo

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Evaluar el perfil neuropsicológico de pacientes con parkinsonismos atípicos (degeneración corticobasal [DCB] y parálisis supranuclear progresiva [PSP]) frente a controles.

Material y métodos: Se comparó un total de 14 pacientes con DCB, 21 pacientes con PSP y 21 controles sanos apareados por edad, sexo y formación académica. Se llevó a cabo una evaluación neuropsicológica de los grupos incluyendo tests de función ejecutiva (Stroop, TrailMaking, matrices de Raven, palabras con clave fonética y animales), memoria (ADAS, Buschke y recuerdo de figuras), lenguaje (Boston) y función visuoespacial (copia de figuras). El análisis estadístico utilizando ANOVA para variables paramétricas o Kruskal-Wallis para no paramétricas.

Resultados: El tiempo de evolución medio de enfermedad en el caso de los pacientes con parkinsonismo fue de 3 años en ambos grupos. Además, tenían puntuaciones similares en MMSE. Los pacientes con PSP y DCB puntuaban significativamente peor que los controles en la escala de depresión. Se observaron diferencias significativas entre PSP y controles en los tests de función ejecutiva, memoria, lenguaje y función visuoespacial. En el caso de los pacientes con DCB, se encontraron diferencias significativas en tests de función ejecutiva y atención frente a los controles. Los pacientes con PSP presentaron un rendimiento significativamente más bajo en el Stroop, palabras con clave fonética y animales en un minuto con respecto a los pacientes con DCB.

Conclusiones: Los datos sugieren que los pacientes con DCB tienen una afectación predominante de la función ejecutiva, mientras que los pacientes con PSP tienen más dominios cognitivos alterados.

USO DE LA TOXINA BOTULÍNICA A EN UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DE MOVIMIENTO. EXPERIENCIA ACUMULADA (1990-2012)

M. Aguilar Barberá y P. Quílez Ferrer

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Objetivos: La toxina botulínica A (TxB-A) es una alternativa terapéutica eficaz y segura para los problemas que se plantean en la Unidad de Trastornos del Movimiento. Aportamos nuestra experiencia a lo largo de 22 años (1990-2012).

Material y métodos: 895 pacientes (353 hombres (39,4%), 542 mujeres (60,6%). Pacientes nuevos por año, tipo de toxina aplicada, dosis, patologías tratadas y número de sesiones acumuladas.

Resultados: Pacientes/año: 23 (1990-1998), 60 (1999-2006), 38 (2007-2012). Tratados con bótox (732) y/o Xeomin (168) y/o Dysport (152). El numero de indicaciones fueron 1.165, de ellas distonía: 503 (blefarospasmo: 284; distonía cervical: 125: Meige : 54; otras: 40); espasticidad: 278; espasmo facial: 183; temblor: 38; dolor: 72 (cefalea y algia de la cara:43; dolor muscular : 29); hipersalivación: 16; rigidez: 10; miscelánea: 64. El número total de sesiones en 22 años fueron 7.384. 488 pacientes recibieron 3 o más tratamientos y doce superaron las 50 sesiones. Se utilizaron dosis altas de TxB-A (superiores a 400 unidades Bótox-Xeomin, o a 1200 unidades Dysport) en 83 pacientes con espasticidad asociada o no a distonía. En ningún caso se observaron efectos adversos graves.

Conclusiones: Distonía, espasticidad y espasmo facial son las patologías más tratadas con TxB-A. Temblor, dolor e hipersalivación son indicaciones bien identificadas. El beneficio puede ampliarse a otras múltiples situaciones problemáticas. La adhesión al tratamiento es alta, el beneficio se mantiene durante años y el perfil de seguridad es muy bueno incluso a dosis altas.

ESTIMULACIÓN PALIDAL BILATERAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE MEIGE Y DISTONÍA CERVICAL

B. Ares Pensado[1], A. Sesar Ignacio[1] J. Pías Peleteiro[1], J.M. Aldrey Vázquez[1], J.L. Relova Quinteiro[2], M. Gelabert González[3] y A. Castro García[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La estimulación palidal bilateral es una opción de tratamiento en pacientes con distonía severa que no responden a otros tipos de tratamiento.

Material y métodos: Presentamos un paciente de varón nacido en el año 1938 diagnosticado hace 15 años de síndrome de Meige (blefaroespasmo y distonía oro-mandibular) y distonía cervical, a tratamiento con toxina botulínica tipo A de forma ambulatoria, actualmente con mala respuesta a dicha medicación, puntuando en la escala para la evolución de distonías (AIMS) 43 puntos en la subescala de movimiento y 11 puntos en la subescala de discapacidad. Dada la mala respuesta al tratamiento se decide, previa aprobación por el comité de ética del hospital implantar electrodos de estimulación cerebral profunda (ECP) en núcleos pálidos internos.

Resultados: Al mes de tratamiento la clínica había mejorado notablemente. A los 3 meses la puntuación en la escala AIMS fue de 12 en la subescala de movimiento y 8 en la subescala de discapacidad. Los parámetros de estimulación fueron 9 (-), 3,5 V, 120 mcs, 140 Hz; 1 (-), 3.5 V, 120 mcs, 140 Hz. El paciente estaba prácticamente asintomático para distonía pero en la exploración se objetivó freezing de la marcha y bradicinesia.

Conclusiones: La estimulación palidal puede considerarse como tratamiento de distonías focales incapacitantes y refractarias a tratamiento con toxina botulínica.

ESTUDIO DE ASOCIACIÓN GENÉTICA DE SUBUNIDADES DEL PROTEASOMA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

P. Cacheiro Martínez[1], Á. Sesar Ignacio[2], M. Camiña Tato[1], M. López López[3], E. Cebrián Pérez[4], B. Quintans Castro[5], V.E. Alonso [6], B. Ares Pensado[7], M.T. Rivas López[8], Á. Carracedo Álvarez[5], A. Castro García[7] y M.J. Sobrido Gómez[5]

[1]Grupo de Medicina Genómica. Universidad de Santiago de Compostela. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [3]Departamento de Sistemas Biológicos. Universidad Autónoma Metropolitana-Xochimilco. [4]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. [5]Servicio de Fundación Pública Gallega de Medicina Genómica. SERGAS. [6]Departamento de Neurogenética y Biología Molecular. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. [7]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. [8]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense.

Objetivos: El proteasoma es una estructura clave para la degradación proteica, cuya disfunción se ha relacionado con la enfermedad de Parkinson (EP). En estudios experimentales se ha desarrollado un modelo de EP con inhibidores del proteasoma. Investigamos el papel de 30 genes de subunidades α, β, ATPasa y no ATPasa del proteasoma, mediante un estudio de asociación caso-control.

Material y métodos: Tras aplicar control de calidad relativo a tasa de genotipado por muestra (> 80%) y SNP (> 95%), frecuencia del alelo menor (> 0,10) y equilibrio Hardy-Weinberg en controles ($p > 0,01$), se analizaron un total de 155 SNPs en 543 individuos gallegos (276 casos, 267 controles). Para el análisis de asociación se empleó el Likelihood Ratio Test implementado en el paquete de R SNPassoc considerando un modelo log-aditivo. Se corrigió para comparaciones múltiples mediante False Discovery Rate. Análisis de meta-datos en base de datos pública PDGene.

Resultados: Se encontraron asociaciones nominales ($p < 0,05$) para 16 polimorfismos en 8 genes, correspondiendo a PSMC3 la asociación más destacada ($p = 0,0013$). Ninguna de estas asociaciones permaneció significativa tras aplicar corrección para comparaciones múltiples. Estudiamos también las variantes candidatas en una muestra de EP y controles mexicanos. Los resultados correspondientes al meta-análisis de PDGene para estos polimorfismos no mostraron asociación.

Conclusiones: Estos resultados presentan indicios de que variaciones en genes de la estructura del proteasoma podrían conferir susceptibilidad a la EP, si bien los datos de nuestro estudio no permiten confirmar esta asociación.

Financiación: FIS PI050393; Red REGENPSI Xunta de Galicia 2006/XA062. Fondos FEDER.

EFECTO DE TIDEGLUSIB SOBRE LA ATROFIA CEREBRAL EN PACIENTES CON PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

T. del Ser Quijano[1], G. Höglinger[2], H. Huppertz[3], M.D.L.V. Andrés Simón[4] y T. León Colombo[4]

[1]Dirección Médica; [4]Departamento de Operaciones Clínicas. Noscira SA. [2]Servicio de Neurología. Deutsches Zentrum für Neurodegenerative Erkrankungen. [3]Servicio de Neuroradiología. Schweizerisches Epilepsie-Zentrum.

Objetivos: El estudio TAUROS evaluó el tratamiento con tideglusib, inhibidor de la GSK-3, en parálisis supranuclear progresiva (PSP). Se exploró la progresión de la atrofia cerebral global (cerebro o encéfalo) y regional (tercer ventrículo, mesencéfalo y protuberancia), y (post hoc) otras quince áreas secundarias.

Material y métodos: Ensayo clínico multinacional, doble-ciego, controlado con placebo, aprobado por autoridades nacionales, en pacientes con PSP leve-moderada tratados con 600 u 800 mg de tideglusib o placebo durante un año. Se realizó en un subgrupo de pacientes, tras consentimiento informado, resonancia magnética cerebral (protocolo ADNI) basal y tras tratamiento. Se realizó en la secuencia 3D-T1 (resolución 1 mm^3) volumetría automatizada basada en atlas y máscara, independiente del operador. Se comparó la progresión de la atrofia en activos y placebos (t-test con corrección de Bonferroni para variables preespecificadas).

Resultados: Se analizaron 37 casos válidos con rasgos clínicos similares por subgrupos (placebo 9; 600 mg 19, 800 mg 9). La atrofia progresó significativamente menos ($p < 0,05$) en activos que en placebos en encéfalo: -1,3% ± 1,4 vs -3,1% ± 2,3; cerebro: -1,3% ± 1,5 vs -3,2% ± 2,1; lóbulos parietal: -1,6% ± 1,9 vs -4,1% ± 3; y occipital -0,3% ± 1,8 vs -2,7% ± 3,2. No hubo correlación clínico radiológica.

Conclusiones: Tideglusib reduce la progresión de la atrofia cerebral global, especialmente en lóbulos parietal y occipital, en pacientes con PSP. Aunque estos hallazgos no se asocian a cambios clínicos en esta cohorte, muestran la acción del compuesto sobre áreas del cerebro relevantes en la enfermedad de Alzheimer donde está siendo estudiado (ensayo ARGO).

Trastornos del movimiento II

VALIDACIÓN INDEPENDIENTE DE LA ESCALA DE SÍNTOMAS NO MOTORES (NMSS) EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

F.J. Carod Artal[1] y P. Martínez Martín[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz. [2]Servicio de Neurología. Unidad de investigación en enfermedad de Alzheimer. Instituto de Salud Carlos III. Centro de Alzheimer.

Objetivos: Adaptación transcultural y evaluación de las propiedades métricas de la Escala de Síntomas no Motores (NMSS) de la enfermedad de Parkinson (EP) en Brasil.

Material y métodos: Los pacientes se evaluaron mediante las escalas SCOPA-Motor, NMSS, SCOPA-Autonómica, SCOPA-Cognición, EuroQol, PDQ-39, Escala de sueño (PDSS), Equilibrio (Berg), índice de impresión clínica de gravedad (CISI) y Hoehn-Yahr (HY). Se analizaron los siguientes atributos métricos: aceptabilidad, fiabilidad, precisión y validez de constructo.

Resultados: Se incluyeron 150 pacientes (edad media: 63,1 ± 9,7 años; 56,7% varones; duración de la enfermedad 8,7 ± 5,5 años; HY: mediana 2). La puntuación media de la NMSS fue 48,4 ± 36,3 (rango: 1-211) y no se observó efecto suelo ni techo. El alfa de Cronbach de la NMSS fue 0,85 (dominios: 0,30-0,82). El error estándar de la medida fue 14,1 para la NMSS (dominios: 2,04-6,55). La NMSS se correlacionó moderadamente con la escala Berg (rS = -0,29), HY (rS = 0,40), CISI (rS = 0,43) y SCOPA-Motor (rS = 0,43) y fuertemente con PDSS (rS = -0,55), EuroQol (rS = -0,57), PDQ-39 (rS = 0,61) y SCOPA-AUT (rS = 0,65). La correlación entre dominios correspondientes de la NMSS y SCOPA-Autonómica fue moderada o alta (rS = 0,46-0,67; $p < 0,0001$), siendo mayor con los dominios SCOPA-Gastrointestinal (rS = 0,67), SCOPA-Cardiovascular y SCOPA-Disfunción urinaria (ambos: rS = 0,46), $p < 0,001$. La puntuación de la NMSS se incrementó significativamente en cada estadio sucesivo HY (Kruskal-Wallis, $p < 0,0001$).

Conclusiones: La versión brasileña de la NMSS es un cuestionario fiable y válido para evaluar los síntomas no motores en la EP.

RELACIÓN ENTRE SÍNTOMAS AFECTIVOS Y RÁPIDA PROGRESIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ESTUDIO DE 6 MESES DE SEGUIMIENTO

S. Martínez Horta, R. Fernández de Bobadilla, J. Pagonabarraga y J. Kulisevsky

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

Objetivos: Los síntomas cognitivos y conductuales se han propuesto como marcadores de deterioro cognitivo leve (DCL) y demencia en la EP. La influencia que la ansiedad y depresión ejercen sobre la evolución del DCL es poco conocida. Los objetivos del presente estudio fueron estudiar y comparar la influencia que la ansiedad y la depresión ejercen sobre el estado cognitivo en pacientes con EP sin demencia así como su relación con posibles cambios longitudinales en 6 meses de seguimiento.

Material y métodos: De una muestra de 128 pacientes se seleccionaron 66 con DCL (CDR = 0,5) agrupados según n = 39 EP-Controles, n = 19 EP-Ansiedad y n = 19 EP-Depresión, acorde a las puntuaciones obtenidas en la "escala hospitalaria de ansiedad y depresión". La ausencia de otros síntomas neuropsiquiátricos se valoró mediante inventario neuropsiquiátrico de Cummings. El estado cognitivo se valoró mediante la Parkinson's disease-Cognitive Rating Scale (PD-CRS) en exploración basal y a los 6 meses. Se compararon los resultados mediante ANOVA de dos vías y t-test. Los pacientes con remisión de los síntomas afectivos se excluyeron del análisis.

Resultados: Todos los grupos obtuvieron puntuaciones basales dentro del rango de DCL (PD-CRS = 70,69 ± 16,1) Mientras que los pacientes con ansiedad y controles, independientemente del estado cognitivo basal, se mantuvieron estables, los pacientes con depresión mostraron un patrón de deterioro cognitivo rápido, clínicamente significativo, caracterizado por la adhesión de alteraciones corticales-posteriores.

Conclusiones: La depresión asociada al DCL, pero no la ansiedad ni el DCL, constituye un síntoma de riesgo para la rápida involución del deterioro cognitivo junto a la adhesión de síntomas corticales.

ANÁLISIS PROSPECTIVO DEL DECLIVE COGNITIVO EN LA FASE PREMOTORA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. DATOS DEL ESTUDIO

M. Matarazzo Matarazzo, A. Sánchez Ferro, A. Herrero San Martín, V. Puertas Martín, R. Trincado y F. Bermejo Pareja

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) puede producir alteraciones cognitivas en todas sus fases. Se desconoce si este tipo de problemática puede aparecer en las fases denominadas premotoras.

Material y métodos: Se ha realizado un análisis poblacional prospectivo de los sujetos ancianos (> 65 años) de la cohorte NEDICES (Neurological Disorders in Central Spain). Para ello, se han comparado las tasas de declive cognitivo en tres grupos de sujetos: a) Controles sanos b) EP prevalente (diagnosticados en el corte basal en 1994-95) c) EP premotores (con diagnóstico en la visita de seguimiento, 1997-98, pero no en la basal). Se evaluó a todos los sujetos con una versión adaptada de 37 ítems del MMSE.

Resultados: Se reclutaron 2.487 participantes (72,8 ± 6,0 años), 2.429 controles, 21 EP premotores y 37 EP prevalentes. En el primer corte la puntuación global del MMSE fue 28,5 ± 4,7 en los casos prevalentes, de 28,1 ± 4,6 en los promotores, y de 29,9 ± 5,0 en los controles ($p = 0,046$). En la visita de seguimiento a los 3 años hubo un descenso significativo en el grupo de EP prevalentes de 2,4 ± 4,6 puntos frente a 0,2 ± 4,1 puntos en los promotores y 0,3 ± 4,0 en los controles (test de Kruskal-Wallis $p = 0,03$).

Conclusiones: En este estudio los pacientes con EP prevalente tuvieron una tasa de declive cognitivo superior a los sujetos con EP premotora y a los controles. En estos dos últimos grupos, la evolución cognitiva fue similar sugiriendo ausencia de afectación cognitiva en las fases premotoras de la enfermedad.

PUNTUACIONES DE CORTE DE LA PARKINSON'S DISEASE-COGNITIVE RATING SCALE PARA EL DIAGNÓSTICO DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE Y LA DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

R. Fernández de Bobadilla Martínez, S. Martínez Horta, J. Pagonabarraga Mora, A. Campolongo Perillo y J. Kulisevsky Bojarski

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

Objetivos: Existen pocos instrumentos específicos para la valoración del deterioro cognitivo en la enfermedad de Parkinson (EP). En base a la necesidad de disponer de herramientas de diagnóstico y seguimiento, el objetivo del presente estudio es determinar las puntuaciones de corte de la "Parkinson's Disease-Cognitive Rating Scale" (PD-CRS) para deterioro cognitivo leve (DCL) y demencia en la EP.

Material y métodos: Administración de la PD-CRS a 150 pacientes con EP clasificados, mediante Clinical Dementia Rating (CDR), como cognitivamente intactos (CDR = 0; n = 64), DCL (CDR = 0,5; n = 56) y demencia (CDR ≥ 1; n = 30). Estudio de las curvas ROC y las puntuaciones que con una mejor relación sensibilidad/especificidad distinguieron y clasificaron a los distintos grupos. La muestra fue re-analizada clasificándola en base a los nuevos criterios de la Movement Disorders Society (MDS) para DCL y demencia.

Resultados: Ambos criterios de clasificación proporcionaron una misma nota de corte para demencia [PD-CRS Total: 64 (CDR: Área bajo la curva (AUC) = 0,94, sensibilidad (SEN) = 86%, especificidad (SPE) = 93%; MDS: AUC = 0,97, SEN = 90%, SPE = 94%)] y para DCL [PD-CRS Total: 78 (CDR: AUC = 0,84, SEN = 75%, SPE = 83%; MDS: AUC = 0,93, SEN = 92%, SPE = 90%)].

Conclusiones: La PD-CRS, como instrumento específico para la valoración cognitiva en la EP, muestra excelentes propiedades cli-

nimétricas distinguiendo y clasificando los pacientes sin DCL, con DCL o demencia. Las propiedades de la escala se mantienen tanto en la clasificación basada en CDR como según los nuevos criterios para DCL y demencia de la MDS.

FUNCIÓN CARDIACA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON PREMOTORA

M.D.M. Carmona Abellán[1], J. Palma Carazo[1], C. Treviño Peinado[1], N. Barriobero Alonso[1], E. Fernández Jarne[2] y M.R. Luquín Piudo[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Estudiar la función cardíaca en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) premotora mediante prueba de esfuerzo físico.

Material y métodos: Retrospectivamente se identificaron las pruebas de esfuerzo (PE) realizadas en nuestro centro entre los años 2000 y 2010. Posteriormente se identificaron los pacientes diagnosticados de EP años después de haberse sometido a una PE. Para cada paciente con EP se seleccionó un control emparejado por edad, sexo y factores de riesgo vascular, que no había desarrollado EP en el tiempo de seguimiento después de la PE.

Resultados: Se identificaron 9.259 pacientes que se sometieron a una PE. De éstos, 18 (11 varones, 7 mujeres, edad media de 65,22 ± 6,83) desarrollaron posteriormente EP, con un tiempo de 4,28 ± 2,56 años entre la PE y la aparición de los síntomas motores. Se excluyeron pacientes con parkinsonismos atípicos y farmacológicos. Se seleccionaron 18 controles que no desarrollaron EP (11 varones, 7 mujeres, edad media de 65,22 ± 6,50). La frecuencia cardíaca (FC) máxima ($p = 0,015$) y el porcentaje de la FC máxima teórica ($p = 0,003$) fueron significativamente menores en pacientes que desarrollaron EP. No se encontraron diferencias en la FC basal, en la presión arterial (PA) sistólica y diastólica basales y máximas, en la PA media, ni en el incremento de la PA sistólica y diastólica.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que la función cardíaca de pacientes con EP premotora se encuentra alterada durante el esfuerzo, en posible relación con la afectación del sistema nervioso periférico autónomo que se observa en esta enfermedad neurodegenerativa.

COMPORTAMIENTO DE LA TENSIÓN ARTERIAL EN UN GRUPO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

K. Berganzo Corrales[1], B. Díez Arrola[2], B. Tijero Merino[1], E. Lezcano García[1], J.J. Zarranz Imirizaldu[1] y J.C. Gómez Esteban[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. [2]Servicio de Enfermería. ASPARBI.

Objetivos: Describir el comportamiento de la tensión arterial (TA) en un grupo de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y estudiar la influencia en la misma de las distintas variables recogidas.

Material y métodos: Se describieron los FRCV en 112 pacientes con EP. En especial la TA y su patrón circadiano, así como la presencia de hipotensión ortostática (HO). También se recogieron antecedentes de patología relacionada con la hipertensión arterial, variables clínicas y las terapias antihipertensiva y dopaminérgica, así como valores de la escala UPDRS-III y la escala SCOPA AUT. También se realizó un subestudio con SPECT MIBG cardiaco a un subgrupo de 22 pacientes.

Resultados: Mediante monitorización ambulatoria 24 horas se observó alteración del patrón del ritmo circadiano de la TA con nondipping en un total de 81 pacientes (72,3%). El tratamiento antihipertensivo medio era de 0,71 ± 0,9 fármacos. El 24,10% presentaba HO y su presencia estaba relacionada con la alteración del patrón del ritmo circadiano. El ratio corazón/mediastino tardío en el SPECT MIBG cardíaco fue de 1,35 ± 0,2 y guardó relación con el nondipping de la presión arterial diastólica $p < 0,05$. Las variables SCOPA AUT y UPDRS no guardaron relación con los valores de la TA.

Conclusiones: Existe un mayor nondipping en los pacientes con EP respecto al resto de la población. La presencia de HO y la duración de la enfermedad guardan estrecha relación. Existe correlación entre la falta de decremento nocturno y la denervación simpática cardiaca. Todo ello contribuye a un aumento del riesgo cardiovascular.

CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS ASOCIADAS A LA MUTACIÓN R1441G EN EL GEN LRRK2. ESTUDIO EN PACIENTES DE PARKINSON Y PORTADORES ASINTOMÁTICOS

A. Estanga Alustiza, M. Barandiaran Amillano, J. Ruiz Martínez, A. Bergareche Yarza, A. Gorostidi Pagola, E. Mondragón Rezola, M.C. Rodríguez Oroz y J.F. Martí Masso

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Los aspectos motores de la EP asociada a la mutación R1441G (LRRK2) son muy similares a la EP idiopática. Sin embargo, se sabe poco sobre el estado cognitivo de estos pacientes y sobre la posible existencia de marcadores neuropsiquiátricos en la fase premotora. 1) Analizar el rendimiento neuropsicológico de los pacientes de Parkinson con la mutación R1441G en el gen LRRK2 comparados con pacientes con mutación G2019S (LRRK2) y pacientes idiopáticos. 2) Evaluar posibles diferencias en tareas cognitivas y neuropsiquiátricas en portadores asintomáticos de las mutaciones R1441G y G2019S (LRRK2) comparados con familiares asintomáticos no-portadores.

Material y métodos: Se han estudiado un total de 24 pacientes con mutación R1441G y 40 pacientes idiopáticos con una edad, nivel educativo y tiempo de evolución de EP similar. A partir de los pacientes con mutación R1441G y G2019S se identificaron 74 familiares asintomáticos (32 con la mutación R1441G y 7 con la mutación G2019S). Todos ellos fueron evaluados mediante una batería neuropsicológica y cuestionarios psiquiátricos.

Resultados: No se observaron diferencias significativas en los test neuropsicológicos entre los pacientes con mutación y sin mutación. Los portadores asintomáticos obtuvieron mejores resultados, con una diferencia estadísticamente significativa, en el subtest atención del Scopa-Cog ($p = 0,02$), comparados con los no-portadores.

Conclusiones: 1) Las características cognitivas de los pacientes de Parkinson con mutación R1441G en el gen LRRK2 son similares a los de los pacientes idiopáticos, con características clínicas comparables. 2) Es necesario obtener datos longitudinales para conocer el significado del resultado observado en los familiares asintomáticos.

RIESGO DE DEMENCIA Y CAMBIOS EVOLUTIVOS NEUROPSICOLÓGICOS Y DE GROSOR CORTICAL EN RELACIÓN A BETA-AMILOIDE EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Y. Compta Hirnyj[1], J.B. Pereira[2], J. Ríos Guillermo[3], N. Ibarretxe-Bilbao[4], C. Junqué Plaja[2], N. Bargalló Alabart[5], A. Cámara Lorenzo[1], M. Fernández Sánchez[1], C. Pont Sunyer[1], M. Buongiorno[1] y M.J. Martí Domènech[1]

[1]Unitat de Parkinson i Trastorns del Moviment; [3]Unitat de Suport Estadístic i Metodològic; [5]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Departament de Psiquiatria i Psicobiologia Clínica. Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona. [4]Departamento de Metodología y Psicología Experimental. Facultad de Psicología. Universidad de Deusto.

Objetivos: Valorar el riesgo de demencia y los cambios dinámicos neuro-psicológicos y de grosor cortical asociados a los niveles

de beta-amiloide en líquido cefalorraquídeo (LCR) en la enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Estudio longitudinal prospectivo aprobado por comité ético con la participación (previo consentimiento informado) de 27 sujetos con EP sin demencia. Evaluación basal: examen de LCR mediante ELISA, estudio neuropsicológico, y análisis de grosor cortical con resonancia magnética (RM) cerebral de alto campo. Evaluación a 18 meses: determinación de conversión a demencia por criterios clínicos específicos y seguimiento neuropsicológico y de neuroimagen.

Resultados: De los 27 sujetos, 11 han evolucionado a demencia (41%). La beta-amiloide basalmente baja (< 500 pg/mL) ha resultado predictiva de demencia (odds ratio = 8, intervalo de confianza de 95% = 1,4-45,76; p = 0,019, manteniendo la significación tras ajuste por múltiples factores de confusión), de empeoramiento longitudinal de funciones neuropsicológicas corticales posteriores (evocación, reconocimiento, percepción visuo-espacial) y de adelgazamiento cortical posterior (parieto-occipital) a los 18 meses.

Conclusiones: Estos resultados son consistentes con evidencias previas (experimentales, clínico-patológicas y de biomarcadores) del papel de la beta-amiloide en la demencia de la EP y sugieren que los niveles de beta-amiloide en LCR podrían apoyar la indicación de tratamientos anti-amiloide en la EP mientras que los biomarcadores neuropsicológicos y de neuroimagen podrían ser marcadores subrogados de respuesta.

EVOLUCIÓN DEL ESTADO COGNITIVO EN ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

C. Gasca Salas[1], A. Estanga[2], I. Lamet[1], P. Clavero[3], J.A. Obeso[1], M.C. Rodríguez Oroz[4] e I. Aguilar[5]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurociencias; [4]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [3]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino. [5]Servicio de Medicina Preventiva. Universidad de Zaragoza.

Objetivos: Definir la evolución cognitiva en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) de larga evolución, cognitivamente normales (EP-CN) y con deterioro cognitivo ligero (EP-DCL). Establecer factores de riesgo del deterioro cognitivo en ambos grupos.

Material y métodos: Estudio longitudinal de 49 pacientes no dementes con seguimiento a 2.5 años [EP-CN (n = 23) y EP-DCL (n = 26)], con edad > 60 años y duración de EP ≥ 10 años. Se realizó una evaluación motora y neuropsicológica detallada. Análisis estadístico mediante análisis univariante (estudio longitudinal) y regresión logística (valoración factores asociados a progresión del deterioro cognitivo).

Resultados: Cinco pacientes EP-CN progresaron a EP-DCL y uno a demencia (EPD). Once pacientes EP-DCL progresaron a EPD. En los EP-CN que progresaron, se deterioró la atención, función ejecutiva y memoria, y en los EP-DCL que progresaron, la atención, función ejecutiva y tareas visuoespaciales. Los pacientes con EP-DCL con más de 3 dominios cognitivos afectados y aquellos con alteración en la copia de los pentágonos en el MiniMental presentaban un mayor riesgo de deterioro. En los EP-CN, la alteración de los reflejos posturales se asoció a progresión del deterioro.

Conclusiones: Tras 2,5 años de seguimiento, la progresión a un peor estado cognitivo en pacientes avanzados es alta (26% EP-CN y 33% EP-MCI). En ambos grupos empeoran la atención y función ejecutiva, además de la memoria en EP-CN y la función visuoespacial en EP-DCL. Los síntomas axiales y la copia de los pentágonos asocian un mayor riesgo de progresión del deterioro cognitivo en EP.

METABOLISMO CEREBRAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON CON PROGRESIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO: ESTUDIO PROSPECTIVO

C. Gasca Salas[1], D. García García[2], P. Clavero[3], R. González Redondo[1], J.A. Obeso[1] y M.C. Rodríguez Oroz[4]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurociencias. CIMA. CIBERNED. [3]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino. [4]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Estudiar diferencias metabólicas cerebrales mediante PET con fluorodeoxiglucosa (PET-FDG) entre pacientes con enfermedad de Parkinson cognitivamente normales (EP-CN) y con deterioro cognitivo ligero (EP-DCL) que progresan respectivamente a DCL o demencia (progresores) y los que no progresan (no progresores).

Material y métodos: Estudio prospectivo (31 ± 5,7 meses) en 27 pacientes no dementes (13 EP-CN y 14 EP-DCL) de más de 60 años y 10 años de evolución. mediante valoración neuropsicologica y PET-FDG. 19 controles fueron evaluados al inicio del estudio. Las imágenes se analizaron mediante SPM8, comparando grupos mediante análisis de la varianza.

Resultados: Cuatro pacientes CN habían progresado a DCL y 5 con DCL a demencia. El grupo de no progresores, tanto CN como DCL no mostró diferencias en metabolismo basal respecto a controles.. Los EP-CN progresores presentaban hipometabolismo predominante en córtex parieto-occipital y los EP-DCL progresores en córtex frontal, insular, temporal, giro angular y córtex occipital medial respecto a controles. Los PD-CN progresores tenían menos captación de FDG en córtex parieto-occipital derecho y cíngulo posterior que los PD-CN no progresores y los DCL progresores en córtex frontal derecho respecto a los DCL no progresores.

Conclusiones: El empeoramiento del estado cognitivo tras 31 meses de evolución en pacientes con EP avanzada no dementes se asocia con hipometabolismo basal en córtex parieto-occipital pero también en cíngulo posterior, lóbulo temporal, frontal e ínsula. El PET con FDG en pacientes con EP avanzada sin demencia puede ser una herramienta predictiva de deterioro cognitivo.

Trastornos del movimiento III

¿ES LA APATÍA UN FACTOR RELACIONADO CON LA PERCEPCIÓN DE FATIGA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON?

M. Salvadó Figueras[1], N. Sáez Francàs[2], O. de Fàbregues-Boixar Nebot[3], J. Álvarez-Sabín[3], M. Casas Brugué[2] y J. Hernández Vara[3]

[1]Unidad de ELA. Servicio de Neurología. VHIR. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron. [2]Servicio de Psiquiatría y Medicina Legal; [3]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar la influencia de diferentes dimensiones de la apatía en la percepción de fatiga en la Enfermedad de Parkinson, teniendo en cuenta síntomas motores y no-motores.

Material y métodos: Estudio transversal, observacional. 90 pacientes [66,7% hombres, edad media 61,44 ± 13,2 años] participaron en el estudio. A todos se les realizó un examen neurológico y psiquiátrico, incluyendo la Entrevista Clínica Estructurada del DSM-IV, Escala de Fatiga de la Enfermedad de Parkinson, Escala de Apatía de Lille (LARS), Escala de Depresión de Hamilton (HAM-D), Cuestionario de ansiedad rasgo-estado, Escala Unificada de la Enfermedad de Parkinson y Escala de Hoehn-Yahr. Se realizó un mo-

delo de regresión logística explicativo para evaluar las variables relacionadas significativamente con la presencia de fatiga.

Resultados: 37 pacientes (41,1%) presentaban fatiga. La fatiga se asoció con mayores puntuaciones en la escala LARS y con dos de los 4 dominios conceptuales de la apatía (menor curiosidad intelectual y menor iniciación de la acción) sin asociación con los dominios de emoción o autoconciencia. Los pacientes fatigados presentaron mayor puntuación en depresión ($p < 0,001$), ansiedad rasgo ($p < 0,001$) y ansiedad estado ($p = 0,006$). En el análisis de regresión, la ansiedad rasgo ($p = 0,013$), la puntuación total en la LARS ($p = 0,05$), la puntuación en la curiosidad intelectual ($p = 0,019$) y en el inicio de la acción ($p = 0,017$) fueron los factores relacionados de forma independiente con la presencia de fatiga.

Conclusiones: Determinados síntomas relacionados con la apatía y la ansiedad pueden asociarse con una percepción exacerbada de fatiga en los pacientes con enfermedad de Parkinson.

VALORACIÓN DE SÍNTOMAS NO MOTORES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DE CORTA EVOLUCIÓN

E. Suárez San Martín, R. Ribacoba Montero, M. Rico Santos y S. González González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Estudiar la frecuencia e importancia de los síntomas no motores (SNM) en pacientes con enfermedad de Parkinson de corta evolución utilizando la Escala de evaluación de síntomas no motores en la Enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Hemos reclutado de forma consecutiva en nuestra consulta 40 pacientes (26 mujeres y 14 hombres) diagnosticados de enfermedad de Parkinson de inicio, vírgenes de tratamiento, que cumplen los criterios del Brain Bank. La edad media fue de 65 (37-87) y el tiempo medio de evolución de la enfermedad de 21.65 meses (5-60). Se aplicó para la valoración motora la UPDRS III y para los SNM la Escala diseñada por el International PD Non-Motor Group (2007) validada en español.

Resultados: La media de la UPDRS III fue de 18,37 (1-45) y la de la escala de síntomas no motores fue de 52,17 (2-156). Los síntomas no motores que más puntuaron fueron por orden decreciente: la falta de motivación, la fatiga y la alteración del gusto/olfato.

Conclusiones: Nuestro estudio muestra la alta frecuencia de los síntomas no motores en los pacientes con enfermedad de Parkinson y la necesidad de incluirlos en la entrevista médica desde la primera consulta para optimizar su manejo, puesto que representan un deterioro de la calidad de vida del paciente y no todos van a responder a la terapia de reposición dopaminérgica.

IMPACTO DE UNA LLAMADA TELEFÓNICA PREGUNTANDO POR EL CUMPLIMIENTO TERAPÉUTICO SOBRE LA ADHERENCIA AL AGONISTA DOPAMINÉRGICO DE ADMINISTRACIÓN UNA VEZ AL DÍA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

D. Santos García[1], M. Prieto Formoso[2] y R. de la Fuente Fernández[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos.

Objetivos: Recientemente hemos observado que la adherencia a los agonistas dopaminérgicos de administración una vez al día (ADUD) en la práctica clínica es baja. Estudiamos el impacto de una llamada telefónica preguntando por el cumplimiento terapéutico a los ADUD sobre la adherencia en su recogida en la farmacia (ARF) en pacientes con enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Evaluamos la adherencia a los ADUD en los 4 meses previos en 39 pacientes consecutivos con EP idiopática (48,7% varones, 70,2 ± 8,9 años) utilizando conjuntamente un método subjetivo (Morisky-Green test, MGT; evaluador ciego telefónicamente) y otro objetivo (IANUS, sistema electrónico para evaluar la ARF). Combinando el MGT-ítem 1 (M1) y IANUS definimos 4 grupos de cumplimiento: A) M1 = 100% + IANUS = 100% (18/39); B) M1 = 100% + IANUS < 100% (9/39); C) M1 < 100% + IANUS = 100% (3/39); D) M1 < 100% + IANUS < 100% (18/39). Estudiamos la ARF durante los 4 meses posteriores a la llamada. Definimos ARF subóptima como IANUS-ARF < 100%.

Resultados: Al final del seguimiento 4 pacientes (A, 2; D, 2) abandonaron el ADUD. El 60% (21/35) presentaron una óptima ARF frente al 53,8% antes de la llamada (21/39). Mientras que el 62,5% (10/16; B, 7/9; D, 3/7) de los pacientes con una ARF previa a la llamada subóptima presentaron una ARF del 100%, el 42,1% (8/19; A, 7/16; C, 3/7) de los que habían tenido una óptima ARF previamente presentaron un IANUS-ARF < 100%.

Conclusiones: Preguntar por la adherencia a un fármaco podría mejorar la ARF en los malos cumplidores, pero podría tener el efecto contrario en los buenos.

EXENDIN-4 EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON MODERADA. ENSAYO CLÍNICO FASE II

I. Avilés Olmos[1], P. Limousin[1], T. Soderlund[2], Z. Kefalopoulou[1], A. Djamshidian[3], J. Dickson[2], A. Lees[3] y T. Foltynie[1]

[1]Sobell Department. Unit of Functional Neurosurgery. [3]Reta Lila Weston Institute of Neurological studies. National Hospital of Neurology and Neurosurgey. Institute of Neurology. [2]Nuclear Medicine Department. NHS Trust. University College London Hospital.

Objetivos: Exendin (Ex-4) es agonista del receptor GLP-1, estimula liberación de insulina y está indicado en tratamiento de DM2. El receptor GLP-1 se ha identificado en córtex, hipotálamo e hipocampo. EX-4 tiene propiedades neurotróficas in vitro. En modelos animales protege neuronas dopaminérgicas por inhibición de activación microglial y/o estimulación de neurogénesis. Objetivos: 1) Recoger información que permita estimar la eficacia de Ex-4 como agente modificante de progresión de síntomas motores en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), usando UPDRS III off-medicación como elemento de medida, 2) Confirmar seguridad, 3) Distinguir entre efectos sintomáticos y modificadores de enfermedad, 4) Identificar cambios en DAT-SPECT-Scan, 5) Evaluar impacto en actividades vida diaria, disquinesia, test-velocidad motora, cognición, estado de ánimo, síntomas no motores y calidad de vida.

Material y métodos: El estudio cuenta con aprobación del Comité Ético Local de Investigación (ref: 10/H0720/22) y consentimiento informado de los pacientes. N = 44 (20 Ex-4/24 controles). MDS UPDRS-I, II, III y IV (Off y ON medicación), test velocidad motora, escala medición de disquinesias, Mattis DRS, MADRS, PDQ39, EQ-5D, NMS Quest, SCOPA-sueño, SCOPA-AUT en baseline, y a 3, 6, 12 y 14 meses. Tras baseline se realizan DAT SPECT scan, que se repetirán a los 12m, en 10 de 20 pacientes aleatorizados a Ex-4. A 12 meses, pacientes aleatorizados a Ex-4 pararán el tratamiento.

Resultados: Hasta la fecha, buena tolerancia y eficacia de Ex-4. Última visita 28-05-2012. Se presentarán resultados en el congreso.

Conclusiones: Estudios con Ex-4 en modelos animales con EP sugieren efectos modificadores de la EP. Este es el primer ensayo

mundial con Ex-4 en humanos, evaluando eficacia, seguridad y tolerancia. Resultados prometedores guiarán un ensayo fase III

EVALUACIÓN DEL EFECTO DE LA ESTIMULACIÓN SUBTALÁMICA EN EL EQUILIBRIO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON MEDIANTE POSTUROGRAFÍA DINÁMICA

B. de la Casa Fages[1], F. Alonso-Frech[2] y F. Grandas[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El efecto de la estimulación cerebral profunda subtalámica (ECP-NST) en el equilibrio de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) no está bien determinado. Evaluar el efecto de la ECP-NST en el equilibrio de pacientes con EP mediante posturografía dinámica.

Material y métodos: 12 pacientes con EP (8 mujeres, 4 hombres, con edades entre los 55-70 años, duración media de la enfermedad hasta la intervención: 18 años) tratados con ECP-NST (tiempo medio desde la cirugía a la evaluación 3.1 años) fueron estudiados en dos situaciones clínicas (sin medicación ni estimulación y sólo con ECP) mediante posturografía dinámica utilizando una plataforma de fuerza vertical. El protocolo incluyó 10 paradigmas: realizar un movimiento balístico; giro 180º derecha e izquierda; levantarse de una silla, bajar de un escalón (pierna derecha e izquierda) y test del empujón en las cuatro direcciones. Se evaluaron los desplazamientos del centro de presiones (CdP) en los ejes X e Y así como el área que engloba las oscilaciones del CdP mediante 35 variables en ambas situaciones clínicas (sin tratamiento, sólo ECP).

Resultados: La ECP-NST redujo los desplazamientos del CdP en 7 de los 10 paradigmas estudiados respecto a la situación basal sin tratamiento (test Wilcoxon, $p < 0,05$): movimiento balístico, test del empujón, escalón, giro e incorporarse de una silla.

Conclusiones: La estimulación cerebral subtalámica mejoró el equilibrio de los pacientes parkinsonianos evaluado mediante parámetros posturográficos en situaciones que implican un mayor riesgo de inestabilidad postural como realizar un movimiento balístico, incorporarse de una silla, giros o una desestabilización brusca.

COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO CON DUODOPA EN UNA SERIE DE 25 CASOS

J. Casas Limón[1], S. Fernández Díez[2], O.J. Rodríguez Gómez[1], E. López Valdés[1], R. García-Ramos García[1], R. Barahona Hernando[1] y M.J. Catalán Alonso[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Gastroenterología (Endoscopia). Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El tratamiento con duodopa es una opción para el paciente con enfermedad de Parkinson avanzada con complicaciones motoras difícilmente manejables con fármacos convencionales. Describimos las complicaciones relacionadas con la endoscopia, con el estoma y con el dispositivo de administración del fármaco en una serie de 25 pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo que incluye los pacientes tratados con duodopa desde enero-2007 hasta abril-2012 en el Hospital Clínico San Carlos. Se recogieron las complicaciones mencionadas anteriormente.

Resultados: Se incluyeron 25 pacientes (16 varones/9 mujeres), edad media 69.2 años (45/86). 21 pacientes (84%) tuvieron alguna complicación durante el seguimiento. En relación con la endoscopia, 1 paciente tuvo neumoperitoneo y otro una desaturación grave. Con respecto al estoma, 8 pacientes (32%) tuvieron una infección del mismo y 8 (32%) presentaron un granuloma, 2 pacientes (8%) tuvieron sangrado del orificio y 1 (4%) aquejó dolor persistente en la zona. En 1 paciente (4%) se produjo disfunción de la máquina, siendo las complicaciones asociadas a la sonda las siguientes: obstrucción en 6 casos (24%), anudamiento en 5 (20%), rotura en 3 sujetos (12%) y migración en otros 3 (12%). Tres pacientes (12%) abandonaron el tratamiento.

Conclusiones: Las complicaciones relacionadas con la endoscopia, estoma y dispositivo son frecuentes. En nuestra serie, el neumoperitoneo y la desaturación se resolvieron con manejo conservador. Las complicaciones del estoma fueron leves, siendo necesario un adecuado cuidado del orificio para prevenirlas. Es fundamental comunicar una disfunción del dispositivo a un endoscopista experimentado. Dichas complicaciones se resolvieron en menos de 48 horas con una nueva endoscopia.

ROTIGOTINA MEJORA LA FRAGMENTACIÓN DEL SUEÑO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

J. Pagonabarraga Mora[1], P. Sanz Cartagena[2], E. Balaguer[3], V. Puente[4], I. Legarda[5], A. Cardozo[6], G. Piñol[6], P. Otermin[7], T. Delgado[8], M. Aguirregomozcorta[9] y R. Álvarez[10]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. [3]Servicio de Neurología. Hospital General de Catalunya. [4]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. [6]Servicio de Neurología. Hospital Santa María. [7]Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers. [8]Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell. [9]Servicio de Neurología. Hospital de Figueres. [10]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La fragmentación del sueño (FS) es el trastorno del sueño más frecuente en la enfermedad de Parkinson (EP). En el estudio RECOVER rotigotina mejoró la calidad del sueño, sin observarse mejorías significativas en la FS. Que la FS no estuviera dentro de los objetivos del estudio, y se incluyeran pacientes con/sin trastornos del sueño puede confundir los resultados. Nuestro objetivo primario fue valorar el efecto de rotigotina sobre la FS en pacientes con quejas subjetivas de sueño fragmentado. Como objetivo secundario valoramos la relación entre FS y los dominios sintomáticos de la escala Parkinson's-Disease-Sleep-Scale-2 (PDSS-2), y la respuesta de estos síntomas tras iniciar rotigotina.

Material y métodos: Estudio abierto, observacional, multicéntrico, de seguimiento prospectivo postautorización. El efecto de rotigotina sobre la FS se evaluó mediante cambio a los 3 meses del ítem 3 (mantenimiento del sueño) de la PDSS-2. Se diseñó un cuestionario (C-FS) para cuantificar con mayor detalle (0-24 puntos) el efecto de rotigotina sobre la FS. Mediante UPDRS-III y Geriatric-Depression-Scale (GDS) se controlaron otros factores que pueden influir sobre la FS.

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes (70% varones, edad 70 ± 8 años, tiempo evolución 5,7 ± 5 años, UPDRS-III 25 ± 11), a los que iniciamos tratamiento con rotigotina (9 ± 3,8 mg/día). Se observó una mejoría significativa en el ítem 3 de la PDSS-2 ($p = 0,002$), C-FS ($p = 0,0004$), PDSS-2 total ($p = 0,009$) y PDSS-2/síntomas motores nocturnos ($p = 0,04$). No hubo mejorías en nicturia ($p = 0,79$) ni GDS ($p = 0,77$).

Conclusiones: Rotigotina parece mejorar la FS en pacientes con EP y quejas subjetivas de sueño interrumpido.

DESCRIPCIÓN DE UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EN TRATAMIENTO CON DUODOPA: BENEFICIOS Y COMPLICACIONES

J.M. Arbelo González[1], I. Martín Santana[1], P. López Méndez[1], R. Malo Molina[1], J.M. Periáñez Hernández[2] y B. Udaeta Baldivieso[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. [3]Enfermera de Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias.

Objetivos: La Duodopa® intrayeyunal es una medicación alternativa en la enfermedad de Parkinson cuando no responde al tratamiento convencional. Se asocia a mejora de la calidad de vida pero no está exenta de riesgos.

Material y métodos: Mostramos una serie de 17 pacientes que han recibido Duodopa®, y comparamos las características basales con la última revisión tras el inicio de dicho fármaco en 13 pacientes que permanecen activo y en seguimiento en nuestro servicio. Se evaluaron distintas escalas de valoración (UPDRS-III, Schwab&England, PDQ-39, Zarit, MoCA) y la impresión clínica global de los pacientes.

Resultados: Pacientes en estadio 3-4 de Hoehn-Yahr con un tiempo medio de evolución de la enfermedad de 11 años que recibieron una dosis media de levodopa oral de 650 mg/día y dosis óptimas de agonistas dopaminérgicos e ICOMT. Los motivos para el cambio de tratamiento fueron: fluctuaciones motoras graves y severos síntomas no motores. Tras un seguimiento medio de 22 meses, hubo mejoría en todas las escalas. A pesar de la presencia de complicaciones médicas, derivadas del fármaco, del sistema de infusión y del dispositivo técnico, se logró el control sintomático con monoterapia.

Conclusiones: Duodopa intrayeyunal es un tratamiento alternativo en la enfermedad de Parkinson avanzada mostrando eficacia superior al tratamiento oral con mejoría de aspectos motores, no motores y de calidad de vida, con alto grado de satisfacción del paciente y baja sobrecarga del cuidador. Es necesario un estrecho seguimiento para un diagnóstico precoz de las potenciales complicaciones y un adecuado manejo de éstas.

HELICOBACTER PYLORI Y LEVODOPA INTRADUODENAL

B. Pascual Sedano, A. Campolongo, C. García Sánchez, S. di Giovanni, S. Martínez Horta, A. Gironell, J. Pagonabarraga, R. Ribosa-Nogué, C. Villa, R. Fernández de Bobadilla y J. Kulisevsky

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

Objetivos: El tratamiento de la infección gastrointestinal con Helicobacter pylori (HP) puede mejorar la absorción de la levodopa oral en la enfermedad de Parkinson (EP) y mejorar sus síntomas motores. HP podría alterar la mucosa duodenal o retrasar el vaciado gástrico. Nosotros investigamos si tratar HP afecta al estado motor, cognitivo y/o calidad de vida de los pacientes tratados con levodopa intraduodenal.

Material y métodos: Doce pacientes con EP avanzada (6 mujeres, edad inicio EP 49 años, duración de la enfermedad 13 años) en tratamiento con levodopa intraduodenal. A todos se les realizó el test del aliento (C-13) urea para detectar infección por HP, y escalas motoras, cognitivas y de calidad de vida basales y tras tres meses de seguimiento: UPDRS, diarios ON/OFF, MMST, Mattis y fluencias, y PDQ39.

Resultados: Cinco pacientes resultaron HP- y siete HP+. Tras antibioterapia, HP se negativizó en seis. Se compararon en situación basal y a los 3 meses los pacientes sin cambios en HP (grupo control, 5HP- y 1HP+ que no negativizó, total 6) y pacientes que erradicaron HP (6). Sólo hubo diferencias significativas en las AVD de la PDQ39 (control: 60,5 ± 23,8 vs 71,8 ± 22,6, grupo con cambios 87,5 ± 6,1 vs 72,2 ± 23,7, p = 0,036) y en el subapartado atención de la Mattis (control: 34,3 ± 1,0 vs 35,3 ± 1,2, grupo con cambios 33,7 ± 2,0 vs 32,7 ± 3,3, p = 0,025).

Conclusiones: La ausencia de cambios motores tras erradicar HP en nuestros pacientes sugiere que HP no interfiere con la absorción de levodopa intraduodenal.

ANÁLISIS CLÍNICO Y TERAPÉUTICO DE LA DISTONÍA CERVICAL EN EL HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. VALORACIÓN RETROSPECTIVA

B. Abarrategui Yagüe, S. Muñiz Castrillo, A. Orviz García, M. Fernández Matarrubia, J. Casas Limón, R. García-Ramos García, E. López Valdés y M.J. Catalán Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Evaluar de forma retrospectiva las características clínico-epidemiológicas, evolución de respuesta clínica y manejo terapéutico, de los pacientes con distonía cervical seguidos en la Unidad de Trastornos del Movimiento desde 1991.

Material y métodos: Se incluyen 63 pacientes en tratamiento con toxina botulínica (TB). Variables que se analizan: Edad de inicio; tipo (focal/segmentaria/generalizada); etiología; patrón de distonía; tiempo de evolución; dosis de TB al inicio y reciente; latencia y duración del efecto y porcentaje de mejoría en el tiempo; asociación de otros fármacos y efectos adversos.

Resultados: El 64,5% presentaba distonía focal, 30,6% distonía segmentaria (cráneo-cervical), y 4,8% distonía generalizada. En cuanto a la etiología, se consideraron primarias el 76,2% y secundarias el 23,8%. Los patrones clínicos más frecuentes fueron: laterocolli (23,4%), torticolli asociado a laterocolli (23,4%) y retrocolli aislado (18,8%). La media de edad al inicio del tratamiento fue de 51,75 años (diferencia de 5 años respecto a la media de edad de debut clínico). La dosis media de TB al inicio fue de 129,60 U, y en última infiltración 191,02 U. La media de máxima funcionalidad tras 1ª infiltración fue de 67,08%, y tras penúltima 73,15%. Los efectos adversos fueron infrecuentes y leves.

Conclusiones: La TB es el tratamiento de elección de las distonías cervicales proporcionando mejorías funcionales mantenidas en el tiempo y asociado a baja frecuencia de efectos adversos. Nuestra serie coincide con otras publicadas previamente, en la tendencia general a precisar aumento de dosis para mantener el efecto a largo plazo.

Trastornos del movimiento IV

SONOGRAFÍA TRANSCRANEAL, DAT-SPECT E HIPOSMIA EN LA ETAPA PREMOTORA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON CAUSADA POR LA MUTACIÓN G2019S DE LRRK2

M. Sierra Peña[1], P. Sánchez Juan[1], I. González Aramburu[1], I. Martínez Rodríguez[2], J.M. Carril Carril[2], R. Quirce Pisano[2], E. Palacio Portilla[1], J. Berciano Blanco[1], O. Combarros Pascual[1] y J. Infante Ceberio[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: 1. Determinar si la hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN), la hiposmia y el DaT-SPECT son buenos biomarcadores

premotores en una cohorte de portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2 (AsG2019S+). 2. Comparar estos hallazgos con cuatro cohortes de EP idiopática (EPi), de EP asociada a la mutación G2019S (EPG2019S+), familiares no portadores (AsG2019S-) y controles.

Material y métodos: Se identificaron 55AsG2019S+ pertenecientes a 32 familias con un sujeto índice con EPG2019S+ en Cantabria. Las poblaciones a comparar fueron: 44 EPi, 30 EPG2019S+, 76AsG2019S- y 46 controles. A estos sujetos se les realizó el test UPSIT del olfato, sonografía transcraneal y DaT-SPECT.

Resultados: Un 85% de los AsG2019S+ mostraron hiperecogenicidad de la SN en rango patológico, un 44% DaT-SPECT alterado y un 26% hiposmia. Sólo el 14,2% de los AsG2019S+ con DaT-SPECT patológico estaban hipósmicos. La ecogenicidad media de la SN fue similar entre EPi, EPG2019S+ y AsG2019S+ (0,31; 0,33 y 0,27). Los EPG2019S+ presentaban menor frecuencia de hiposmia que los EPi (50% vs 82,4%; p = 0,07),no encontrándose diferencias entre AsG2019S+, AsG2019S- y controles.

Conclusiones: La hiperecogenicidad de la SN es el biomarcador que más precozmente se altera en la etapa premotora de la EP G2019S+.El porcentaje de AsG2019S+ con alteración en el DaT-SPECT fue similar a la penetrancia de la mutación G2019S en nuestra población (47% a los 80 años), indicando que probablemente el DaT-SPECT y no la hispomia o la hiperecogenicidad de la SN es el mejor biomarcador predictor del futuro desarrollo de EP motora en esta población.

UTILIDAD DE LA ULTRASONOGRAFÍA TRANSCRANEAL (UTC) EN EL MANEJO DE PACIENTES CON PARKINSONISMO INDUCIDO POR FÁRMACOS (PIF)

J. Olivares Romero y A. Arjona Padillo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

Objetivos: Comprobar si la UTC es una técnica útil en el manejo de pacientes con PIF.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con PIF a los que, tras retirada del fármaco y realización de UTC, se les siguió durante 6 meses. Los pacientes se catalogaron como parkinsonismo iatrogénico (PY) si había desaparecido la clínica o parkinsonismo subclínico exacerbado por fármacos (PSEF) si la misma persistía. De forma paralela se estableció otro grupo, constituido por pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), con la finalidad de cegar la realización del UTC y de comprobar la sensibilidad del mismo en el diagnóstico de EP en nuestro entorno.

Resultados: Un total de 40 pacientes conformaron los grupos para el análisis: 20 en el grupo de EPI y otros 20 en el de PIF. La sensibilidad obtenida para el diagnóstico de EPI con UTC fue del 77,3%. Valorando conjuntamente las alteraciones sonográficas en sustancia negra (SN) y núcleo lenticular (NL), el valor predictivo negativo del UTC en el diagnóstico de PIF es del 85,7% y la razón de verosimilitud negativa de 0,31.

Conclusiones: En nuestro entorno, la UTC es una prueba válida para el diagnóstico de pacientes con EP. En el PIF, el subgrupo de PSEF posee unas características propias de ecogenicidad en SN y NL que lo distinguen de los PY y que pudieran constituir un marcador de vulnerabilidad para el desarrollo de un parkinsonismo neurodegenerativo. Aunque es necesario comprobarlo con un número mayor de pacientes, la UTC es una técnica útil para el manejo de PIF.

POLIMORFISMOS EN GENES REGULADORES DE LA URICEMIA Y RIESGO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON

I. González Aramburu[1], S. Jesús[2], P. Sánchez Juan[1], E. Fernández Juan[3], A. Gorostidi Pagola[4], F. Carrillo[2], M. Sierra Peña[1], P. Gómez Garre[2], M.T. Cáceres Redondo[2], J. Ruiz Martínez[5], J. Berciano Blanco[1], P. Mir Rivera[2] y J. Infante Ceberio[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [2]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. [4]Servicio de Neurociencias. Instituto Biodonostia. [5]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Niveles bajos de ácido úrico (AU) se asocian a un mayor riesgo de enfermedad de Parkinson (EP). Polimorfismos (SNPs) en nueve genes (rs734553/SLC2A9, rs2231142/ABCG2, rs1183201/SLC17A1, rs17300741/SLC22A11, rs505802/SLC22A12, rs780094/GCKR, rs12129861/PDZK1, rs742132/LRRC16A+SCGN, rs12356193/SLC16A9) se han relacionado con los niveles de uricemia. Analizamos el efecto de estos SNPs sobre el riesgo de EP.

Material y métodos: Realizamos un estudio de asociación genética con 1061 pacientes EP y 754 controles. Los niveles de uricemia se midieron en 365 casos y 132 controles. Se llevó a cabo el análisis individual de los SNPs y del efecto sumatorio de los mismos mediante el Genetic Risk Score (GRS). Para cada sujeto calculamos el GRS definido por el número total de alelos de riesgo (asociados a niveles bajos de uricemia) (rango 0-18). La asociación individual de cada SNP y de cada tercil GRS con el riesgo de EP se estudió mediante regresión logística.

Resultados: Ninguno de los SNPs, individualmente, se correlacionó con el riesgo de EP ni con los niveles de AU. Se observó una correlación inversa entre los terciles de GRS y los niveles de AU (a mayor número de alelos de riesgo, menores niveles de AU) (p = 0,003). El tercer tercil del GRS (> 9 alelos de riesgo) se asoció a un mayor riego de EP (p = 0,04).

Conclusiones: Los polimorfismos estudiados se correlacionan con los niveles séricos de AU y con el riesgo de EP. El GRS constituye una herramienta útil para investigar el efecto combinado de múltiples loci con efectos modestos sobre el riesgo de una enfermedad común.

VALIDACIÓN DE UN DISPOSITIVO AMBULATORIO DE MAPEO DE LA ACTIVIDAD MOTORA Y DISCINESIAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA (EPI) Y FLUCTUACIONES MOTORAS

D.A. Pérez Martínez[1], A. Samá[2], C. Pérez López[2], D. Rodríguez Martín[2], À. Bayés Rusiñón[3], M.P. Sanz Cartagena[4], M. Calopa Garriga[5] y A. Rodríguez Molinero[6]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [2]Ingeniero. Centro de Estudios Tecnológicos para la Dependencia y la vida autónoma (CETpD)-Universidad Politécnica. [3]Servicio de Neurología. Centre Médic Teknon. [4]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [6]Servicio de Geriatría. Consorci Sanitari del Garraf.

Objetivos: La monitorización ambulatoria del movimiento en EPI aporta interés desde el punto diagnóstico y terapéutico. Evaluamos un dispositivo tecnológico para detectar fluctuaciones motoras en pacientes con EPI en su actividad cotidiana, determinando bradicinesia, discinesias, y tiempo On/Off.

Material y métodos: Participaron 34 pacientes con criterios EPI y fluctuaciones motoras. Se desarrolló una fase 1 en laboratorio de la marcha y fase 2 en ambiente cotidiano del paciente. Se empleó un prototipo de sensor inercial triaxial desarrollado por el CETPD-UPC. Los datos capturados fueron tratados mediante técnicas de softcomputing y el algoritmo final analizó la marcha para llegar al

diagnóstico de estado On/Off y el contenido frecuencial de la señal para diagnóstico de discinesias. Los resultados fueron evaluados frente al médico u observador externo en ambas fases.

Resultados: El 80% fueron varones con mediana estadio Hoen-Yahr 3 (rango 1-4) y edad media 63,3 años. Se obtuvieron 22,5 horas de señal. Los valores detección On/Off obtuvieron sensibilidad 0,88, especificidad 0,83, VPP 0,60 y VPN 0,93. Los valores detección discinesia obtuvieron sensibilidad 0,56, especificidad 1, VPP 1 y VPN 0,73.

Conclusiones: Este estudio evalúa por primera vez la monitorización ambulatoria del estado On/Off de pacientes con EPI mediante prototipo inercial con una adecuada sensibilidad y especificidad. La determinación de las discinesias presentó elevada especificidad. La disponibilidad de mapas objetivos de actividad motora permite adecuar dosis y tomas en EPI. Así mismo, este dispositivo abre la posibilidad de monitorizar el efecto objetivo de nuevos tratamientos en ensayos clínicos.

VALOR DE LA EVALUACIÓN COMBINADA DE OLFACIÓN E HIPERECOGENICIDAD DE SUSTANCIA NEGRA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

N. López Hernández[1], A. García Escrivá[1] y M. Shalabi Benavent[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Levante. [2]Servicio de Farmacia. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud.

Objetivos: La hiposmia y la hiperecogenicidad de la sustancia negra son alteraciones características de la enfermedad de Parkinson (EP), aunque su valor diagnóstico de forma aislada puede ser limitado. Evaluamos la prevalencia combinada de ambas alteraciones en pacientes diagnosticados de enfermedad de Parkinson (EP) y valoramos su rentabilidad diagnóstica frente a una muestra con temblor esencial (TE) y otra de sujetos sanos.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico de EP y TE procedentes de nuestra consulta externa, previo consentimiento informado. La olfación se evaluó con el Sniffin Sticks test (SS-12) y la evaluación de la HSN mediante duplex transcraneal.

Resultados: Se analizaron 98 individuos, 30 con diagnóstico EP (26,7% mujeres, 70,3 años), 21 TE (28,6% mujeres, 67 años) y 47 controles (26,7% mujeres, 70,3 años). Las prevalencias de hiposmia (SS-12 < 8) e HSN agrandada (área > 0,24 cm^2) fueron: 70% y 83,3% en EP, 33,3% y 9,5% en TE y 17% y 10,6% en los controles. La combinación de ambos marcadores estaba presente en el 63% de EP y en ninguno de los controles o TE.

Conclusiones: El uso combinado de la evaluación olfativa mediante el SS-12 y de la sustancia negra mediante ecografía, dos test rápidos, inocuos y accesibles, mejora la especificidad aislada que cada marcador tiene en el diagnóstico de la EP frente a pacientes con TE o controles. Dado que ambos marcadores se han descrito en fases muy precoces de la EP, su aplicación podría ayudarnos en el diagnóstico precoz de la EP.

ESTUDIO FUNCIONAL Y MORFOLÓGICO DE LA RETINA COMO MARCADOR BIOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

E. Cubo Delgado[1], M.J. López Peña[2], O. Pérez Gil[3], E. Díez-Feijóo Varela[2], P. García Gutiérrez[3], N. Mariscal Pérez[1], E. Araus González[3] y R. Prieto Tedejo[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurofisiología. Hospital General Yagüe. [2]Servicio de Oftalmología. Hospital Divino Vallés.

Objetivos: Entre los síntomas no motores de la enfermedad de Parkinson (EP), se producen alteraciones visuales posiblemente por afectación de las células amacrinas dopaminérgicas retinianas. El objetivo principal de este proyecto es estudiar y analizar la validez diagnóstica de los cambios morfológicos y funcionales de la retina en la EP comparado con sujetos sanos como marcador biológico de la EP.

Material y métodos: Estudio comparativo caso-control, transversal. Se incluyeron pacientes con EP idiopática y controles sanos, y se excluyeron pacientes con enfermedad ocular u otra enfermedad neurodegenerativa. Se evaluó la gravedad de los síntomas motores mediante la escala Scopa motora, estadio Hoehn Yahr (HY) y síntomas no motores (NMS questionnaire). La estructura de la retina se evaluó con tomografía de coherencia óptica (OCT) y la respuesta funcional con electrorretinograma (ER). La validez diagnóstica como marcador biológico en la EP se analizó con curvas ROC.

Resultados: Se incluyeron 72 sujetos con una edad media de 64,2 ± 7,3 años [36 pacientes con EP, estadios Hoehn Yahr 1-3, y 36 pacientes controles]. Estructuralmente se observó un adelgazamiento mayor en diferentes capas de la retina en pacientes con estadio HY ≥ 2 vs 1, y una disminución amplitud (N95, p50) en pacientes con EP vs controles ($p < 0,05$), pero estos parámetros no demostraron una adecuada validez diagnóstica en curvas COR.

Conclusiones: En la EP se produce cambios estructurales y funcionales en la retina que pueden explicar las alteraciones visuales presentes en los pacientes. No obstante, dichas alteraciones retinianas no son suficientemente específicas ni sensibles como marcador biológico en la EP.

AMANTADINA: EFECTOS ADVERSOS CUTÁNEOS. ESTUDIO PROSPECTIVO

A. Herranz Bárcenas, J. del Val Fernández y P. García Ruíz-Espiga

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Evaluar la presencia de livedo reticularis (LR) en relación al tratamiento con amantadina y si existe relación entre éste y la enfermedad de base.

Material y métodos: Estudiamos prospectivamente 97 pacientes tratados con amantadina por diversos motivos (enfermedad de Parkinson (EP) 34, parkinsonismos atípicos (PA) 21), enfermedad de Huntington 23 y discinesia tardía y otros (DT) 19). Evaluamos los cambios cutáneos tras tres meses de tratamiento mediante la siguiente escala clínica establecida arbitrariamente (0; no alteraciones cutáneas, 1; mínimos cambios o dudoso livedo y 2; livedo reticularis y/o edema claro).

Resultados: 16 (14,43%) de los 97 pacientes presentaron alteraciones cutáneas (4 en grado 1 y 12 en grado 2): 6 con EP (17,65%), 6 con PA (28,57%), 2 en EH (8,7%) y 2 en DT (10,53%). La dosis media de amantadina empleada fue de 139,2 ± 55 mg. La edad media de los pacientes fue de 65,9 ± 13,9. No se hallaron diferencias significativas entre estos valores y la presencia de alteraciones cutáneas. Existe asociación estadísticamente significativa, $p = 0,005$ (chi cuadrado) entre la aparición de livedo reticularis en pacientes con PA respecto a los otros grupos de pacientes (EP, EH y DT).

Conclusiones: La livedo reticularis en una complicación relativamente frecuente (14,43%) en pacientes tratados con amantadina, sin embargo no requiere habitualmente cambios terapéuticos. Existe asociación estadísticamente significativa entre la aparición de livedo reticularis y los PA con una $p = 0,005$ (chi cuadrado) y no así con el resto de entidades (EP, EH y DT).

ENFERMEDAD DE PARKINSON DE INICIO TARDÍO

M. Fernández Matarrubia[1], R. García-Ramos García[2], J. Matías-Guiu Antem[1], E. López Valdés[2], F. Alonso Frech[1], M.J. Catalán Alonso[1] y J. Matías-Guiu Guía[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Neurología (Unidad de Trastornos del Movimiento). Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) de debut tardío es una entidad poco estudiada que parece presentar rasgos fenotípi-

cos diferentes. Nuestro objetivo es describir la clínica de presentación, comorbilidades, tratamiento y evolución de una cohorte de EP de inicio tardío.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 80 pacientes con parkinsonismo de inicio tardío (edad al diagnóstico ≥ 78 años).

Resultados: 13 pacientes fueron excluidos por no cumplir los criterios UK-PDSBB. Se analizaron 67 (52,2% mujeres; edad media al diagnóstico 82,4 ± 2,7 años). Al inicio, 83,3% presentaba síntomas bilaterales y 55,2% trastorno de la marcha. La Hoenh-Yahr inicial media fue 1,9 ± 0,8. El 45,3% no progresó y sólo 3,2% empeoró > 2 puntos. El 45,8% asociaba ≥ 2 comorbilidades, predominando las alteraciones visuales (51,5%), artrosis (47,8%) y enfermedad cerebrovascular (20,9%). El 13,5% presentó deterioro cognitivo al inicio y 22,3% lo desarrolló durante la evolución. La monoterapia con levodopa fue empleada en el 83,6% (dosis máxima media: 477 ± 206 mg). Sólo 7,5% recibió ≥ 2 fármacos. 13,3% presentó fluctuaciones motoras. La respuesta terapéutica fue del 68,9%. La neuroimagen mostró enfermedad cerebrovascular silente en el 41,8%. Este hallazgo se asoció a peor respuesta terapéutica (40% vs 86,7%) y alteración temprana de los reflejos posturales (mediana 2 vs 5 años).

Conclusiones: La EP de inicio tardío presenta más trastorno de la marcha y clínica axial al inicio, Hoenh-Yahr inicial más alto, mayor riesgo de deterioro cognitivo y peor respuesta terapéutica. La asociación a comorbilidades, el retraso diagnóstico y el envejecimiento fisiológico podrían contribuir a estas diferencias, aunque es posible que existan otros mecanismos implicados.

ENFERMEDAD DE WILSON, UNA POSIBILIDAD A PESAR DE LA EDAD

F.A. Fuentes Ramírez, V. Giménez de Béjar, C.M. Garnés Sánchez, A.D. Torres Alcázar, J.J. Hernández Martines, A. Guzmán Martín, M. Dudekova, T. Tortosa Sánchez, M. López López, J.J. Soria Torrecilla, L. Fortuna Alcaraz, J.A. Pérez Vicente, E. Hernández Hortelano, E. Fages Caravaca, E. Khan Mesia, M.D. Ortega y L. Cabello Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Diagnóstico de enfermedad de Wilson (EW) con presentación neurológica en una paciente de 74 años.

Material y métodos: Paciente de 74 años con parkinsonismo atípico por afectación severa y desde el inicio de la postura, sin otras alteraciones neurológicas o psiquiátricas. El estudio del parkinsonismo atípico objetivó lesiones de sustancia blanca de predominio en hemisferio derecho en la RMN cerebral; la analítica general mostró Cobre en sangre 91 mg/dl, Cobre orina 24h (CuOr24h) 93,7 μg, resto normal, incluidas transaminasas y ceruloplasmina. No presenta anillos de Kayser-Fleischer (K-F). Se realizó biopsia hepática con determinación de cobre en tejido hepático que mostró 393 μg por g de tejido, confirmando el diagnóstico de EW.

Resultados: Es ampliamente conocida la afectación neurológica en la EW con un promedio de edad de presentación entre 15-30 años. El diagnóstico por encima de los 50 años es excepcional. En estos casos son casi constantes la presencia de anillos K-F, la excreción de CuOr24h mayor de 100 μg y muy frecuentes las manifestaciones psiquiátricas y hepáticas en algún grado. En los casos de una determinación de CuOr24h entre 40-100 μg se debe realizar biopsia hepática para confirmar el diagnostico. Mostramos el diagnostico en una paciente de más de 50 años con datos inusuales como caso excepcional.

Conclusiones: La sospecha de EW debe mantenerse ante un parkinsonismo atípico independientemente de la edad y la presencia de anillos K-F. Resultados de CuOr24h entre 40-100 μg obligan a realizar la biopsia hepática para confirmar su diagnostico.

PATRÓN DE METABOLISMO CEREBRAL DE LOS DISTINTOS FENOTIPOS DE PSP

A. Fontes Villalba[1], P. Esteve Belloch[1], R. Fernández Torrón[2], S. Ortega Cubero[1], M.D.M. Carmona Abellán[1], M.R. Luquín Piudo[1], E. Prieto Azcárate[3], J.I. Arbizu Lostao[3] y M. Riverol Fernández[1]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [3]Servicio de Medicina Nuclear. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Describir el patrón de metabolismo cerebral de los distintos fenotipos clínicos descritos de parálisis supranuclear progresiva (PSP).

Material y métodos: Se seleccionaron de forma retrospectiva a 15 pacientes diagnosticados de PSP con estudio de metabolismo cerebral mediante PET-fluorodeoxiglucosa (FDG). Posteriormente, los pacientes fueron clasificados clínicamente en PSP tipo síndrome de Richardson (PSP-RS, 9 pacientes) y PSP tipo parkinsoniano (PSP-P, 6 pacientes). Para valorar el patrón metabólico de los distintos fenotipos clínicos de la PSP se procedió a un análisis de imagen basado en vóxeles utilizando el programa SPMS con respecto a un grupo control. Las imágenes de PET-FDG fueron normalizadas tomando como referencia el tronco de encéfalo. Se utilizó una corrección de $p < 0,0001$ con 100 vóxeles.

Resultados: El patrón de metabolismo cerebral del grupo de pacientes con PSP-RS con respecto al grupo control se caracterizó fundamentalmente por un hipometabolismo de los núcleos caudados, tálamos y mesencéfalo. Por otro lado, el patrón del grupo con PSP-P con respecto al grupo control se caracterizó por un hipometabolismo de la corteza cingular, caudados y ambos tálamos.

Conclusiones: Según sus características clínicas, recientemente se ha dividido a la PSP en varios grupos, siendo los dos más comunes la PSP-P y la PSP-SR. En este estudio, la PSP-P muestra una afectación predominante de los núcleos caudados y el tálamo. Mientras que en la PSP-RS destaca la afectación talámica y del mesencéfalo. Estos hallazgos de neuroimagen funcional coinciden con la expresión clínica de estos subtipos de fenotípicos de la PSP.

Trastornos del movimiento V

ESTUDIO CASO-CONTROL DE FACTORES DE RIESGO PRE-PERINATAL PARA TICS EN UNA POBLACIÓN ESCOLAR

S. Jorge Roldán[1], P. López Sarnago[1], L. Velasco Palacios[1], E. Cubo Delgado[1], M.M. Hortiguela Saeta[2], S. Esther Ciciliani[3] y E. Sastre Huerta[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Burgos. [2]Servicio de Neurociencias. Hospital Divino Vallés.

Objetivos: Los trastornos con tics forman parte de los trastornos neurológicos del desarrollo caracterizados por una mejoría con la maduración. El objetivo de este estudio es analizar la asociación de factores prenatales y perinatales con el desarrollo de tics.

Material y métodos: Diseño: estudio longitudinal, caso-control, de una muestra escolar (centros de educación regular), aleatorizada. El trastorno con tics fue establecido por el neurólogo según criterios DSM-IV TR. Variables clínicas prenatales y perinatales relacionadas con la gestación, tipo de parto, patología materna, necesidad de reanimación e historia médica perinatal, fueron recogidos usando cuestionarios estructurados. Se usaron test paramétricos para comparaciones y regresión logística para estudiar la asociación de variables clínicas pre-perinatales con tics.

Resultados: 1.867 escolares fueron cribados para trastornos con tics, y 526 escolares fueron evaluados por el neurólogo, de los cuales se obtuvo historia pre-perinatal en 226 niños (154 varones [68%], 71 con tics [31%]). Tics fueron más frecuentes en aquellos con parto por cesárea (χ^2 test, p = 0,01), tabaco (χ^2 test, p = 0,04), y patología materna (χ^2 test, p = 0,06). Cuando se ajustó por antecedentes familiares de tics, nivel intelectual y presencia déficit de atención, parto por cesárea y tabaco incrementaron significativamente el riesgo de tics (OR = 6,2 [IC95% 2,0-19,4], p < 0,01; OR = 3,2 [IC95% 1,09-9,22], p = 0,03 respectivamente).

Conclusiones: Factores pre-perinatales como parto por cesárea o consumo de tabaco durante el embarazo se asocian con aumento de riesgo de desarrollar tics en la infancia.

TEMBLOR ESENCIAL. ¿SÓLO TEMBLOR? A PROPÓSITO DE 30 CASOS

B. Miguel Martín, J.P. Cabello de la Rosa, M.J. Gallardo Alcáñiz, R. Ibáñez Alonso, J. Domínguez Bértalo y J. Vaamonde Gamo

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: Durante años se ha cuestionado el carácter meramente motor del temblor esencial (TE) planteándose esta entidad como un síndrome, posiblemente con variedad semiológica y etiológica. Se pretende analizar la posible variabilidad y complejidad, dentro del diagnóstico clínico de TE.

Material y métodos: Se describe semiológicamente un grupo de treinta pacientes con TE, desde el punto de vista motor y cognitivo. Se realizó una exploración neurológica, la escala de temblor de Fhan y Tolosa, la UPDRS-III y la evaluación cognitiva con los tests psicométricos. El estudio se completó con DaTSCAN en los casos con síntomas o signos parkinsonianos y con RM craneal en caso de focalidad neurológica añadida.

Resultados: Se estudiaron 18 varones y 12 mujeres con edades comprendidas entre 30 y 72 años. El temblor fue mixto, con un componente de reposo, en 16 de los 30 pacientes, fundamentalmente en aquellos de mayor evolución. 18 pacientes presentaban síntomas focales (leve parkinsonismo y/o ataxia), además del temblor. El DaTSCAN presentó alteración en 4 de los 18 casos y RM craneal objetivó encefalopatía vascular crónica de pequeño vaso en 6 de los 18 pacientes. En 20 pacientes, se objetivó alteración de las funciones ejecutivas y en 8 de ellos, un deterioro cognitivo de predominio subcortical, con RM craneal normal excepto en 2 (signos de encefalopatía vascular crónica de pequeño vaso).

Conclusiones: Tal y como se viene discutiendo, el TE es una entidad compleja y en absoluto benigna, con compromiso frecuentemente no sólo motor, lo que explica el gran impacto en la calidad de vida de los pacientes.

PREVALENCIA DE TUMORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: IMPLICACIÓN DE MUTACIONES EN LRRK2 EN PACIENTES Y FAMILIARES ASINTOMÁTICOS

J. Ruiz Martínez[1], P. de la Riva Juez[1], N. Larrañaga Larrañaga[2], C. Sarasqueta Eizaguirre[3], E. Mondragón Rezola[1], A. Bergareche Yarza[1], M.C. Rodríguez Oroz[4], A. Gorostidi Pagola[4], A. Estanga Alustiza[1], B. Gago Calderón[4], A. López de Munain Arregui[1] y J.F. Martí Massó[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [2]Servicio de Epidemiología. Departamento de Sanidad. Gobierno Vasco. [3]Área de Epidemiología; [4]Área de Neurociencias. Biodonostia.

Objetivos: Publicaciones recientes en población judía Askhenazi, muestran una mayor prevalencia de tumores en pacientes con EP asociada a la mutación G2019 en el gen LRRK2, que determina una posible ganancia de función kinasa de la proteína. Presentamos el estudio de prevalencia de tumores en una serie de pacientes no judíos con EP asociada a las mutaciones R1441G y G2019S, y en sus familiares asintomáticos (FA).

Material y métodos: Una serie de 767 pacientes con EP (25 portadores de la mutación G2019S, y 71 de R1441G), 241 FA (9 portadores de G2019S, y 59 de R1441G), y 177 controles sanos (1 portador de G2019S), se ha cruzado con el registro general de tumores de la Provincia de Gipuzkoa (1988-2010), determinando individuos con diagnostico de cáncer, topografía, estirpe histológica, y momento del diagnóstico con respecto a la EP.

Resultados: Prevalencia significativamente mayor en EP frente al grupo control (16,3%/9,6%), y a FA (16,3%/8,8%). Mayor prevalencia de tumores en pacientes portadores de G2019S (20%), y R1441G (12,7%). No diferencias en tiempo de diagnostico de cáncer (antes o después de EP), ni en estirpes histológicas, o topografía.

Conclusiones: Prevalencia significativamente mayor de tumores en EP frente a controles en una serie con 12,7% portadores de mutaciones en LRRK2 La mayor prevalencia de tumores en portadores de G2019S pero no en la mutación R1441G podría relacionarse con mecanismos distintos de alteración de la función proteica, que tendrían una diferente implicación en la génesis tumoral.

ASISTENCIA A URGENCIAS E INGRESOS HOSPITALARIOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON SEGUIDOS DURANTE 10 AÑOS. ESTUDIO RETROSPECTIVO

T. Montojo Villasanta, Y. Macías Macías, M. Álvarez Moreno, P. Bandrés Hernández, J.A. Pareja Grande, J.L. Dobato Ayuso, M. Barón Rubio, F.J. Barriga Hernández, L. Borrega Canelo, L. Castillo Moreno, M.D.C. Martín Llorente y L. Vela Desojo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: La enfermedad de Parkinson es una enfermedad crónica que implica a medio y largo plazo una discapacidad importante. Los pacientes con EP pueden presentar otras enfermedades agudas o crónicas asociadas o no con su EP. No existen muchos datos de la demanda a urgencias e ingreso hospitalario de pacientes con EP.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios por motivo médico (MM) o quirúrgico (MQ) de pacientes con EP seguidos en nuestro centro durante más de 10 años. Datos obtenidos de la historia clínica electrónica.

Resultados: Recogemos 33 pacientes (20 mujeres). Edad al diagnóstico EP 63,8 (10) años (36-76). Evolución EP al inicio del seguimiento 1,4 (2,7) años (0-10). De media cada paciente visitó 0,72 (0,5) anualmente la urgencia, (62,5%MM/37,5%MQ). El MM más frecuente fue la patología cardiopulmonar, mientras que el MQ fue la osteomuscular. El 10,87% del total de urgencias fueron relacionadas con la EP. Los pacientes ingresaron 0,25 (0,2) veces al año (62,5%MM/37,5%MQ). El MM de ingreso más frecuente fue la patología infecciosa, mientras que el MQ fue la osteomuscular. La estancia media fue de 8,86 días y 8 días según el ingreso fue por MM/MQ. El 13,4% del total de ingresos fue debido a la EP.

Conclusiones: La EP condiciona una demanda importante a los servicios de urgencias La patología osteomuscular es el MQ más frecuente de visita a urgencias y de ingreso La etiología infecciosa es la principal causa médica de ingreso hospitalario.

ENFERMEDAD DE PARKINSON ASOCIADA A MUTACIONES DEL GEN LRRK2 EN CATALUÑA. PREVALENCIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

C. Pont Sunyer[1], D. Vilas Rolán[1], J. Navarro Otano[1], A. Cámara Lorenzo[1], A. Moral Morgado[1], M.J. Martí Domenech[2], F. Valldeoriola Serra[2], J.E. Muñoz García[1], Y. Compta Hirnyj[1], M. Buongiorno[1], M. Aguilar[3], P. Quílez[3], O. de Fábregues Serra[4], J. Hernández Vara[4], M. Calopa[5], S. Jaumà Classen[5], J. Campdelacreu Fumadó[5], A. Bayés Russiñol[6], V.M. Puente Periz[7], R. Álvarez Ramo[8], T. Delgado[9], N. Caballol Pons[10], R. Martínez Fernández[10], R. Fernández-Santiago[11], M. Ezquerra Trabalón[11] y E. Tolosa Sarró[2]

[1]Unidad de Parkinson y Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurología; [11]Servicio de Neurogenética. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. [4]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [6]Servicio de Neurología. Unidad de Parkinson Teknon. [7]Servicio de Neurología. Hospital del Mar. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [9]Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Parc Taulí de Sabadell. [10]Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi.

Objetivos: Las mutaciones en el gen LRRK2 son responsables de la mayoría de casos de EP de origen genético. La prevalencia en España se ha estimado entre 1,7% en Andalucía y 8,7% en Cantabria. Objetivo: estimar la prevalencia de las mutaciones LRRK2 más frecuentes (G2019S, R1441G/C) en pacientes con EP en Cataluña. Describir su gravedad motora, presencia de demencia y antecedentes familiares de EP.

Material y métodos: Determinación de mutaciones LRRK2 y evaluación de las características clínicas básicas en 1.605 pacientes con EP procedentes de diversos centros.

Resultados: 948 pacientes (59,1%) procedían del Hospital Clínic (colaboración adicional de la Asociación Catalana de Parkinson, 206 (12,8%) Hospital Mutua de Terrasa, 195 (12,1%) Hospital Vall d'Hebron, 133 (8,3%) Hospital Bellvitge, 74 (4,6%) Clínica Teknon, 17 (1,1%) Hospital del Mar, 12 (0,7%) Hospital Germans Trias i Pujol, 10 (0,6%) Hospital Parc Taulí y 10 (0,6%) Hospital Moisés Broggi. En 68 pacientes (4,2%) se detectó mutación LRRK2 (LRRK2+) (59 G2019S, 8 R1441G, 1 R1441C). Comparando LRRK2+vsLRRK2-, no hubo diferencias en sexo, edad inicio (55 ± 13 vs 58 ± 12), duración enfermedad (9,2 ± 7,46 vs 9,14 ± 7,75), Hoehn&Yahr (2,8 vs 2,4). Hubo una tendencia no significativa a mayor frecuencia de demencia entre LRRK2- (7,4% vs 26,3%). La prevalencia de LRRK2+ en EP familiar fue 8,3% (n = 35) y en "esporádicos" 2,4% (n = 25).

Conclusiones: La prevalencia de mutaciones LRRK2 en EP en Cataluña fue 4,2% (familiares 8,3%, "esporádicos" 2,4%). No se detectaron diferencias significativas en duración de enfermedad, severidad motora y presencia de demencia entre LRRK2+ y LRRK2-.

ESTUDIO EVOLUTIVO CLÍNICO Y DE PARÁMETROS DE ESTIMULACIÓN EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL TRATADOS CON ESTIMULACIÓN CEREBRAL DEL NÚCLEO VENTRAL INTERMEDIO DEL TÁLAMO

P.M. Rodríguez Cruz[1], A.J. Vargas López[2], C. Fernández-Carballal[2], J.M. Garbizu Vidorreta[2], B. de la Casa Fages[1] y F. Grandas Pérez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Analizar la evolución clínica y de los parámetros de estimulación cerebral profunda (ECP) del núcleo ventral intermedio del tálamo (VIM), en pacientes con temblor esencial (TE), a largo plazo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con temblor esencial y ECP del VIM intervenidos en el HGUGM. Características demográficas, análisis evolutivo de parámetros de estimulación (configuración y polos de los electrodos, amplitud del pulso, frecuencia y voltaje de la ECP) y parámetros clínicos mediante la escala de Fahn-Tolosa-Marin. Análisis de la varianza de los patrones de ECP en relación al tiempo y correlación de los mismos con la evolución clínica.

Resultados: Muestra total = 18 pacientes, 29 estimuladores (7 unilaterales, 11 bilaterales). Edad media 61 ± 2,54 años. Varones 12 (66%). Mujeres 6 (33%). Duración síntomas 25 ± 10,05 años. Seguimiento medio post-ECP 76 ± 47 meses. Voltaje medio inicial/final = 2,21V ± 0,70/3,2V ± 0,67 (p = 0,0314). Frecuencia media inicial/final = 130 ± 0,96/140 ± 7,73 Hz (p = 0,0009). Pulso medio inicial/final (p = 0,157). Escala Fahn-Tolosa-Marin: temblor inicial/final = 3,89 ± 0,32/1,50 ± 0,721 (mejoría 64%), escritura inicial/final = 3,22 ± 0,55/1,33 ± 0,59 = mejoría 59%. Discapacidad inicial/final = 21,06 ± 3,82/8,39 ± 4.71 (mejoría 60%).

Conclusiones: El tratamiento con ECP del VIM es eficaz a largo plazo, a expensas de un aumento en los parámetros de voltaje y frecuencia. Este hecho podría ser debido a un fenómeno de tolerancia central a la ECP, a la progresión de la enfermedad o a la aparición de un fenómeno de gliosis local.

EXPRESIÓN DE RNA MENSAJERO Y HETERÓMEROS DE RECEPTORES ENDOCANNABINOIDES CB1 Y CB2 EN LOS NÚCLEOS DE SALIDA DE LOS GANGLIOS BASALES EN EL MODELO DE MONO PARKINSONIANO

S. Sierra San Nicolás, N. Luquín Barrado, A.J. Rico Martín, V. Gómez Bautista, E. Roda Recalde y J.L. Lanciego Pérez

Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada.

Objetivos: En la última década los principales receptores de endocannabinoides, CB1-R y CB2-R, se han postulado como dianas de interés para el desarrollo de terapias prometedoras. La presencia de éstos en los ganglios basales y concretamente el globo pálido interno (GPi) como núcleo donde confluye la información proveniente del estriado le otorga un interés singular. En el presente estudio se describe la expresión de RNA mensajero y heteromerización de los receptores de CB1 y CB2 en neuronas de la vía palidotalámica de monos controles, parkinsonianos y discinéticos.

Material y métodos: Se emplearon un total de 6 monos (2 controles, 2 parkinsonianos y 2 discinéticos) a los que se inyectó el trazador retrógrado toxina colérica subunidad B (CTB) en los núcleos motores del tálamo para caracterizar la vía palidotalámica. Se realizaron estudios de hibridación in situ (ISH) fluorescente para CB1-R y CB2-R e inmunohistoquímica para CTB, así como ensayo de ligación por proximidad (PLA) para CB1-R y CB2-R. Posteriormente, se analizó mediante microscopía confocal la co-expresión de RNA mensajero y la existencia de heterómeros CB1-R y CB2-R en neuronas de la vía palidotalámica.

Resultados: La expresión de RNA mensajero de CB1-R está aumentada en el GPi del mono parkinsoniano, mientras que tanto la expresión de CB1-R como CB2-R está disminuida en el modelo discinético. El análisis de heterómeros está comenzando en la actualidad.

Conclusiones: El estado parkinsoniano y el tratamiento con levodopa producen cambios significativos en la expresión de receptores cannabinoides en el GPi, que deben ser tenidas en consideración para la evaluación de nuevas terapias antiparkinsonianas.

ALTERACIONES DE LA PERCEPCIÓN VISUAL EN PARKINSONISMOS ATÍPICOS

A. Orviz García[1], B. Abarrategui Yagüe[1], S. Muñiz Castrillo[1], M. Fernández Matarrubia[1], C. Villanueva Iza[2], R. García Ramos[1], F. Alonso Frech[1], E. López Valdés[1] y M.J. Catalán Alonso[1]

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

Objetivos: Las alteraciones de la percepción visual (APV) son síntomas frecuentes en la enfermedad de Parkinson y la demencia por cuerpos de Lewy. Sin embargo, son raras en otros parkinsonismos como la atrofia multisistémica (AMS) y las taupatías.

Material y métodos: Se revisaron historias clínicas de 41 pacientes: 18 con AMS, 18 con parálisis supranuclear progresiva (PSP) y 5 con degeneración corticobasal (DCB). Se recogieron los episodios de APV que aquejaron espontáneamente a lo largo de su seguimiento y otros parámetros que podrían relacionarse con la aparición de las mismas.

Resultados: Seis pacientes (14,6%) reportaron APV. Cinco tenían diagnóstico de AMS y uno de PSP. Todos ellos las describieron como sombras pasajeras o sensaciones de presencia ocasionales. La edad media de los pacientes que presentaron APV resultó significativamente mayor (79,5 años) respecto a los que no las presentaban (75,7), mientras que la duración de la enfermedad era similar en ambos grupos. De los pacientes con APV, el 83,3% presentaba asociado trastorno de conducta del sueño REM (TCSREM), el 100% tomaba levodopa y un 16,7% agonistas dopaminérgicos (AD). De los pacientes que no reportaban APV sólo el 31,4% tenía TCSREM, el 77,1% estaban tratados con levodopa y un 11,4% con AD.

Conclusiones: Las APV también pueden presentarse en parkinsonismos atípicos (PA). La edad y el tratamiento dopaminérgico podrían contribuir en su aparición. La mayoría de los PA con APV son clínicamente sinucleopatías y asocian TCSREM. Su frecuencia podría estar infraestimada si no utilizamos cuestionarios específicos para su detección.

CREATIVIDAD ARTÍSTICA Y ENFERMEDAD DE PARKINSON

M.T. Sanjuán Pérez, A. Gallardo Tur, M.J. Gómez Heredia, P. Cabezudo García, F.J. Pinel Ríos, F. Pérez Errazquin y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: El trastorno del control de impulsos (TCI) se desarrolla en la enfermedad de Parkinson (EP) con terapia dopaminérgica (TD), siendo la hipersexualidad, juego patológico y el punding sus manifestaciones más frecuentes. Presentamos varios casos de creatividad artística de novo o aumento de la misma en pacientes con EP y TD como forma inusual de TCI.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con EP y TCI.

Resultados: Casos: 1: varón de 57 años, compositor de música clásica. EP de 3 años de evolución. Apático. Con pramipexol experimenta un aumento de creatividad con especial interés en música popular (pasodobles, marchas de semana santa...). 2: mujer de 70 años. EP desde hace 10 años. Deterioro cognitivo leve. Con apomorfina en infusión continua, desarrolla interés por la escritura, elabora un diario personal narrando todo tipo de experiencias con dibujos, recortables, biografías de personajes conocidos... 3: mujer de 73 años. EP de 8 años de evolución. Con pramipexol, lectora compulsiva de poesía, ha publicado dos poemarios. 4: varón de 82 años. EP de más de 10 años de evolución. Se dedica de forma compulsiva a la elaboración de figuras con alambres y cables de telefonía, que recoge de la basura. 5: varón de 58 años. EP desde hace 17 años. Realiza pinturas artísticas.

Conclusiones: La TD a nivel hipocámpico probablemente intervenga en el TCI. Presentamos varios casos de creatividad artística como forma de TCI. Planteamos interrogantes: ¿La creatividad depende de la dopamina? ¿En qué sentido pueden considerarse estos casos un TCI? Revisamos la literatura.

EVALUACIÓN MEDIANTE TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA DE LA CAPA DE FIBRAS NERVIOSAS DE LA RETINA Y ESPESOR MACULAR EN ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

M. Seral Moral[1], J.C. Roche Bueno[1], E. García-Martín[2], M. Satué[2], I. Fuertes[2] y R. Alarcia Alejos[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La tomografía de coherencia óptica (OCT), es una técnica de imagen no invasiva, que permite evaluar la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) y resto de capas, incluyendo el epitelio pigmentario de la retina (EPR). La CFNR está constituida por axones amielínicos de células ganglionares. Su adelgazamiento se correlaciona con pérdida axonal del SNC. El EPR está constituido por células productoras de levodopa. Cabe esperar que en la enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) exista pérdida precoz de estas células y que se correlacione con la gravedad. El objetivo es comparar el espesor de CFNR y EPR (directamente proporcional al espesor macular) en pacientes con EPI evaluada con OCT, respecto a grupo control.

Material y métodos: Pacientes con EPI (n = 60) y controles sanos (n = 100) fueron reclutados. Medidas de presión intraocular, campos visuales, espesor macular y de CFNR fueron evaluadas.

Resultados: El tiempo de evolución de enfermedad era 7,6 ± 2,2 años. El espesor medio de la mácula era significativamente menor en los pacientes con EPI respecto a los controles ($p < 0,001$), así como, el espesor de la CFNR (97,52 ± 14,52 y 101,16 ± 9,10 μm, respectivamente ($p = 0,007$)).

Conclusiones: El adelgazamiento de la CFNR traduce el daño neurodegenerativo axonal que se produce en la EPI. El adelgazamiento del EPR reflejaría una disminución de células productoras de Levodopa. Las mediciones por OCT de la CFNR constituirían un marcador de progresión de la enfermedad, como ocurre en otras enfermedades neurodegenerativas, mientras que los valores del EPR podrían constituir un marcador más específico de EPI.

Neurología. 2012;**27(Espec Congr):**155-312

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

PÓSTERS

LXIV Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Barcelona, 20-24 de noviembre de 2012

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas P

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

Conclusiones: El interés del caso radica en la asociación de NHSM tipo CMT a PEF, hipoacusia neurosensorial y queratocono de probable herencia AR. Este síndrome no ha sido descrito previamente en la literatura. El estudio genético podría permitir encuadrar este fenotipo en algún genotipo existente o nuevo.

NUEVA MUTACIÓN DE ATAXIA EPISÓDICA TIPO 2

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

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: La ataxia episódica tipo 2; AD, Cr. 19p13, gen CANA1A; enfermedad en la que se produce la pérdida de función de la subunidad alfa 1 de canales de canales de calcio voltaje dependientes, predominantes en las neuronas cerebelosas de Purkinje. Se presenta revisión bibliográfica a propósito de una mutación no conocida. Existen más de 30 mutaciones encontradas. Otras entidades asociadas al gen CACNA1A son las migraña hemipléjica familiar y la ataxia espinocerebelosa tipo 6, todas AD, y curiosamente la mutación genética no predice ni mecanismo fisiopatológico ni el fenotipo clínico.

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

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

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

0213-4853/$ - see front matter © 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

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

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

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Otorrinolaringología; [4]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General San Jorge. [5]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

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

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

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

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

REGISTRO ESPAÑOL DE ATAXIAS Y PARAPLEJÍAS HEREDITARIAS (REDAPED)

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [4]Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [5]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [6]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. [7]Servicio de Neurogenética. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [8]Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu. [9]Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari de Bellvitge. [10]Servicio de Neurociencias. Hospital Carlos III.

Objetivos: La Comisión de Estudios de Ataxia y Paraparesias Espásticas Degenerativas (CEAPED) de la Sociedad Española de Neurología (SEN) y del Instituto de Investigación en Enfermedades Raras (IIER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid están promoviendo este proyecto, cuyo objetivo principal consiste en caracterizar a los pacientes con ataxias y paraparesias espásticas degenerativas (PED) sobre la base de un conjunto mínimo, específico y uniforme de datos clínicos y/o genéticos y recopilarlos en un REGISTRO único a nivel del Estado Español (REDAPED).

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

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

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

PATRONES DE PRESENTACIÓN EN PACIENTES AFECTOS CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3

I. Pulido Valdeolivas[1], D. Gómez Andrés[2], I. Sanz Gallegos[1] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

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

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

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

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Unidad de Diagnóstico Molecular. Progenie Molecular.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Resultados: De los 12 pacientes estudiados se detectó uno afecto de NP-C. La clínica comenzó a los 15 años, desarrollando un síndrome cerebeloso progresivo con alteraciones conductuales, empeoramiento el rendimiento escolar, y leve limitación de la supraversión. La RNM a los 17 años mostraba anomalías leves en la sustancia blanca, la actividad de la quitiotridasa plasmática estaba aumentada y en la secuenciación del gen NPC1 se demostró que era un heterocigoto compuesto (mut p.R518W y p.G992E). En febrero de 2012 se inició tratamiento con miglustat 200 mg cada 8h y dieta de restricción de hidratos de carbono con buena tolerancia.

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

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

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

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

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

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

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

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

Cefaleas P1

ESTUDIO DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN LA CEFALEA EN RACIMOS

E. Bellosta Diago[1], B. Pardiñas Barón[1], J. Navarro Calzada[2], A. Viloria Alebesque[1], A. Velázquez Benito[1] y S. Santos Lasaosa[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

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

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

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

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

OFTALMODINIA IDIOPÁTICA. TRES NUEVOS CASOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

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

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

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

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

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

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

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

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

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

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

EPICRANIA FUGAX SAGITAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REFLEXIONES FISIOPATOLÓGICAS

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

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

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

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

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

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

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

CLUSTER MENSTRUAL PURO: DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

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

[1]Servicio de Medicina; [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla.

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

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

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

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

SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN LICUORAL ASOCIADO A TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

E. Tió Vilamala[1], C. García Carreira[2], D. Cánovas Verge[2], M. Hervàs Pujol[2], M. Rubio Roy[2] y G. Ribera Perpiñà[2]

[1]Servicio de Neurología. Corporació Sanitària Parc Taulí. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell.

Objetivos: La hipotensión licuoral espontánea es sugestiva de fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR) sin clara etiología. La complicación vascular intracranial más relacionada es el hematoma subdural. Presentamos un caso asociado a trombosis venosa cerebral (TVC).

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

Resultados: Paciente de 29 años, migrañosa desde la infancia, consulta por cefalea frontal de un mes de evolución y que mejora con el decúbito. Se practica RM craneal que muestra trombosis del seno sagital superior. Se inicia tratamiento anticoagulante y reposo con mejoría clínica. Posteriormente, dada la persistencia de la cefalea, se practica punción lumbar que demuestra una presión de LCR de 3 cmH_2O con bioquímica normal. Se completa estudio con cisternografía que objetiva signos directos e indirectos de fístula dural a nivel D4-D5. Tras un primer intento fallido de parche hemático se realizó punción peridural guiada por TC con éxito. La paciente es alta a los diez días asintomática.

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

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

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

[1]Servicio de Medicina; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

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

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

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

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

CEFALEA PUERPERAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

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

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

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

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

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

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

CEFALALGIA ALOPÉCICA CON RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXINA

J. Palma Carazo[1], M. Riverol Fernández[1], M.A. Idoate Gastearena[2], A. España Alonso[3], E. Martínez Vila[1] y P. Irimia Sieira[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía Patológica; [3]Servicio de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.

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

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

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

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

COMPLICACIONES Y DOLOR DE LA PUNCIÓN LUMBAR

L.A. Rodríguez de Antonio[1], M.J. Aguilar-Amat Prior[1], J. Moreno Hernández[1], B. Chamorro Hernández[1], C. Isart[1], A. Tallón Barranco[1], I. Puertas[1], C. Oreja Guevara[2] y E. Díez Tejedor[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Evaluar el dolor y las complicaciones causadas por la punción lumbar.

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

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

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

Cefaleas P2

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

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

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

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

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

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

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

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

M. Romera Tellado y G. Friera Acebal

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

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

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

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

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

CEFALEA SUNCT TRAS LA TOMA DE AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Endocrinología. Hospital de Navarra.

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

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío.

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

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

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

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

¿SE COMPRAN NUESTROS PACIENTES MIGRAÑOSOS LO QUE LES RECETAMOS?

A. Cano Orgaz[1], V. Casado[1], D. Muriana[1], E. Palomeras[1], P. Sanz[1], D. López Faixó[2], S. Jaraba Armas[1] y P. Fossas[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Farmacia. Hospital de Mataró.

Objetivos: Analizar el cumplimiento en cuanto a compra de fármacos recetados de los pacientes vistos por primera vez por migraña en una consulta de Neurología del Hospital de Mataró antes y después de la introducción de tasas de doble copago en la Comunidad Autónoma de Catalunya.

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

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

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

MIGRAÑA NASAL

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

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

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

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

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

MIGRAÑA E HIPERTERMIA

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Reumatología; [3]Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Clínico San Carlos.

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

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

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

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

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

ESPASMO HEMIFACIAL DESENCADENADO POR MIGRAÑA: UN NUEVO CASO

C.M. Ordás Bandera[1], C. Valencia Sánchez[1], R. Barahona Hernando[1], M.M. González Hidalgo[2], M. Jorquera Moya[3], A. Orviz García[1], J. Porta Etessam[1] y M.L. Cuadrado Pérez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

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

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

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

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

Cefaleas P3

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Son Espases.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

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

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: En los últimos tiempos múltiples estudios han relacionado la presencia de migraña con un mayor riesgo de sufrir ictus isquémico, especialmente entre los pacientes jóvenes que presentan migraña con aura. Los mecanismos de dicha relación son desconocidos, pero se ha detectado una mayor incidencia de shunts derecha-izquierda y de estados procoagulantes en dichos pacientes.

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

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

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

CEFALEA DEL ATERRIZAJE CON RESPUESTA A INDOMETAZINA

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

[1]Servicio de Neurología. Clínica La Luz. S.L. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

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

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

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

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

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Hematología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [3]Servicio de Estadística. Institut de Recerca Biomèdica. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

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

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

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

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

MIGRAÑA CRÓNICA Y MEMORIA

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Urgencias. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

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

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

Resultados: Tamaño muestral: N = 60 (9,9% varones; edad media 47,08 años (DE: 10,48), 30 de ellos con diagnóstico de MC valorados de forma consecutiva en la Unidad de Cefaleas de nuestro servicio (años de evolución: 4,47; DE: 2,74). Presentaban quejas subjetivas de déficit mnésico el 63,3% de los pacientes migrañosos, y el 80% cumplían criterios de abuso de medicación. Se han encontrado diferencias significativas entre ambos grupos con puntuaciones más bajas de forma global y por dominios en el grupo con MC (MT: 17,5 vs 24,26; MOCA test 24,16 vs 29; TAM: 43,76 vs 48,8). Dentro del grupo con MC, se han encontrado diferencias entre los pacientes con quejas subjetivas de falta de memoria respecto a los que no las tienen en el apartado del MOCA test que valora la capacidad de abstracción (0,72 vs 1,36).

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

PSEUDOTUMOR CEREBRI: ANÁLISIS DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE 12 AÑOS

M. García de las Cuevas[1], S. González López[1], M. Martín Pérez[2] y L.C. Álvaro González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina. Hospital de Basurto.

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

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

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

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

ANGIOEDEMA ADQUIRIDO CÍCLICO MIGRATORIO CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

F. Damas Hermoso[1], J. Molina Seguín[1], Y. Puente Crespo[2] y J.M. López Domínguez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Inmunología. Hospital Virgen Macarena.

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

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

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

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

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

N. Bravo Quelle[1], D. Sánchez Ruiz[1], L. Gómez Vicente[2] y D. Ezpeleta Echavarri[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [2]Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid.

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

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

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

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

Conducta y demencias P1

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

S. López Pousa[1], R. Sánchez del Valle Díaz[2] y J. Ricart[3]

[1]Servicio de Neurología. Centro Sociosanitario "La República". Institut d'Assistència Sanitària. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]Servicio de Medical Advisor. Novartis Farmacéutica. S.A.

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

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

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

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

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospital San Pedro.

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

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

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

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

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

SÍNDROME "CREUTZFELDT-JAKOB LIKE" SECUNDARIO A NEUROTOXICIDAD POR LITIO

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

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

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

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

DEMENCIA Y PÉRDIDA DE PESO. ¿TIENEN "ALGO ESPECIAL" ESTOS PACIENTES?

A.B. Gago Veiga[1], M.T. Carreras Rodríguez[1], G. Zapata Wainberg[1], A. Mancha Álvarez-Estrada[2] y J.A. Vivancos Mora[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Nutrición. Hospital Universitario de la Princesa.

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

Material y métodos: Estudio casos-controles. Durante 6 meses consecutivos se seleccionaron los pacientes que respondían afirmativamente que habían perdido peso y se analizaron sus características demográficas (sexo, edad) y neurológicas (diagnóstico, GDS, síntomas conductuales, tratamiento) comparándose con grupo control (no pareado-coetáneo). Los casos fueron evaluados por S. Nutrición analizándose sus características y tratándose si fue necesario, posteriormente se preguntó valoración al cuidador.

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

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

COMPENSACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

J. Mazón Herrero[1], A. Sales Galán[2], T. Mayordomo Rodríguez[2], S. Algarabel González[2], J. Escudero Tordella[1] y J.C. Meléndez Moral[3]

[1]Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. [2]Departamento de Ciencias del Comportamiento; [4]Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación. Facultad de Psicología. Universidad de Valencia.

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

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

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

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

ESTUDIO DE BIOMARCADORES EN UN CASO DE ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA

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

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Servicio de Medicina Nuclear. CRC Centro de Imagen Molecular.

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

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

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

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

HOMOCISTEÍNA PLASMÁTICA Y RENDIMIENTO COGNITIVO: ESTUDIO LONGITUDINAL

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

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

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

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

Resultados: El tiempo medio de seguimiento fue de 2,4 años (DE: 1,2). Del grupo de QSM en la visita basal, el 57,8% permaneció con QSM mientras que el 42,1% evolucionó a DCL. Del grupo de DCL en la visita basal, el 29,5% evolucionó a EA, el 67,3% permaneció estable, 1 caso evolucionó a demencia fronto-temporal y 2 evolucionaron a QSM. El análisis de covarianza (ANCOVA) detectó una relación estadísticamente significativa entre los niveles elevados de tHcy y una disminución del rendimiento cognitivo objetivado en los siguientes tests: memoria-FCSR ($F = 5,3$, $gl = 119$, $p = 0,023$), memoria de reconocimiento-CERAD ($F = 6,9$, $gl = 126$, $p = 0,014$), lenguaje-BNT ($F = 4,2$, $gl = 124$, $p = 0,041$) y funcional-IDDD ($F = 4,28$, $gl = 80$, $p = 0,042$).

Conclusiones: Nuestros resultados indican que niveles elevados de tHcy se relacionan con un peor rendimiento cognitivo y funcional a los 2.4 años de seguimiento.

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Psiquiatría; [3]Laboratorio de Psiconeuroendocrinología. Hospital Clínico San Carlos. [4]Servicio de Neurología. Fundación ACE. [5]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

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

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

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

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

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

M. Aguilar Barberá[1], Y.J. Martínez García[2] y G. Tomé Carruesco[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. [2]Servicio de Medicina. Universidad Autónoma de Nuevo León-Monterrey.

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

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

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

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

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

Conducta y demencias P2

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

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Santa María. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

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

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

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

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

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

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Santa María. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

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

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

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

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

NUEVA MUTACIÓN DE GRN CON FENOTIPO DE SÍNDROME CORTICOBASAL

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

Servicio de Neurología. Hospital San Vicente.

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

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

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

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

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

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

R.M. Manero Borrás[1], M. Casals Coll[2], G. Sánchez Benavides[2], J. Roquer González[1] y J. Peña Casanova[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Neurología. Sección de Neurología de la Conducta y Demencias. Hospital del Mar. [2]Servicio de Programa de Neurociencias. IMIM. Parc de Recerca Biomèdica.

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

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

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

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

CAMBIOS EN LA CONDUCCIÓN DE VEHÍCULOS ASOCIADOS AL DETERIORO COGNITIVO

R. García Cobos[1], R. Gonzalo Barbas[1], C. Terrón Cuadrado[2] y B. Anciones Rodríguez[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela. [2]Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

Objetivos: La conducción de vehículos constituye un acto complejo que depende de la integridad de distintas funciones cognitivas. La legislación actual prohíbe conducir en casos de demencia pero no es clara respecto al deterioro cognitivo ligero (DCL). El envejecimiento de la población hace necesario disponer de herramientas adecuadas para detectar la presencia de fallos en la conducción asociados al DCL.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

[1]Neurología; [2]Neuropsicologia; [3]Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía.

Objetivos: La presencia de daño vascular en la enfermedad de Alzheimer (EA) es indiscutible. Cada día se acumula más evidencia al respecto y los estudios epidemiológicos muestran cómo los factores de riesgo vascular intervienen en el deterioro cognitivo de los pacientes con EA. Pero ¿cómo contribuye la enfermedad vascular (EV) en el proceso de la degeneración? ¿Existen características clínicas-neuropsicológicas, neuropatológicas y genéticas específicas?

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

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

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

ROBOTERAPIA EN DEMENCIA

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

[1]Unidad Multidisciplinar de Apoyo; [3]Unidad de Investigación. Fundación CIEN. [2]Grupo de Robótica. Universidad Rey Juan Carlos.

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

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

Resultados: Participaron 54 pacientes con demencia (GDS 3: 5,5%; GDS 4: 12,96%; GDS 5: 25,92%; GDS 6: 51,85%; GDS 7: 3,7%), edad media de 85,76 años (rango: 74-100 años), siendo el 77,7% mujeres. No se hallaron diferencias significativas entre grupos terapéuticos en la evaluación basal, a excepción de la escala GDS siendo peor en el grupo de roboterapia. En el seguimiento, mostraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control y el grupo robot: la escala NPI, mejorando más en el grupo de roboterapia ($p = 0,03$), así como el GDS que empeoró en el grupo control.

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

NUEVOS CRITERIOS NEUROPATOLÓGICOS PARA LA EVALUACIÓN DE LA PATOLOGÍA VASCULAR ASOCIADA A DEMENCIA

M.A. Zea Sevilla[1], M.A. Fernández Blázquez[2], M.B. Frades Payo[2], M. Ávila Villanueva[2], A. Rábano Gutiérrez[3] y P. Martínez Martín[1]

[1]Neurología; [2]Neuropsicologia; [3]Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía.

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

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

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

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

Enfermedades cerebrovasculares P1

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cirugía Vascular; [3]Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León.

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

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

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

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

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

M. Payán Ortiz[1], M.V. Mejías Olmedo[1], J. Fernández Pérez[1], P. Guardado Santervás[1] y G. Alonso Verdagay[2]

[1]Unidad de Neurología clínica y diagnóstica. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. [2]Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez.

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

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

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

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

ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO EN LA ENFERMEDAD DE FABRY

J. Fernández Pérez[1], A. Arjona Padillo[1], M. Payán Ortiz[1], M.V. Mejías Olmedo[1] y F. Martínez Sánchez[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]UGC Nefrología. Complejo Hospitalario de Torrecárdenas.

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

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

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

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

"LIMB SHAKING" BILATERAL

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

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia.

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

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

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

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

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

A. Rodríguez Sainz[1], A. Pinedo Brochado[1], U. Aguirre Larracoechea[2], R. Vázquez Picón[1], I. Azkune Calle[1] y N. Foncea Beti[1]

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

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

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

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

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

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

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

[1]Neurología. Unidad de ictus; [5]Servicio de Cardiología; [6]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. [2]Unidad de Investigación Don Benito-Villanueva. Programa de Investigación en Enfermedades Cardiovasculares; [3]Programa de Investigación en Enfermedades Cardiovasculares (PERICLES). Gerencia de Área Don Benito-Villanueva. [4]Servicio de Medicina de Familia. Centro de Salud Urbano 1. Mérida.

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

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

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

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

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

MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR COMO CAUSA DE ICTUS EN PACIENTE JOVEN

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

Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

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

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

F. Sierra Hidalgo[1], R. Trincado[2], Á. Sánchez Ferro[1],
A. Martínez Salio[1], J. Hernández Gallego[1], J. Díaz Guzmán[1]
y F. Bermejo Pareja[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.
[2]Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (i+12).

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

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

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

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

PERFIL TEMPORAL DEL GASTO CARDÍACO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

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

Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

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

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

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

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

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

D. Alonso Modino[1], A. Medina Rodríguez[1], T. Rufino[2], P. Eguía del Río[3], A. Pérez Hernández[1] e I. Hadjigeorgiou[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad Docente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [3]Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

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

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

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

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

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

M.D.R. Álvarez Escudero[1], L. Benavente Fernández[1], M. Suárez Pinilla[1], D. Larrosa Campo[1], I. Álvarez Pichel[2], J.M. de la Hera Galarza[2], J. Arenas Fernández[3], L. Hernández Luyando[4] y S. Calleja Puerta[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología; [3]CAIBER-Asturias; [4]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias.

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

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

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

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

Enfermedades cerebrovasculares P2

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

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

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

PSEUDOMIGRAÑA CON PLEOCITOSIS O ICTUS: ¿TROMBOLISIS O PUNCIÓN?

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

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

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

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

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

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

10 AÑOS DE REGISTRO PROSPECTIVO DE ICTUS EN UN HOSPITAL COMARCAL

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

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

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

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

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

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

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

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

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

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

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

INFLUENCIA DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL EN EL ICTUS AGUDO

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

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

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

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

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

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

ICTUS ISQUÉMICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE MIXOMA CARDÍACO AUSENTE EN ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [2]Servicio de Anatomía Patológica; [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

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

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

Resultados: Analítica y ECG sin alteraciones. TC craneal, TC perfusión y angioTC revelan signos incipientes de isquemia en el territorio de la ACM izquierda, con zona de penumbra mayor del 50% y oclusión en M1. Se inicia trombolisis intravenosa. Ante la ausencia de mejoría, se traslada al centro de referencia para intervencionismo neurovascular, donde se realiza trombectomía mecánica. Mejoría clínica progresiva en días sucesivos. El estudio etiológico de ictus en paciente joven resultó normal, incluyendo el ecocardiograma transtorácico (ETT). La anatomía patológica del material extraído dio el diagnóstico, al objetivarse tejido celular compatible con mixoma. Se realizó un nuevo ETT, que continuaba sin evidenciar el tumor, por lo que se decidió hacer ecocardiograma transesofágico (ETE), revelando finalmente el mixoma en el techo de la aurícula izquierda. Con dicho hallazgo, se procedió a resección quirúrgica del tumor. La paciente se encuentra actualmente asintomática.

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

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

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

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

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

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

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

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA CON ANGIOGRAFÍA NORMAL: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICAS

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

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

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

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

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

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

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

L.M. Cano Sánchez[1], P. Cardona Portela[1], H. Quesada García[1], L. Aja Rodríguez[2], S. Aixut Lorenzo[2] y F. Rubio Borrego[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Realizar un análisis de la epidemiología, sintomatología, diagnóstico y pronóstico de pacientes con infarto de PICA, considerando la existencia o no de afectación bulbar (grupo T VS noT).

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

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

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

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

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

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

I. Francés Pont[1], M.M. Freijo Guerrero[1], K. Gil Alzueta[1], J.M. García Sánchez[1], L. de Frutos Iglesias[1], N. Viteri Agustín[1], S. González López[1], A. Escobar Martínez[2], A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz[1] y M. Grau Gracía[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Investigación; [3]Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

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

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

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

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

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

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

Enfermedades cerebrovasculares P3

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

C. Domínguez Vivero[1], A. López-Ferreiro[2], M. Pardo-Parrado[1], S. Arias-Rivas[1], J. Castillo[1], M. Blanco[1] y M. Rodríguez-Yáñez[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

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

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

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

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

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

B. Pilo de la Fuente[1], E. Aragón Revilla[1], C. Murrieta Urruticoechea[1], R. Muñoz Aguilera[2], R. Gordo Mañas[1] y D. Hípola González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

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

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

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

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

ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A SÍNDROME HIPEREOSINÓFILO

F. González López[1], M.J. Vidal Manceñido[2], N. Díez González[1], A.M. de Arce Borda[1] y M. Martínez Zabaleta[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Hematología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

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

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

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

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

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

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

N. López Hernández[1], A. García Escrivá[1], F. Ballenilla Marco[2] y J.I. Gallego León[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital de Levante.

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

Material y métodos: Se describe el caso clínico.

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

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

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

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

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

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

L. León Muñoz[1], J. Casanova Mollá[2], A. Cervera Álvarez[2], S. Amaro Delgado[2], X. Urra Nin[2], V. Obach Baurier[2] y J. Valls Solé[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

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

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

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

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

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

DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta Del Mar.

Objetivos: Presentación de un caso de disección carotidea bilateral.

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

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

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

ICTUS INDUCIDO POR COCAÍNA: MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Son Espases.

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

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

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

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

PATOLOGÍA VERTEBRAL BILATERAL DE ETIOLOGÍA ATEROTROMBÓTICA EN PACIENTE JOVEN

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

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

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

L. Dinia.[1], J.L. Munuera del Cerro[2], R. Delgado Mederos[1], D. Carrera Giraldo[1], R. Marín Bueno[1] y J. Martí Fàbregas[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

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

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

Resultados: Se analizaron 3 grupos, G1 con PWC y BC (40%), G2 con PWC y MC (40%) y G3 con PWI y MC (20%). La media del ASPECTS y tamaño fue 9 y 19 en el G1, 9.5 y 13 en el G2 y 7.3 y 43 en el G3. El tipo más frecuente de infarto fue en el G1 el menor (60%), frontera (100%) en el G2 y mayor (60%) en el G3.

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

UTILIDAD DEL ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO EN PACIENTES HOSPITALIZADOS POR ICTUS

G. Merchán Ortega[1], J. Fernández Pérez[2], J.C. Bonaque González[1], N. Bolívar Herrera[1], M. Gómez Recio[1] y P.J. Serrano Castro[2]

[1]Servicio de Cardiología; [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

Objetivos: La prevalencia de ictus de origen cardioembólico se estima en 15-20%. Sin embargo, las recomendaciones en la realización de un ecocardiograma transtorácico (ETT) en pacientes con ictus isquémico no están claramente establecidas. Objetivo: evaluar la utilidad diagnóstica de la realización ETT según indicación neurológica en pacientes hospitalizados por ictus.

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

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

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

Enfermedades cerebrovasculares P4

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

J.C. Portilla Cuenca[1], J.M. Ramírez Moreno[2], F. López Espuela[1] e I. Casado Naranjo[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

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

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

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

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

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

L. Mauri Fábrega, J.M. Oropesa Ruíz, A. Palomino García y M.D. Jiménez Hernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

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

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

Resultados: Incluimos 186 pacientes con ictus isquémico del despertar e inicio desconocido. Realizamos 55 TCP, que nos permitió seleccionar a 11 pacientes para trombolisis. La NIHSS basal media de los tratados fue de 13,4. El 60% fueron cardioembólicos, según la clasificación TOAST. Únicamente un paciente sufrió transformación hemorrágica sintomática y ninguno de ellos falleció. El 50% tuvo una evolución funcional favorable (mRS ≤ 2 a los 3 meses). La tasa de recanalización arterial, completa o parcial, fue del 80%.

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

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

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

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

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

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

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN OCLUSIÓN DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA BILATERAL

R. Gómez Llopico[1], H. Quesada García[1], P. Cardona Portela[1], L.M. Cano Sánchez[1], L. Aja Rodríguez[2] y F. Rubio Borrego[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

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

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

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

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

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

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

S. Cervantes Ibáñez[1], J. Massó Romero[2], J.A. Larrea[2] y A. Lüttich[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

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

Material y métodos: Pacientes tratados con TIV de enero 2009-diciembre 2011. Fueron reclasificados según la clasificación A-S-C-O (A: aterotrombótico; S: pequeño vaso; C: cardioembólico; O: otras causas). Analizamos eficacia (puntuación NIHSS ≤ 1 a las 24 horas [NIHSS ≤ 1-24h] y escala Rankin a 3 meses [ER3m]) y seguridad (transformación hemorrágica sintomática (THS) y mortalidad) en cada fenotipo de ictus isquémico.

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

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

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

V. Ramírez Manchón[1], V. Pérez de Colosia[1], F.J. Sanz Forcallo[1], R. Velicia Mata[1], M.D.M. Marcos Toledano[1] y E. González Soltero[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Mérida. [2]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

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

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

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

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

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

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS AGUDO EN HORARIO LABORAL CONVENCIONAL

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [2]Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

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

Enfermedades cerebrovasculares P5

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

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

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

Material y métodos: Estudio retrospectivo de ACV isquémicos ingresados en nuestra unidad de ictus tratados al alta con ATV40+Ez o ATV80. Criterios de inclusión: LDLc ≥ 130 mg/dl al ingreso. Criterios de exclusión: ausencia de analítica con perfil lipídico y/o consulta de seguimiento en los 3 meses siguientes al ingreso, modificaciones en el tratamiento hipolipemiante previos a la consulta. Analizamos factores demográficos, de riesgo vascular, tratamientos previos, parámetros analíticos y efectos adversos. Análisis estadístico: t-Student, chi² y análisis de regresión logística.

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

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

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

CUMPLIMIENTO DEL TRATAMIENTO CON ESTATINAS EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con infarto cerebral (IC) y AIT atendidos en una Unidad de Ictus durante 2009-2010. Variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular, subtipo de ictus, evolución y tratamientos al alta incluyendo estatinas, tipo y dosis. A los 3 meses de evolución se registró tipo de estatina, dosis y motivos de modificación del tratamiento.

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

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

FRECUENCIA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL MAL CONTROLADA PREVIA A HEMORRAGIA INTRACEREBRAL

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

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Servicio de Neurología. Hospital Santa María.

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

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

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

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

ACTIVIDAD NEUROPROTECTORA DE DERIVADOS CUMARÍNICOS

D. Viña Castelao[1], M.J. Matos[2], L. Santana[2], E. Uriarte[2] y M. Yáñez[1]

[1]Departamento de Farmacología. Edificio CIMUS. [2]Química Orgánica. Facultad de Farmacia.

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

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

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

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

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

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

M. Revilla García[1], A. González Suárez[1], R. Quirce[2], E. Palacio[1], A. Rubio[2], J.M. Carril[2], J. Berciano[1] y M. Rebollo[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

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

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

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

RIESGO DE RECURRENCIA DE ICTUS TRAS EMBARAZO: ESTUDIO ROSAP

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

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

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

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

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

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

H. Ariño Rodríguez[1], A. Aceituno González[1], A. Renú Jornet[1], S. Amaro Delgado[1] y Á. Chamorro Sánchez[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad Funcional de Patología Cerebrovascular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

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

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

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

MANEJO DEL CÓDIGO ICTUS "NO TRATADO" EN UNA POBLACIÓN DE UN MILLÓN DE HABITANTES

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

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

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

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

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

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

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

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

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

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

Resultados: Se diagnosticaron 48 TVC. A los 3 meses, 39 pacientes (81%) presentaron buen pronóstico y la mortalidad fue del 10%. En el análisis univariante se asociaron a peor pronóstico tener mayor edad (62,78 ± 14,30 años vs 45,26 ± 17,30 años, $p = 0,007$), el sexo masculino ($p = 0,033$), la ausencia de cefalea ($p = 0,012$) y la disminución del nivel de conciencia ($p = 0,004$). El análisis de regresión logística no evidenció asociaciones estadísticamente significativas, apreciándose únicamente una tendencia a la asociación con peor pronóstico en los varones (OR 7,8, IC95% 0,91-67,0, $p = 0,060$) y la ausencia de cefalea (OR 6,2, IC95% 0,78-49,5, $p = 0,086$).

Conclusiones: Un elevado porcentaje de las TVC de nuestra serie tuvieron buen pronóstico, con cifras de mortalidad bajas. No se evidenciaron factores pronósticos estadísticamente significativos, aunque los varones y la ausencia de cefalea predisponen a presentar puntuaciones más altas en la ERm.

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

Enfermedades cerebrovasculares P6

PACIENTES NEUROLÓGICOS CON FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR TRATADOS MEDIANTE CIERRE PERCUTÁNEO DE LA OREJUELA DE AURÍCULA IZQUIERDA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

J.J. Duarte Martín[1], J. Rodríguez Collado[2], I. Cruz González[2] y J.C. Gómez Sánchez[1]

[1]Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL). [2]Servicio de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: La eficacia de los antagonistas de vitamina K en la prevención de ictus cardioembólicos secundarios a fibrilación auricular está limitada por el estrecho margen terapéutico y frecuentes interacciones. Los nuevos anticoagulantes orales parecen no inferiores, pero en sus ensayos clínicos se excluyeron pacientes de elevado riesgo hemorrágico, introduciendo lagunas en su aplicabilidad. La oclusión percutánea de la orejuela de aurícula izquierda (OPOAI) supone una alternativa a la anticoagulación crónica. Describimos las características de una serie de pacientes obtenida de la práctica real tratados con este novedoso procedimiento.

Material y métodos: Análisis descriptivo de pacientes con OPOAI atendidos por Neurología (tanto pacientes con historia previa neurológica como aquellos que precisaron atención neurológica por el procedimiento).

Resultados: Entre 2009-2012 se realizaron 21 OPOAI en nuestro centro 17 de ellas precisaron atención neurológica. De estas 17, 64,7% eran varones, edad media de 78 ± 7,6 (rango 56-91), todos CHADS2 ≥ 2 (80,7% hipertensos). Un 23,5% tenían deterioro cognitivo, otro 23,5% ictus isquémico previo, el 47% Rankin-m ≥ 2 preprocedimiento, y el 58,8% leucoaraiosis. Los motivos para indicar OPOAI fueron: hemorragias intracraneales (58% de la serie), hemorragias digestivas mayores (23,5%), 1 paciente por cavernoma, y 2 por caídas repetidas. La morbilidad periprocedimiento fue del 11%, y sólo un paciente falleció. No se registraron ictus recurrentes durante el seguimiento (seguimiento medio 354 días ± 383; mediana: 192 días [11-721]).

Conclusiones: Los resultados apoyan esta alternativa terapéutica en pacientes con contraindicación para anticoagulación oral, importante comorbilidad y delicada situación funcional; frecuentes en la práctica neurológica diaria.

FIBRINOLISIS INTRAVENOSA: EFECTIVIDAD Y FACTORES PRONÓSTICOS

N. Hernando Quintana, J. Artal Roy, J.C. Roche Bueno, J.I. López Gastón, L. Jarauta Lahoz y M. Seral Moral

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La fibrinólisis intravenosa es un tratamiento para la fase aguda del ictus autorizado en Europa desde 2002. A lo largo de estos años los criterios de inclusión respecto a edad y tiempo de fibrinólisis desde inicio han ido variando conforme se han publicado nuevos estudios (fibrinólisis en ≥ 80 y < 80 entre 3 y 4,5 horas). Queremos evaluar los resultados de la fibrinólisis intravenosa en nuestro medio e identificar los factores pronósticos a los que se asocian.

Material y métodos: Se recogieron de forma sistemática todos los pacientes fibrinolisados desde enero de 2005 hasta diciembre de 2011, resultando una muestra de 282 pacientes. Se identificaron como variables resultado la mortalidad, Rankin a los 3 meses y sangrado intracerebral sintomático (definido según SIST). Se recogieron datos de edad, tiempo desde inicio, tiempo puerta-aguja, sexo, Rankin al alta, factores de riesgo cardiovascular, tensión arterial y glucemia basal, diagnóstico topográfico y etiológico.

Resultados: Tras realizar análisis de regresión logística multivariante, sólo se identificó como variable pronóstica independiente para las tres variables resultado al NIHSS. En el caso del Rankin a los 3 meses se identificó un aumento del riesgo de mal pronóstico (Rankin > 2) de un 1,18 (IC95% 1,12-1,24; p = 0,000) por cada punto sumado de NIH.

Conclusiones: En nuestra cohorte no se identificaron diferencias significativas dependiendo de la edad o el tiempo desde inicio hasta fibrinólisis en ninguna variable resultado, indicando que los nuevos criterios de inclusión no implican riesgo para el paciente. El NIHSS se contempla como único factor pronóstico.

VALIDACIÓN DE LA ESCALA DRAGON

N. Hernando Quintana, J. Artal Roy, J.C. Roche Bueno, J.I. López Gastón y B. Sebastián Torres

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Tener una escala fiable que determine el pronóstico de pacientes con ictus isquémico tratados con fibrinólisis intravenosa es necesario tanto para aportar información más precisa que ayude en la toma de decisiones, como para plantear otras terapias alternativas. Pretendemos validar la escala DRAGON en una cohorte de nuestro medio y comprobar su utilidad para el fin propuesto.

Material y métodos: Se incluyeron de forma sistemática los pacientes tratados con fibrinólisis intravenosa en los años 2010 y 2011 en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza. La muestra fue de 141 pacientes. Se recogió Rankin previo a la fibrinólisis y a los 3 meses, NIHSS al ingreso, glucemia basal, edad y signos de infarto precoz o de arteria cerebral media hiperdensa en la TC de ingreso. Se realizó un análisis de regresión logística para identificar las variables asociadas al pronóstico (Rankin a los 3 meses).

Resultados: Solo el NIHSS se asoció al pronóstico de forma significativa (p = 0,000). La probabilidad de mal pronóstico (Rankin > 2) en pacientes con NIH > 15 fue 17,18 veces superior respecto a los pacientes con NIH < 5, siendo esa probabilidad de 10,29 si comparamos el grupo NIH: 10-15 con NIH < 5. No se identificaron diferencias en el mal pronóstico entre el grupo de NIH: 5-10 y NIH < 5.

Conclusiones: La correlación de la escala DRAGON con el pronóstico (Rankin a los 3 meses), resultó negativa. El NIH > 10 es el único dato que se asoció a mal pronóstico. Son necesarios más estudios para identificar otras variables que puedan resultar útiles para la realización de escalas pronósticas.

PREDICTORES DE PRESIÓN POST ICTUS ISQUÉMICO MINOR. DATOS DEL ESTUDIO PDILL

F. Purroy García[1], M. Nieves Collado[1], A. Quílez Martínez[1], G. Piñol Ripoll[2] y J. Pifarré[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Psiquiatría. Hospital Santa María.

Objetivos: El desarrollo de depresión postictus (PDI) es una complicación relativamente frecuente que se asocia a mal pronóstico funcional. Nos proponemos estudiar la incidencia y los predictores de apararición de PDI en tras un ictus minor.

Material y métodos: Incluimos pacientes con un ictus minor [IM] (puntuación NIHSS < 5) consecutivos. En todos los pacientes se registraron variables clínicas, etiológicas, neuroimagen y demográficas. Se excluyeron todos aquellos pacientes con demencia previa

y/o alteración del lenguaje importante y también los pacientes con un AIT. Se realizaron estudios neuropsicológicos seriados: basal (< 14 días tras alta), 3 meses y 1 año. Se estableció el diagnóstico de DPI según criterios DSM IV. Se planteó la derivación a PSQ a todos los pacientes con DPI.

Resultados: Se incluyeron 67 pacientes durante un periodo de reclutamiento de un año. En 14 (21,5%) pacientes se detectó una DPI (11 en la evaluación basal y 3 a los 3 meses). La DPI fue significativamente más frecuente en aquellos pacientes de sexo femenino (35,7% vs 10,8%), con antecedentes personales (76,9% vs 7,7%) y familiares [AFD] (66,7% vs 14,3%) de depresión. No hubo asociación con el nivel cultural, el estado civil, la situación laboral, la sintomatología o la etiología. El único predictor independiente de DPI fue el AFD (OR 12,0; 1,87-76,71). 9 de los 14 pacientes aceptaron ser derivados a psiquiatría.

Conclusiones: La DPI es una complicación frecuente entre los pacientes con IM. Se debe prestar atención a las pacientes con antecedentes personales o familiares de depresión.

INFLUENCIA DE LA EDAD EN LAS CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DEL ICTUS ISQUÉMICO

B. Zandio Amorena[1], N. Aymerich Soler[1], M. Herrera Isasi[1], B. Bermejo Fraile[2], R. Muñoz Arrondo[1] y J. Gállego Culleré[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurociencias. Hospital de Navarra.

Objetivos: Analizar la influencia de la edad en las características del ictus isquémico y su evolución en una población hospitalaria.

Material y métodos: Realizamos un estudio descriptivo de una cohorte hospitalaria recogida prospectivamente entre febrero 2009 y junio 2011 con diagnóstico de ictus isquémico en el Hospital de Navarra. Estratificamos a los pacientes en 3 grupos (menores de 55 años, 56-85 años y mayores de 85 años) y comparamos variables demográficas, factores de riesgo, características del ictus y evolución. Realizamos un análisis multivariante.

Resultados: Del total de ictus (1.467) se recogen 121 (8,2%) en < 55 años, 1.066 (72,6%) entre 55-85 años y 280 (19%) en > 85 años. Los < 55 años presentan hipertensión arterial, diabetes mellitus y dislipemia 35,8%, 14,9%, 39,7% respectivamente; los > 85 años, 72,9%, 20,7% y 38,2%. La etiología más frecuente en < 55 años es indeterminada (31,4%); en > 85 años cardioembólica (45,4%). Se realiza tratamiento trombolítico en 24% < 55 años y en 17,9% > 85 años. Al mes han fallecido 4,1% < 55 años y 25,4% > 85 años. A los 6 meses son independientes 83,5% d < 55 años y 35,4% > 85 años. En un análisis multivariante, la edad es predictor independiente de dependencia ($p < 0,001$).

Conclusiones: La edad es un marcador diferencial de las características del ictus isquémico en nuestra población: en la etiopatogenia, en la gravedad y evolución de ictus, así como en factores de riesgo cardiovascular relacionados.

EVOLUCIÓN DE LA SITUACIÓN DE DEPENDENCIA ASOCIADA AL ICTUS ISQUÉMICO DURANTE EL PRIMER AÑO EN UNA COHORTE HOSPITALARIA

B. Zandio Amorena[1], M. Herrera Isasi[1], N. Aymerich Soler[1], B. Bermejo Fraile[2], R. Muñoz Arrondo[1] y J. Gállego Culleré[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurociencias. Hospital de Navarra.

Objetivos: Determinar la evolución de la situación de dependencia asociada al ictus isquémico en una cohorte hospitalaria tras un año de seguimiento y analizar a qué factores se asocia.

Material y métodos: Se analiza una cohorte de 850 pacientes consecutivos, recogida prospectivamente con diagnóstico de ictus isquémico entre febrero de 2009 y marzo 2011. Se excluyen los pacientes diagnosticados de ataque isquémico transitorio; se incluyen pacientes recurrentes. Se recogen variables demográficas, factores de riesgo, características del ictus, discapacidad al alta y su evolución durante 1 año, mediante escala de Rankin (mRS) e índice de Barthel (IB). Se define dependencia funcional como puntuación mRS > 2. Mediante análisis bivariante y multivariante se determinan los factores asociados a dependencia funcional y mortalidad.

Resultados: Al alta el porcentaje de pacientes asintomáticos, independientes y dependientes es de 19,5%, 60% y 40% respectivamente. A los 6 meses y al año 27,4 y 27,9% respectivamente se encuentran asintomáticos y 27% y 27,4% respectivamente presentan una situación de dependencia. Al año 71,2% de pacientes presentan un IB superior a 80 y 14,4%, presentan un IB inferior a 45. En un análisis multivariable con regresión logística, los predictores de dependencia al año de forma independiente son edad, antecedentes de ictus, mRS previo y NIHSS al ingreso.

Conclusiones: Nuestros datos evidencian una evolución favorable de la dependencia atribuible al ictus durante el primer año de seguimiento. Esta mejoría se da principalmente en los primeros 6 meses.

DIASQUISIS INTERHERMISFÉRICA: A PROPÓSITO DE UN CASO DE AFASIA CRUZADA

M.I. Pedraza Hueso[1], P. García-Talavera San Miguel[2], A.I. Calleja Sanz[1], C. Gamazo Laherrán[2], M. Rodríguez Velasco[3], R. Fernández Herranz[1] y J.F. Arenillas Lara[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Nuclear; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La afasia cruzada es el trastorno del lenguaje que tiene lugar como consecuencia de lesiones en el hemisferio no dominante, pudiéndose explicar por un fenómeno denominado diasquisis interhemisférica.

Material y métodos: Describimos el caso de una paciente con un infarto isquémico cerebral en hemisferio no dominante que presentó una afasia cruzada probablemente secundaria a una diasquisis transcallosa o comisural.

Resultados: Mujer de 62 años, manidextra, con múltiples factores de riesgo cardiovascular y en tratamiento con acenocumarol por una fibrilación auricular persistente. Presentó de forma brusca dificultad para la emisión de lenguaje y la comprensión de órdenes de dos horas de evolución. La tomografía computarizada cerebral urgente mostró signos precoces de isquemia en territorio de arteria cerebral media derecha. El estudio de coagulación mostró un INR de 1,23. Se realizó tratamiento fibrinolítico con activador tisular del plasminógeno recombinante, sin presentar mejoría clínica. Ante la persistencia de la afasia mixta y tras descartar ausencia de lesiones en hemisferio dominante se realizó una tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) cerebral que presentó déficit de perfusión en hemisferio izquierdo compatible con fenómeno de diasquisis interhemisférica. Durante el seguimiento en consulta externa la paciente presentó importante mejoría de su alteración del lenguaje. Se realizó nuevo SPECT en el que se pudo observar una recuperación de la perfusión del hemisferio izquierdo, y por tanto del fenómeno de diasquisis.

Conclusiones: Presentamos un caso poco frecuente de afasia grave en el contexto de una lesión isquémica en el hemisferio no dominante, producida por un fenómeno de diasquisis interhemisférica o comisural.

ICTUS CAUSADO POR ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES: EL PET CON FLUORODESOXIGLUCOSA COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA

E. Martínez-Lizana, I. Zubizarreta Nafarrate, S. Figueroa Bonaparte, R. Delgado Mederos, L. Dinia, D. Carrera Giraldo y J. Martí-Fàbregas

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

Objetivos: La arteritis de células gigantes (ACG) es una causa rara de ictus, pero con elevada mortalidad y discapacidad. Debido a que existe un tratamiento específico y, potencialmente curativo, es importante identificarla precozmente. Presentamos un caso clínico de infartos de repetición en territorio vertebrobasilar debido a ACG para destacar el papel del PET.

Material y métodos: Paciente varón de 84 años que en enero (2012) fue diagnosticado de infarto bioccipital de causa desconocida. Reingresó en abril (2012) por nuevos ictus en el territorio vertebrobasilar y se sospechó ACG por clínica sistémica y hallazgos analíticos (VSG = 50 mm/h) compatibles. Se realizó PET con fluorodesoxiglucosa. Se completó el estudio con dúplex de arteria temporal y troncos supraórticos y biopsia de la arteria temporal, y se realizó angioRM en diferentes momentos evolutivos de la enfermedad. Ante la agresividad de la enfermedad se inició tratamiento corticoideo previamente a finalizar el estudio.

Resultados: Mediante dúplex se observó el signo del halo en la arteria vertebral, no así en la arteria temporal. El PET con fluorodesoxiglucosa demostró aumentada la actividad metabólica en ambas arterias vertebrales a nivel del asa del atlas, excluyendo afectación en otros territorios. Se observó progresión de la enfermedad mediante comparación de una nueva angioRM con el estudio realizado unos meses antes. La biopsia de la arteria temporal izquierda mostró células gigantes multinucleadas.

Conclusiones: De las exploraciones realizadas destacamos el PET por su capacidad para detectar el proceso inflamatorio y la precisión anatómica que aporta. Asimismo, al ser un estudio sistémico, puede detectar afectación de otros territorios.

TROMBOSIS SE SENOS VENOSOS EN RELACIÓN CON NUEVOS ANTICONCEPTIVOS: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

G.A. Torres Gaona, M.I. Gutiérrez Cid, B. Venegas Pérez y M.A. García Torres

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: A la relación entre estados protrombóticos y el uso de anticonceptivos orales clásicos se añade recientemente evidencia acerca de los anticonceptivos compuestos por progestágenos de nueva generación orales y de aplicación vaginal confieren mayor riesgo protrombótico. El objetivo de este trabajo es presentar 3 casos clínicos de trombosis senos venosos cerebrales (TVSC) asociados con estos anticonceptivos.

Material y métodos: Presentamos los casos de 3 mujeres diagnosticadas de TSVC en las que se determinó el uso de anillos intravaginales o anticonceptivos orales de nueva generación como único factor predisponente.

Resultados: Caso 1: paciente de 24 años, portadora de anillo vaginal anticonceptivo (AVA), sin otros antecedentes de importancia, debutó con cefalea holocraneal y vómitos. En RM cerebral trombosis del seno transverso, sigmoide y vena yugular izquierda. Caso 2: paciente de 27 años, antecedente de migraña sin aura, usuaria de AVA, presenta crisis distónicas en extremidad superior derecha con generalización secundaria. En RM cerebral trombosis seno longitudinal superior e infartos venosos bilaterales. Caso 3: paciente de 20 años, usuaria de un anticonceptivo con dropirenona, sin antecedentes de interés, con cefalea hemicránea izquierda asociada a vómitos, en RM cerebral trombosis venosa del seno longitudinal superior, transverso y sigmoide izquierdos. Fueron estudiadas con análisis de trombofilia, autoinmunidad y serologías. En un caso se detectó hiperhomocisteinemia aislada y en otro hipotiroidismo primario subclínico autoinmune.

Conclusiones: Los anticonceptivos compuestos por progestágenos de tercera generación (orales y anillos vaginales) parecen estar relacionados con estados protrombóticos. Es importante recoger en la historia clínica de pacientes con TSVC el antecedente de uso de estos fármacos.

PARÁMETROS DE NORMALIDAD EN ECOGRAFÍA DOPPLER RETROOCULAR EN NUESTRO MEDIO

E. Freire Álvarez[1], J.I. Tembl Ferrairo[2], P. Sahuquillo Hernández[2], A. Bermejo[2], C. Alcalá[2], V. Parkhutik Matveeva[2] y A. Lago Martín[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La ultranosografía de alta resolución la órbita (UO) cuenta con diversas aplicaciones en neuro-oftalmología. Faltan valores de normalidad en nuestro país. El objetivo de este trabajo es determinar los valores de referencia de ecográfica ocular y de eco-Doppler vascular retroorbitario.

Material y métodos: Recogida prospectiva enero 2011 y febrero de 2012. Estudio con ultrasonografía de alta frecuencia (Toshiba Aplio XG2008, con transductor lineal hasta 18 Mhz), Se excluyeron sujetos controles con patología cerebrovascular u ocular. Se recogen diámetro del nervio óptico (NO) realizada a 3 milímetros de la papila, velocidad máxima (VMax), velocidad media (Vm) e índice de pulsatilidad (IP) de la arteria oftálmica (AOft) y la arteria central de la retina (ACR). Se presentan estadísticos descriptivos de cada variable por lateralidad, grupos de edad y sexo.

Resultados: Se incluyen 114 individuos (H/M 57/57) rango 19-94 años (mediana 61). Se presentarán los resultados estratificados por grupos etarios y sexos, los valores de la muestra general son: diámetro NO: 3,017 ± 0,35 mm rango intercuartílico 0,4. VMaxAOft: 28,53 ± 9,75 cm/s rango intercuartílico 13,15. VmAOft: 28,05 ± 9,02 cm/s rango intercuartílico 12,72. IP AOft: 1,86 ± 0,47 rango intercuartílico 0,65. VMax ACR: 9,77 ± 2,68 cm/ s rango intercuartílico 3,9. VmACR: 3,87 ± 1,12 cm/s rango intercuartílico 1,6. IP ACR: 1,62 ± 0,97 rango intercuartílico 0,82.

Conclusiones: Nuestros resultados ofrecen parámetros de normalidad para adultos de interés para los laboratorios de neurosonología de nuestro país y suponen un paso imprescindible para su posterior uso en patología neurooftalmológica.

Enfermedades cerebrovasculares P7

DIFERENCIAS POR SEXO EN LA ACTITUD FRENTE A HÁBITOS NUTRICIONALES SALUDABLES EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO. UNITAT D'ICTUS. NEUVAS. HOSPITAL DEL MAR. BARCELONA

A. Puig Pijoan, A. Rodríguez Campello, J. Jiménez Conde, E. Cuadrado Godia, E. Giralt Steinhauer, Á. Ois Santiago, C. Soriano Tárrega, A. Gómez González, I. Navalpotro Gómez, E. Muiño Acuña y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Las recomendaciones en comportamientos de salud de prevención primaria del ictus y la hipertensión son similares, es-

pecialmente en hábitos dietéticos. Reducción de peso, aumento de ingesta de vegetales, reducción de sal, grasas totales y saturadas, actividad física y moderación del consumo de alcohol y tabaco. El objetivo del estudio es conocer si existen diferencias por sexo en hábitos dietéticos saludables previos a sufrir ictus.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo sobre hábitos dietéticos en pacientes ingresados con ictus isquémico. Se registraron datos demográficos, antropométricos y factores de riesgo cardiovascular (FRCV). Se utilizó un cuestionario de frecuencia alimentaria validado. Se incluyeron ítems relacionados con la intención de mejorar la dieta para el control de FRCV: aumentar el consumo de vegetales, productos integrales y reducir carnes, grasas, dulces y sal.

Resultados: 300 pacientes ingresados entre 2009-2011, 53,7% hombres. Edad media 74 ± 12,2 años (mayor en mujeres 77,7 vs 70,6). Los varones eran más fumadores (37,8 vs 7,3%, p < 0,0001), bebedores (46 vs 4,8%, p < 0,0001) y menos hipertensos (61,5 vs 78,1, p = 0,002). Mayor obesidad en mujeres (37,5 vs 22,8, p = 0,008). Las mujeres mostraron mayor intención de comer frutas (p < 0,0001; OR 2,2), verduras (p < 0,0001; OR 2) y alimentos integrales (p = 0,01; OR 1,5) y de reducir el consumo de sal (p = 0,01; OR 1,4) y grasa (p = 0,001; OR 1,7) que los hombres.

Conclusiones: En pacientes con ictus agudo, existen diferencias por sexo en la actitud frente a los hábitos nutricionales recomendables previos al ictus. Las mujeres están más concienciadas para mantener hábitos dietéticos saludables.

EMBARAZO Y HEMORRAGIA INTRACEREBRAL. DESCRIPCIÓN DE 5 CASOS

M. Terceño Izaga, C. Coll Presa, R. Robles Cedeño, Y. Silva Blas, O. Belchí Guillamón, A. Cots Foraster, J. Serena Leal y C. van Eendenburg

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

Objetivos: El objetivo de nuestro estudio fue revisar las pacientes ingresadas por hemorragia cerebral (HIC) relacionada con el embarazo, y estudiar su etiología y evolución clínica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las pacientes ingresadas entre 2004 y 2011 en la Unidad de Ictus de nuestro hospital con diagnóstico de HIC durante embarazo/puerperio. Se recogieron factores de riesgo vascular, variables clínicas, de neuroimagen y analíticas, y evolución clínica.

Resultados: Se identificaron 5 pacientes, con una edad media de 34,4 años. No se detectaron antecedentes familiares/personales de interés, ni factores de riesgo cardiovascular o tóxicos, excepto un caso de diabetes mellitus gestacional y otro de tabaquismo. En una paciente la HIC se presentó tras pico hipertensivo postadministración de efedrina durante anestesia raquídea por cesárea electiva. Tres pacientes presentaron la HIC durante la gestación (2º y 3er trimestre), una durante el parto y otra en el puerperio (6º día). En una paciente se detectó déficit del enzima a-galactosidasa A (a-GAL). El volumen medio fue de 24 cc y la localización más frecuente profunda (4/5). Una paciente precisó de evacuación quirúrgica del hematoma. La NIHSS media basal fue de 12 y al alta hospitalaria 7. A los 3 meses, el 60% presentó mRS < 2. Durante el periodo de seguimiento (1-7 años) no se detectaron neoplasias ni recurrencias del hematoma. El diagnóstico etiológico fue: 1 encefalopatía posterior reversible por eclampsia, 1 hipertensiva post efedrina, 1 idiopático, 1 angiopatía cerebral postparto, y 1 asociada a déficit de a-GAL.

Conclusiones: La HIC en el embarazo y postparto es una entidad infrecuente pero de etiologías inhabituales.

ANÁLISIS DE LA CONCORDANCIA ENTRE ANGIOTAC EN EL SERVICIO DE URGENCIAS Y ECODOPPLER DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS PARA EVALUAR ENFERMEDAD ATEROMATOSA DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS EN NUESTRO CENTRO

S. González López[1], M.M. Freijo Guerrero[1], E. Elizagaray Belzunegui[2], I. Francés Pont[1], M. García de las Cuevas[1], N. Viteri Agustín[1], L. de Frutos Iglesias[1], J.M. García Sánchez[1], M.D.C. Gil Alzueta[1], A. Escobar Martínez[1] y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

Objetivos: En nuestro Centro la concordancia entre el ecodoppler de troncos supraaórticos (EDTSA) y la arteriografía ha sido estudiada y validada con anterioridad. Todos los pacientes activados como código ictus son sometidos a TAC multimodal urgente con angioTC de troncos supraaórticos (TSA) y EDTSA programado durante su hospitalización. La buena concordancia entre estas exploraciones evitaría la realización de EDTSA en pacientes con ausencia de patología en angioTC.

Material y métodos: Incluimos pacientes activados como códigos ictus registrándose: edad, sexo, resultados angioTC-TSA y EDTSA. Comparamos los resultados del angioTC y EDTSA mediante tabla de contingencia 3 × 3 y determinamos el Índice Kappa.

Resultados: Incluimos 232 carótidas (116 pacientes). Edad media: 71,55. Sexo: Varones 67 (58%)/Mujeres 49 (42%). AngioTC TSA: normal: 180 (77%) estenosis: 39 (17%), oclusión: 7 (3%), invalorable: 2 (0,9%), otros: 4 (1,7%). EDTSA: normal: 205 (88%), estenosis 15 (6,5%), oclusión 9 (4%), otros 2 (0,8%), no realizado 1 (0,4%). Discordancias interpretativas: De los 180 angioTC informados como normales, 3 presentaban estenosis y 1 oclusión por EDTSA. En 39 angioTC se detectó estenosis; sin embargo, por EDTSA 3 presentaban oclusión y 23 fueron normales. Se diagnosticaron 7 oclusiones por angioTC pero solo 1 fue confirmada por EDTSA. Índice kappa: 0,48.

Conclusiones: El índice de concordancia entre ambas pruebas en nuestro centro es moderado. La discordancia podría explicarse por la urgencia en la realización del angio-TAC y la variabilidad interobservador por falta de formación radiológica especializada, a diferencia del EDTSA (realizado de forma programada y por un radiólogo especializado). Un mayor entrenamiento podría mejorar la concordancia y permitir considerar el angioTC como un diagnóstico definitivo.

TELEICTUS: VARIABLES DE EFICACIA TRAS UN AÑO DE IMPLANTACIÓN

F.E. Catena Ruiz[1], A. Arribas Bartolomé[1], J. Albà[2], P. Cardona Portela[3], H. Quesada[3], F. Rubio[3] y C. Capdevila[4]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Urgencias. Hospital Comarcal de l'Alt Penedés. [3]Servicio de Neurología; [4]Dirección Médica. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El sistema de atención de teleictus tiene como principal objetivo incrementar el porcentaje de pacientes candidatos a trombolisis mediante diagnóstico precoz del ictus isquémico. Sin embargo, dado el gran número de pacientes con ictus deben valorarse otras variables de funcionamiento del sistema de videoconferencia.

Material y métodos: Realizamos un análisis de las conexiones por videoconferencia entre un centro de referencia de ictus y un hospital comarcal durante su primer año de implantación. Evalua-

mos la tasa de tratamiento trombolítico, porcentaje de derivaciones, éxito en la conexión y stroke-mimics.

Resultados: Se evaluaron 32 pacientes: 28 posibles ictus (88% del total) y 4 por otras patologías. De los posibles ictus se realizó conexión completa (videoconferencia y visualización de TAC) en 21 pacientes, 6 conexiones parciales (conexión exclusivamente telefónica y visualización de TAC) y en un caso no se consiguió conexión. El diagnóstico de ictus se realizó en 23 pacientes (91% isquémicos) y 5 stroke-mimics. La mitad de estos pacientes no precisó traslado al centro de referencia de ictus para revaloración. El 26% presentaban signos en la TAC de isquemia aguda: 12% hiperdensidad del vaso y 14% hipodensidad de parénquima. En estos últimos la hipodensidad no se confirmó en nuevo TAC a su llegada al centro de referencia de ictus. Cuatro pacientes recibieron terapias de reperfusión (17%).

Conclusiones: En nuestra revisión el teleictus tuvo como principal ventaja evitar traslados innecesarios a centros de referencia de ictus. La presencia de hipodensidades en la TAC del sistema teleictus debería revalorarse en los pacientes que se trasladan con nueva prueba de imagen.

PSEUDOANEURISMA TRAUMÁTICO DE ARTERIA TEMPORAL SUPERFICIAL CON HSA ASOCIADA. TERAPÉUTICA ENDOVASCULAR

E. Vivas Díaz[1], A. Rodríguez Campello[2], E. Cuadrado Godia[2], Á. Ois Santiago[2], E. Giralt Steinhauer[2], J. Jiménez Conde[2], I. Navalpotro Gómez[2], E. Muíño Acuña[2], T. Sola Martínez[2], L. Guimaraens[2] y J. Roquer González[2]

[1]Servicio de Neuroangiografía terapéutica. Hospital General de Catalunya. [2]Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Los traumatismos abiertos con ruptura de la arteria temporal superficial son frecuentemente bien controlados con compresión o con el cierre quirúrgico de la lesión arterial; la lesión arterial es difícil de diagnosticar en traumatismos cerrados. Estos traumatismos no resueltos pueden originar pseudoaneurismas. Presentamos el caso de una paciente ingresada por una HSA postraumática con imagen de pseudoaneurisma de arteria temporal izquierda detectada mediante angioTC.

Material y métodos: Paciente de 64 años, con antecedente de enfermedad de Parkinson. Presenta caída al suelo con traumatismo craneal y pérdida de conciencia. A la exploración inicial GCS 15, hematoma periorbitario izquierdo, rigidez de nuca sin otra focalidad. Se realiza TC craneal que muestra HSA bilateral de predominio supraselar y silviano izquierdo, con hematoma de partes blandas frontal y periorbitario izquierdo. El angioTC muestra imagen sugestiva de pseudoaneurisma en arteria temporal superficial izquierda.

Resultados: En el estudio angiográfico se observa extravasación de contraste desde la rama anterior de la arteria temporal superficial izquierda con imagen de pseudoaneurisma. Se cateterizó selectivamente la rama y se embolizó mediante la introducción de Glubran, con la exclusión completa de la lesión. La evolución clínica ha sido satisfactoria, sin presentar complicaciones.

Conclusiones: La evaluación de pacientes con traumatismo craneal asociado a HSA debe incluir estudios tanto de carótidas internas como de externas, para detectar la existencia de ruptura arterial o fístulas postraumáticas que puedan ser resueltas por vía endovascular. El tratamiento endovascular de las lesiones de la carótida externa se debe considerara como de primera opción.

SÍNDROME DE MOYA MOYA SECUNDARIO A ARTERITIS DE TAKAYASU

C. Coll Presa, O. Belchí Guillamón, M. Terceño Izaga, R. Robles Cedeño, C. Van Eendenburg, Y. Silva Blas, J. Serena Leal y M. Castellanos Rodrigo

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

Objetivos: Relación entre el síndrome de moya moya con la arteritis de Takayasu de larga evolución y sus complicaciones.

Material y métodos: Revisión de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 51 años con antecedentes de tuberculosis pulmonar e hipertensión arterial. Tuvo un infarto de miocardio con un estudio angiográfico de múltiples estenosis con diagnostico de arteritis de Takayasu. Presentó infarto cerebral en territorio de arteria cerebral anterior derecha por estenosis crítica de carótida interna, requirió colocación de stent. Tratada de manera discontinua con corticoides. Presenta cuadro súbito de cefalea acompañado de vómitos con dismetría de hemicuerpo derecho. Analíticamente destacaba una VSG de 42 mm. En el estudio por angioTC se observó un hematoma talámico izquierdo abierto a ventrículos causado por pseudoaneurisma y signos de vasculitis intracraneal. Se realizó una arteriografía que mostró neovascularización en territorio carotídeo bilateral y vertebrobasilar distal, sugestivo de un síndrome de moya moya secundario, así como oclusión de arterias renales e iliacas. Con el estudio doppler se apreció oclusión de arteria carótida interna izquierda, estenosis crítica del sifón derecho con signos de fracaso de la circulación colateral y reserva hemodinámica exhausta bilateral. La paciente presentó empeoramiento neurológico progresivo con hemiplejia establecida y déficit cognitivo, que se correlacionó en TC de control con aumento del infarto en ACA derecha y resolución del hematoma. Se reinició tratamiento con corticoides orales y antiagregación con estabilización de la clínica.

Conclusiones: La arteritis de Takayasu avanzada con afectación carotídea puede conducir a un síndrome de moya moya secundario que puede ser causa de isquemia y hemorragia cerebral.

FACTORES PRONÓSTICOS EN HEMORRAGIAS PARENQUIMATOSAS PRIMARIAS

M.C. Navarro Azpíroz[1], S. Mayor Gómez[1], L. Pulido Fontes[1], B. Bermejo Fraile[2], J. Barado Hualde[3] y J. Gállego Culleré[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Preventiva y Gestión de la Calidad Hospitalarias; [3]Servicio de Medicina Intensiva A. Complejo Hospitalario de Navarra.

Objetivos: Establecer factores pronósticos en una serie retrospectiva de 233 pacientes consecutivos con hemorragias parenquimatosas primarias testando la escala ICH.

Material y métodos: Registramos la edad, volumen, localización, Glasgow, vertido ventricular, ICH, NIHSS, tratamiento previo (antiagregación, anticoagulación) analizando su valor pronóstico independiente.

Resultados: Se realiza una regresión logística (variable dependiente la mortalidad a los siete días, mes y tres meses respectivamente): edad (> 80 años) OR 2,70 (1,149-6,40), 2,88 (1,39-5,97); 3,03 (1,45-6,31); volumen (> 30 cc) OR 2,78(1,18-6,59), 2,52(1,20-5,32), 3,21(1,53-6,74); localización (infratentorial) OR 6,69 (1,60-27,96), 2,89 (0,84-9,91), 2,72 (0,79- 9,34); vertido ventricular OR 2,88 (1,20-6,93), 1,25 (0,55-2,84), 1,58 (0,703-3,564); Glasgow (5-12) OR 3,53 (1,435-8,75), 2,62 (1,11-6,18), 2,05 (0,87-4,83); Glasgow (< 5) OR 22,12 (4,06-120,41), 18,51 (3,50-97,98), 11,59

(2,20-60,95) y la puntuación en la NIHSS (> 4) OR 7,20 (1,42-36,40), 4,98 (1,71-14,55), 5,68 (1,95-16,55).

Conclusiones: Las variables de mayor valor pronóstico son la escala Glasgow y la NIHSS al ingreso. La escala ICH muestra valor pronóstico precoz y tardío. No encontramos diferencias significativas en pacientes con tratamiento antiagregante o anticoagulante. La HIC infratentorial, y el vertido ventricular son predictores de mortalidad precoz.

EL IMC, EL TAMAÑO DE LA CINTURA Y EL RIEGO DE ICTUS EN EL ESTUDIO DE COHORTE EPIC (EUROPEAN PROSPECTIVE INVESTIGATION INTO CANCER AND NUTRITION) REALIZADO EN ESPAÑA. RESULTADOS PRELIMINARES

I. Abete Goñi[1], E. Goyenechea Soto[1], M. Martínez Zabaleta[1], G. Buckland[2], J.M. Huerta[3], C. Moreno-Iribas[4], J.R. Quirós García[5] y L. Arriola[6]

[1]Servicio de Neurociencias. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [2]Servicio de Medicina. Institut Català d'Oncologia (ICO). [3]Servicio de Medicina. CIBER de Epidemiologia y Salud Pública. [4]Servicio de Medicina. Instituto de Salud Pública de Navarra. CIBER Epidemiologia y Salud Pública (CIBERESP). [5]Servicio de Medicina. Consejería de Salud Pública. [6]Servicio de Medicina. Departamento de Salud Pública del Gobierno Vasco. CIBER de Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP).

Objetivos: Analizar la asociación entre varias variables antropométricas (IMC, tamaño de la cintura y el índice de cintura/cadera) y el riesgo de ictus en el estudio de cohorte EPIC realizado en España.

Material y métodos: 33.382 participantes (58,8% mujeres) de entre 29 y 69 años de edad fueron incluidos en el estudio. Todos los participantes fueron seleccionados entre 1992 y 1996 y permanecieron bajo seguimiento hasta el 2006 con el objetivo de establecer los episodios de enfermedad cerebrovascular (ECV). Se aplicaron los modelos de riesgos proporcionales de Cox para evaluar las asociaciones existentes entre las variables antropométricas y el riesgo total de ictus. Se ajustaron los modelos finales según las variables sociodemográficas, de alimentación, estilo de vida e historia médica.

Resultados: Durante los 12,3 años de seguimiento, hubo un total de 452 casos de ictus (362 ictus isquémicos, 46 hemorrágicos, 32 subaracnoideo y 12 indefinidos), de los cuales 279 (61,7%) eran hombres. La asociación más notable entre el tamaño de la cintura y el riesgo total de ictus se observó en hombres (CR = 1,80, p = 0,01 en el tercer cuartil; CR = 2,48, p < 0,001 en el cuarto cuartil). Las mujeres también mostraron un alto riesgo en el tercer y cuarto cuartil, pero la asociación no tuvo significancia estadística. Del mismo modo, el índice de cintura/cadera era un factor predictivo relevante para el riesgo total de ictus, únicamente en hombres en la categoría más elevada (CR = 1,93, p < 0,001). En el caso de las mujeres no existía ninguna asociación. En relación con el IMC (en las categorías de sobrepeso u obesidad), no se observó ningún aumento del riesgo estadístico ni en hombres ni en mujeres.

Conclusiones: Según este extenso estudio de cohorte prospectivo, no había ninguna asociación entre el IMC y el riesgo total de ictus, siendo el tamaño de la cintura y el índice de cintura/cadera mejores factores predictivos para el riesgo total de ictus.

ICTUS ISQUÉMICO DE CAUSA INHABITUAL, EXPOSICIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA (CHN)

S. Mayor Gómez[1], M. Navarro Azpiroz[1], M.E. Erro Aguirre[1], R. Muñoz Arrondo[1], B. Ibáñez Beroiz[2], B. Bermejo Fraile[2] y J. Gállego Cullere[1]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Servicio de Neurociencias. Hospital de Navarra.

Objetivos: Análisis retrospectivo del ictus isquémico inhabitual en CHN 2006- 2011.

Material y métodos: Cohorte 76 pacientes. Estudiamos mediante regresión logística, incluyendo variables de ajuste (rankin, NIHSS, Oxfordshire), asociación entre edad infarto (<45 años vs resto) y riesgo dependencia (Rankin > 2) o muerte, a tres meses.

Resultados: 5% del total de ictus isquémicos. Edad media 53,11, rango (18-84); < 45 años, 32,9% (n = 25). Hombres 67,1% (n = 51). HTA: 32,9% (n = 25), Tabaquismo: 25% (n = 19), DLP: 18,4% (n = 14), CI: 10,8% (n = 8) DM 9,2% (n = 7). Causas: vasculopatías inflamatorias: 9,2% (n = 7), no inflamatorias: 23,7% (n = 18), hereditarias: 7,9% (n = 6), hematológicas: 30,3% (n = 23), otros: 28,9% (n = 22). TACI: 13,2% (n = 10); PACI: 44,7% (n = 34); LACI: 6,6% (n = 5); POCI: resto. NIHSS media < 45 (7,7), > 45 (7,5). 10 pacientes > 45 (22%), rankin 6 a 3 meses, < 45, ninguno. 4 pacientes < 45 (16%), dependientes a 3 meses, frente a 28 (55%) > 45.

Conclusiones: El estado protrombótico tumoral aparece como primera causa en > 45 años, en los menores, la disección vascular. El riesgo de mortalidad a 3 meses en > 45 años fue estadísticamente significativo (p = 0,025). El riesgo de dependencia fue significativamente mayor en el grupo > 45 años, odds radio, ajustado por Rankin ingreso = 5,3 (IC95% 1,5, 18,2). Ni el NIHSS ni el Oxfordshire resultaron diferentes entre ambos grupos.

MELAS COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE ICTUS

L. Lorente Gómez, M.A. García Quesada, S. Boned Riera, C. Doménech Pérez, D. Zamora Pérez, J.C. Giner Bernabeu y J. Alom Poveda

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

Objetivos: Descripción de un caso de encefalopatía mitocondrial, trastorno hereditario relativamente frecuente con gran variabilidad fenotípica.

Material y métodos: Hombre de 27 años con antecedentes de oligoteratozooespermia e hipoacusia neurosensorial que ingresa en Neurología por episodio de desconexión del medio de 2 minutos de duración con recuperación progresiva y disartria residual. La RM encefálica con contraste objetiva lesión temporal derecha con captación irregular y en EEG una actividad lenta paroxística con complejos punta onda breves. Se da de alta con diagnóstico de crisis comiciales pendiente de filiar etiología y tratamiento con levetiracetam. A los 7 días reingresa por crisis tónico-clónica generalizada y comportamiento extraño. A la exploración está desorientado en tiempo, inatento, bradipsíquico, fallos en praxias bimanuales y reflejo de amenaza izquierdo abolido.

Resultados: AS con CK de 900. Autoinmunidad y trombofília normal. Gasometría venosa: lactato elevado. Serologías negativas. LCR: lactato elevado, resto normal. PEAT: hipoacusia NS. Oftalmología: hemianopsia homónima izquierda. RM encefálica: progresión de la lesión temporal a parietal y occipital derechos, lesiones isquémicas agudas y sutil captación de contraste meníngeo. RM con espectroscopia: incremento de ácido láctico y disminución de NAA, sugerente de etiología inflamatoria, infecciosa o citopatía

mitocondrial. Biopsia muscular y cerebral: citopatía mitocondrial. Estudio genético: mutación A3243 G-MTTL1. Ante la confirmación de enfermedad mitocondrial tipo MELAS se inicia tratamiento sintomático con coenzima Q, suplementos vitamínicos, ac. ascórbico, carnitina y levetiracetam.

Conclusiones: Debe sospecharse un defecto de la cadena respiratoria mitocondrial ante cuadro consistente en asociación inexplicable de dos o más síntomas que afecte a órganos y tejidos aparentemente no relacionados.

Enfermedades desmielinizantes P1

ATROFIA RETINIANA Y DAÑO CEREBRAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): UN MODELO PARA LA DEGENERACIÓN NEURONAL TRANS-SINÁPTICA

I. Gabilondo Cuéllar[1], A. Saiz Hinarejos[2], E. Martínez[3], E. Fraga Pumar[2], S. Llufriu Durán[2], S. Ortiz Pérez[4], C. Falcón Falcón[3], J. Berenguer[5], N. Sola[1], M. Sepúlveda Gázquez[2], E.H. Martínez Lapiscina[1], Y. Blanco Morgado[2], F. Graus Ribas[2], B. Sánchez Dalmau[4] y P. Villoslada Díaz[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Institut Clínic de Neurocienciès (ICN); [4]Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF); [5]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [3]Servicio de Neurología. Instituto de Investigaciones Biomédicas August Pi i Sunyer (IDIBAPS).

Objetivos: Evaluar la contribución del daño del córtex visual y radiaciones ópticas (RO) en la atrofia retiniana de pacientes con EM, como prueba de degeneración retiniana trans-sináptica.

Material y métodos: Estudio transversal con 70 sujetos EM remitente recurrente [edad 41 (19-61), 29 (41%) historia de neuritis óptica o NOA] y 20 controles sanos (CS). Se utilizó OCT Spectralis para el grosor de capa de fibras nerviosas peripapilar (gCFNR) y el volumen macular (VM). El estudio de RM (3T) incluyó secuencias T1MPRAGE y DTI. Se segmentaron las lesiones de sustancia blanca manualmente y la corteza cerebral automáticamente mediante Freesurfer. Se obtuvo un mapa probabilístico de RO en CS. Se analizó la asociación de variables de OCT con atrofia cortical regional y distribución lesional mediante morfometría basada en vóxeles en SPM8 (Matlab), aplicando regresión múltiple (umbral no corregido $p < 0,001$ y análisis FWE por cluster) controlada por edad, EDSS y NOA.

Resultados: La corteza visual (giro lingual, incluido en V2) fue la región donde la atrofia cortical se asoció más con reducción del gCFNR temporal (tamaño cluster o KE: 5.288 mm^3; % en V2: 83,36%) y en haz papilomacular (Ke: 8.472 mm^3; % en V2: 61,47). Además, las lesiones en sustancia blanca parieto-occipital se asociaron específicamente a reducción del VM (Ke: 15.769 mm^3; % en RO: 7%) y del gCFNR medio (Ke: 10.761 mm^3, 4% en RO).

Conclusiones: Los resultados apoyan la correlación de la degeneración de vía visual retrogeniculada con la atrofia retiniana, sugiriendo la degeneración trans-sináptica como mecanismo del daño retiniano en EM.

ESTUDIO DE TRANSFERENCIA DE MAGNETIZACIÓN EN PACIENTES TRATADOS CON NATALIZUMAB

C. Oreja Guevara[1], A. Royo Orejas[2], L. Rodríguez de Antonio[3], S. Noval Martín[4], B. Chamorro Hernández[3], J. Moreno Hernández[3], E. Díez Tejedor[3] y J. Álvarez Linera[5]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. [5]Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: La transferencia de magnetización es una técnica cuantitativa de RM que indica la integridad del tejido examinado y el daño axonal. Los objetivos eran: Demostrar la eficacia del natalizumab en la clínica diaria y analizar los efectos del natalizumab sobre el daño axonal usando la técnica de RM de transferencia de magnetización.

Material y métodos: Se estudiaron pacientes con EM remitente recurrente que recibieron natalizumab por lo menos durante dos años. Se le realizó una exploración neurológica cada seis meses y una RM craneal antes de iniciar tratamiento y luego anualmente. Se realizaron las secuencias convencionales y además la transferencia de magnetización (TM) en una RM de 3,0 T.

Resultados: Se analizaron los datos de 15 pacientes (12 mujeres). Todos ellos habían recibido previamente por lo menos un tratamiento inmunomodulador previamente. Al inicio del estudio la tasa anual de brotes fue de 2, y el EDSS medio de 3,73. Después de dos años la tasa anual bajó a 0,33 y el EDSS fue de 3,90, sin embargo el 53% de los pacientes se mantuvieron estables o mejoraron la discapacidad. No hubo efectos secundarios graves. El volumen de lesiones en T1 disminuyó de 1.210 a 837 y la media del índice de TM aumentó de 36,73 a 38,57.

Conclusiones: Nuestros datos sugieren que natalizumab es muy eficaz. Los datos de la TM y de las lesiones en T1 muestran que hay una mejoría del daño axonal cerebral y apoya el efecto del natalizumab en prevenir daños irreversible en el tejido cerebral.

SALEM: HERRAMIENTAS INFORMÁTICAS PARA LA DETECCIÓN DE LESIONES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN ESTUDIOS LONGITUDINALES MEDIANTE IMÁGENES DE RESONANCIA MAGNÉTICA DEL CEREBRO

X. Lladó Bardera[1], M. Cabezas Grebol[1], O. Ganiler Ganiler[1], A. Oliver Malagelada[1], Y. Díez Donoso[1], J. Freixenet Bosch[1], L. Valls Masot[2], A. Quiles Granado[2], G. Lagillo Sala[2], D. Pareto[3], J.C. Vilanova Busquets[4], A. Rovira[3] y L. Ramió Torrentà[5]

[1]Investigador. Universitat de Girona. [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [3]Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron. [4]Servicio de Girona Magnetic Resonance Center. Clínica Girona. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr.Josep Trueta. Grup Neurodegeneració i Neuroinflamació.

Objetivos: Desarrollo de herramientas informáticas para la cuantificación automática y seguimiento longitudinal de las lesiones de esclerosis múltiple (EM) en RM cerebral.

Material y métodos: Se han desarrollado técnicas de segmentación de lesiones basadas en secuencias T1, T2, PD y FLAIR. A partir de esa información se extraen características contextuales que permiten la inclusión de información espacial y la segmentación de las lesiones. Además, se han desarrollado también técnicas que permiten realizar el estudio longitudinal de la evolución de las lesiones. Las herramientas desarrolladas permiten la monitorización de los cambios en las lesiones de EM a partir de una estrategia de substracción.

Resultados: Los métodos implementados se analizaron sobre un conjunto de 15 pacientes, adquiridos con aparatos de RM de 1,5T.

La evaluación experimental se realizó comparando las segmentaciones automáticas con la segmentación manual proporcionada por los radiólogos expertos (anotación completa de las lesiones en la exploración basal y de nuevas lesiones en el control a los 12 meses). Mediante estos métodos automáticos se detectaron el 54% de las lesiones identificadas por radiólogos expertos en las exploraciones basales. Por otro lado, el 63% de las nuevas lesiones en el control anual fueron identificadas automáticamente.

Conclusiones: Las herramientas informáticas posibilitan la detección automática de lesiones cerebrales en EM detectadas en RM tanto a nivel basal como en el seguimiento evolutivo. Sin embargo, estos métodos deben mejorar el número de falsas detecciones para su introducción en la práctica clínica.

TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA EN PACIENTES CON SÍNDROME DESMIELINIZANTE AISLADO: ESTUDIO LONGITUDINAL

S. Noval Martín[1], B. Chamorro Hernández[2], I. Noval Martín[3] y C. Oreja Guevara[4]

[1]Servicio de Oftalmología; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [3]Servicio de Oftalmología. Hospital General de Fuerteventura. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Analizar los cambios del espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) después de dos años en pacientes con síndrome desmielinizante aislado (SDA).

Material y métodos: Estudio longitudinal de dos años de duración en pacientes con SDA. Se les realizó una RM craneal, cervical, una TCO (Stratus) y una punción lumbar en los dos primeros meses. La exploración neurológica se realizó cada seis meses y una TCO de seguimiento a los dos años.

Resultados: Se estudiaron 12 pacientes con SDA (7 mujeres y 5 hombres) incluyendo 5 con neuritis óptica y el resto con síndromes espinales o de tronco cerebral. La edad media de los pacientes fue de 43,83 años (DE 9,39) con una EDSS media de 1,66. De los 12 pacientes seis convirtieron a EMCD en los dos años. El espesor de la CFNR pasó de 99,68 μ a 84,94 μ en los ojos afectos y de 93,76 a 89,93 en los ojos no afectos. Después de dos años el grosor medio de la CFNR en ambos ojos fue significativamente superior en los pacientes que no convirtieron a EM. Considerando el ojo no afecto los paciente sin EM pasaron de 96,79 μ a 95,15 en dos años y los pacientes con EM de 90,72 a 84,71 μ.

Conclusiones: Los pacientes que evolucionan a EMCD después de dos años tienen una reducción significativa del espesor de CFNR con respecto a los que no convierten, por tanto los pacientes con EM tienen un daño axonal progresivo desde el inicio.

"PSEUDO-ICTUS" COMO BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE. HALLAZGOS EN LA RM CRANEAL PRECOZ

L. Grau López[1], A. Boltes Alandí[2], A. Massuet Vilamajó[3], A.C. Ricciardi Cioccini[2], D. Cocho Calderón[2], D.B. García Figueredo[4], P. Otermín Vallejo[2] y C. Ramo Tello[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [2]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Radiología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: La manifestación de un brote de esclerosis múltiple (EM) en forma de pseudo-ictus es inhabitual. La RM ayuda a diferenciar una lesión vascular de una lesión desmielinizante. La RM de lesiones desmielinizantes en el periodo hiperagudo ha sido escasamente descrita. Presentamos dos pacientes con brote en forma de pseudo-Ictus. Describimos la RM en las primeras horas.

Material y métodos: Paciente 1: mujer, 29 años. Diagnosticada de EM remitente recurrente. Hemiplejia derecha y afasia transcortical al despertar. RM aguda a las 3.5 horas: crecimiento de lesión previamente identificada, en centro semioval izquierdo hiperintensa en difusión e hipointensa en el mapa de ADC. Resto de lesiones de sustancia blanca sin cambios respecto a RM previa. Paciente 2: mujer, 42 años. Afasia mixta y hemiparesia derecha al despertar. RM aguda: lesión pseudotumoral en giro precentral del lóbulo frontal izquierdo hiperintensa en la secuencia b1000 e hipointensa en el mapa ADC. Lesión desmielinizante crónica periventricular derecha.

Resultados: Paciente 1: evolución favorable con metilprednisolona (MP) iv. RM al mes: forma pseudotumoral de la lesión descrita, persistiendo alguna área de restricción en difusión. Paciente 2: la neurosonología y la angio-RM descartaron ictus. Ecocardiograma transtorácico normal. LCR: bandas oligoclonales positivas. Diagnóstico: síndrome clínico aislado. Mejoría con MP. RM a los 3 meses: disminución del tamaño de la lesión sin restricción en difusión. A los 12 meses brote de mielitis que mejoró con MP.

Conclusiones: Las lesiones agudas desmielinizantes pueden mostrarse hiperintensas en b1000 e hipointensas en el mapa ADC de forma similar a lesiones isquémicas agudas.

CAMBIOS EN LOS NIVELES PERIFÉRICOS DE NRF2 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON NATALIZUMAB

E. Agüera Morales[1], C. Bahamonde Román[1], F. Sánchez López[1], A. Giraldo Polo[2], A. Pérez Herrera[3] e I. Túnez Fiñana[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. [2]Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Facultad de Medicina /IMIBIC/ Universidad de Córdoba. [3]Lipids and Atherosclerosis Research Unit. Universidad de Córdoba. IMIBIC. CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBEROBN).

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante inflamatoria del sistema nervioso central (SNC). Los agentes inmunomoduladores han originado nuevas opciones terapéuticas. Natalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra alfa-4-beta-integrina, inhibidor selectivo de la adhesión de monocitos al endotelio vascular y utilizado en el tratamiento de la EM recurrente-remitente (EM-RR). La presente comunicación pretende evaluar el efecto de natalizumab sobre los niveles sistémicos de Nrf2 y biomarcadores de daño oxidativo en pacientes con EM-RR.

Material y métodos: Un total de 22 pacientes fueron incluidos en el estudio. Ellos reunían los criterios revisados de McDonald, así como las características aprobadas por la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía para recibir el tratamiento. Natalizumab fue administrado a la dosis de 300 mg/iv cada 4 semanas durante un total de 14 meses, de acuerdo a las directrices de España. En los tiempos establecidos, basal (previo a la primera infusión de natalizumab) y a los 14 meses (previo a la 14ª infusión) se extrajo muestra sanguínea de la vena antecubital del brazo para evaluar posteriormente los niveles de proteínas carboniladas, 8-hidroxi-2-desoxiguanosina (8OHdG) y Nrf2.

Resultados: El tratamiento con Nrf2 desencadenó un efecto significativo en la expresión de Nrf2 y la translocación, incrementando en el núcleo y el citoplasma de las células blancas sanguíneas de estos pacientes, fenómeno asociado con una reducción en el daño oxidativo.

Conclusiones: Estos datos en su conjunto indican que al menos parte del efecto preventivo/protector de natalizumab puede obedecer a una acción sobre Nrf2.

LA VARIANTE RS1052553 DEL GEN MAPT NO SE ASOCIA CON EL RIESGO PARA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

F.J. Jiménez Jiménez[1], J.A. García Agúndez[2], E. García Martín[3], C. Martínez Oliva[2], J. Benito León[4], J. Millán Pascual[5], P. Calleja Castaño[6], M. Díaz Sánchez[6], D. Pisa Martínez[7], L. Turpín Fenoll[5], H. Alonso Navarro[1], L. Ayuso Peralta[8], D. Torrecillas Narváez[8] y J.F. Plaza Nieto[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. [2]Departamento de Farmacología; [3]Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura. [4]Neurología. Departamento de Medicina; [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. CIBERNED. [5]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I. [7]Centro de Biología Molecular. Severo Ochoa (CSIC). Facultad de Ciencias. UAM. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: La proteína tau es importante en el mantenimiento de la estabilidad de los microtúbulos axonales involucrados en el transporte axonal rápido. La proteína tau se libera al espacio extracelular y sus niveles pueden aumentar en el líquido cefalorraquídeo tras lesiones neuronales. Los resultados sobre el posible valor de los niveles de proteína tau en el líquido cefalorraquídeo como marcador de daño axonal y de actividad en esclerosis múltiple son controvertidos. No obstante, algunos datos experimentales han sugerido un posible papel de la dicha proteína en la patogenia de la esclerosis múltiple y de la encefalomielitis experimental autoinmune. El objetivo de este estudio es evaluar la posible influencia del polimorfismo de nucleótido simple rs1052553 del gen de la proteína tau (MAPT), que se ha encontrado asociado a riesgo de varias enfermedades neurodegenerativas, con el riesgo para desarrollar esclerosis múltiple.

Material y métodos: Analizamos la frecuencia de genotipos y variantes alélicas del polimorfismo rs1052553 del gen MAPT en 303 pacientes con esclerosis múltiple y 291 controles sanos mediante un método de genotipaje TaqMan.

Resultados: Las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas del polimorfismo rs1052553 no difirieron significativamente entre pacientes con esclerosis múltiple y controles, y no se relacionaron con el sexo ni con la edad de comienzo y tipo de curso clínico de la enfermedad.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que el polimorfismo rs1052553 del gen MAPT no se relaciona con el riesgo para desarrollar esclerosis múltiple.

LA CARGA PROVIRAL DEL MULTIPLE SCLEROSIS ASSOCIATED RETROVIRUS COMO MARCADOR DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. García Montojo[1], M.I. Domínguez Mozo[1], A. Arias Leal[1], M.A. García Martínez[1], V. de las Heras[1], I. Casanova[1], R. Faucard[2], N. Gehin[2], A. Madeira[2], R. Arroyo[1], R. Álvarez Lafuente[1], F. Curtín[2] y H. Perrón[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Early Stage Development; [3]Servicio de Neurología. Geneuro Innovation.

Objetivos: La mayoría de los retrovirus endógenos son incapaces de replicarse debido a las mutaciones que han sufrido a lo largo de la evolución. Sin embargo, en pacientes de esclerosis múltiple (EM) se ha visto que la expresión de RNA y proteínas del retrovirus endógeno Multiple Sclerosis Associated Retrovirus (MSRV) está elevada. Esto podría indicar que en ciertos individuos, es capaz de retrotransponerse, incrementando su número de copias en el genoma. Objetivos: comparar la carga proviral de MSRV entre pacientes de EM y controles y entre sexos. Correlacionar la carga de MSRV con la evolución clínica de la enfermedad.

Material y métodos: Se incluyeron 150 pacientes y 91 controles (129 mujeres y 112 hombres). Se detectaron secuencias de MSRV en el DNA mediante qPCR y se normalizaron con un gen de copia única. Variables clínicas: EDSS, MSSS y tasa de brotes.

Resultados: La carga proviral de MSRV fue más alta en pacientes de EM que en controles (Mann-Whitney; $p = 0{,}003$) y más alta en mujeres que en hombres (Mann-Whitney; $p = 6{,}33 \times 10^{-7}$). La puntuación MSSS fue más alta en pacientes con la carga de MSRV por encima del cut-off (Media sanos+ 2DE) que en pacientes por debajo (Mann-Whitney; $p = 0{,}03$).

Conclusiones: El MSRV parece retrotransponerse, aumentando su número de copias en pacientes de EM. Su asociación con la severidad clínica apoya el uso de la carga proviral de MSRV como marcador la enfermedad y el que sea significativamente más alta en mujeres podría explicar la diferente prevalencia de la enfermedad en ambos sexos.

GENES ASOCIADOS A LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: CAMBIOS EN LA EXPRESIÓN GÉNICA MODULABLES POR PROCESOS EPIGENÉTICOS

M. Delgado García[1], F. Matesanz del Barrio[2], G. Izquierdo Ayuso[3] y M. Lucas Lucas[1]

[1]Servicio de Biología Molecular; [3]Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. [2]Servicio de Biología Celular e Inmunología. Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra (CSIC).

Objetivos: El ácido valproico (VPA) y el fenilbutirato (NaPB) son inhibidores de desacetilasas de histonas. Estos compuestos disminuyen el grado de compactación de la cromatina y aumentan la expresión génica. En este proyecto analizamos el efecto de VPA y NaPB en la expresión de genes IL2RA, IL7RA, CD6, TNFRSF1A, UBAC2, PTGER4 Y RORc asociados a esclerosis múltiple (EM) para ver la posible regulación diferencial de la expresión de estos genes a nivel epigenético entre sanos y pacientes.

Material y métodos: Se extrajo mRNA de células mononucleares de sangre periférica de controles sanos no activadas y activadas con acetato de forbol-miristato (PMA) y tratadas con VPA y NaPB. La cuantificación de la expresión de los distintos genes, relativa respecto al gen HPRT, se realizó por medio de retro-transcripción y PCR a tiempo real.

Resultados: El PMA, activador de la proteín-kinasa C (PKC) provocó un notable incremento de la expresión en todos los genes analizados. Ni el VPA, ni el NaPB activaron el efecto estimulador del PMA, sino que se comportaron como inhibidores. En ausencia de PMA ninguno de los agentes, modificó el grado de expresión basal de estos genes.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que tanto VPA como NaPB están actuando por otros mecanismos diferentes a los de la descompactación de la cromatina. Actualmente están siendo analizados y contrastados con células de pacientes de EM.

CÉLULAS CD19+CD25+ B REGULADORAS EN SANGRE PERIFÉRICA Y LIQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) DURANTE EL SÍNDROME DESMIELINIZANTE AISLADO (SDA)

C. de Andrés de Frutos[1], M. Tejera Alambra[2], B. Alonso Arenilla[2], R. Tejeiro[2] y S. Sánchez-Ramón[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Al primer episodio de esclerosis múltiple (EM) se le denomina síndrome desmielinizante aislado (SDA). Las lesiones de EM están orquestadas por diversas células inmunes y sus productos. Las células B pueden presentar antígenos y ser efectoras de la inmunidad mediante la secreción de anticuerpos, citoquinas, quimiocinas y moléculas de adhesión. La implicación de las subpoblaciones de células B; CD19+ totales, CD19+CD25+ memoria, CD19+CD25+FoxP3+ y CD19+FoxP3+ reguladoras (BReg) en el SDA no ha sido descrita.

Las Bregs pueden secretar citoquinas antinflamatorias e inhibir la proliferación de las células CD4+T. Determinamos en pacientes con síntomas de SDA, la proporción de dichas subpoblaciones en líquido cefalorraquídeo (LCR) y en sangre periférica (SP).

Material y métodos: Se estudiaron 13 mujeres y 4 varones, edad media 28 años, mediante citometría de flujo simultáneamente en SP y LCR dichas subpoblaciones de células B, y la expresión de perforina en las Breg.

Resultados: Observamos incremento en la proporción de células B memoria y BRegs en LCR respecto a SP ($p = 0,007$, $p = 0,06$ y $p = 0,03$, respectivamente), las CD19+ totales estaban incrementadas en SP respecto al LCR ($p = 0,001$). La expresión de perforina en las Bregs estaba incrementada en las células del LCR.

Conclusiones: Describimos por primera vez que las BReg se reclutan en LCR durante el SDA. Sugerimos que el incremento en LCR de las B memoria podrían estar implicadas en la inflamación de la EM y las Breg en el control MS inflamación. El efecto inmunosupresor de las BReg podría deberse en parte a la secreción de perforina.

EL LOCUS HERV-FC1 EN EL CROMOSOMA X ESTÁ ASOCIADO CON RIESGO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE Y SECUNDARIA PROGRESIVA

M. García Montojo[1], J. Varadé[2], B. de la Hera[2], I. Camacho[2], M.I. Domínguez Mozo[1], A.M. Arias Leal[1], M.A. García Martínez[1], V. de las Heras[1], R. Arroyo[1], E. Gómez de la Concha[2], R. Álvarez Lafuente[1] y E. Urcelay[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurodegenerativa resultado de la interacción de factores genéticos y ambientales. En un estudio reciente se encontró RNA de un retrovirus endógeno humano (HERV-Fc1) en el plasma de pacientes de EM, y se asoció un polimorfismo de un solo nucleótido (rs391745) con la susceptibilidad a padecer EM. El objetivo de este trabajo fue replicar el efecto de este polimorfismo HERV-Fc1 en una cohorte independiente.

Material y métodos: La cohorte de replicación incluye 2252 pacientes y 2029 controles sanos españoles de ascendencia caucásica. El genotipado del polimorfismo rs391745 se llevó a cabo mediante un ensayo Taqman en un 7900HT Fast-Time PCR (Applied Biosystems). Los análisis estadísticos se realizaron con los programas SPSS v 12.0 y Revman 5.0. Para el meta-análisis incluimos los datos previamente publicados de cohortes noruegas y danesas (Hansen et al. PLoS One. 2011;6(10):e26438).

Resultados: El meta-análisis mostró asociación de los portadores del alelo C con las formas remitente-recurrente y secundaria progresiva [$p = 0,006$].

Conclusiones: Nuestro estudio confirma el papel de HERV-Fc1 como marcador de susceptibilidad para las formas clínicas remitente-recurrente y secundaria progresiva en la patogénesis de la EM.

PAPEL DE LOS HAPLOTIPOS DE HERV-K EN LA SUSCEPTIBILIDAD A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (META-ANÁLISIS)

M. García Montojo[1], B. de la Hera[2], J. Varadé[2], A. de la Encarnación[2], M.I. Domínguez Mozo[1], A.M. Arias Leal[1], M.A. García Martínez[1], I. Casanova[1], R. Arroyo[1], E. Gómez de la Concha[2], R. Álvarez Lafuente[1] y E. Urcelay[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El retrovirus endógeno humano K-18 (HERV-K18), un superantígeno asociado al virus Epstein-Barr, se asoció recientemente al desarrollo de la esclerosis múltiple (EM). Replicar esta asociación de la región de HERV-K18 del cromosoma 1q22 en una cohorte independiente, y realizar un meta-análisis con los datos disponibles.

Material y métodos: El meta-análisis incluyó 2.029 pacientes de EM y 1324 controles pareados étnicamente. La cohorte de replicación consta de 913 pacientes y 582 controles sanos del Hospital Clínico San Carlos, Madrid. Mediante PCR específica amplificamos un fragmento de DNA de 8kb que incluye la secuencia correspondiente a HERV-K18. Los cambios Y/C y Stop/W en los amplicones fueron genotipados mediante sondas Taqman. Esto permitió identificar los tres haplotipos descritos en HERV-K env. Para el meta-análisis analizamos los datos de las cohortes NHS/NHSII y BWH (Tai et al. Multiple Sclerosis, 2008). Los análisis estadísticos se realizaron con los programas SPSS v120 y Revman 5.0.

Resultados: En nuestra cohorte sólo el haplotipo 18,3 (Y/W) muestra una tendencia a la asociación con la EM [$p = 0,10$, OR = 1,17 (0,69-1,42)]. Cuando realizamos el meta-análisis, observamos que sólo este haplotipo se asocia con el desarrollo de EM en las tres cohortes analizadas [$p = 0,001$, OR = 1,28 (1,10-1,48)]. Concordantemente, encontramos que el alelo que codifica para Y se asoció con una mayor expresión de RNA de HERV-K18-env (Mann-Whitney; $p = 0,024$).

Conclusiones: Replicamos la asociación entre HERV-K18 y el riesgo a padecer EM, delimitando esta asociación al haplotipo HERV-K18.3 y observando correlación con mayor nivel de expresión de HERV-K18.

Enfermedades desmielinizantes P2

POLIMORFISMOS EN LOS GENES DE TRAIL Y RECEPTORES DE TRAIL Y RESPUESTA AL IFN-BETA

C. López Gómez[1], A. Pino Ángeles[2], J.A. García León[1], M.J. Pinto Medel[1], B. Oliver Martos[1], J. Ortega Pinazo[1], M. Suardíaz García[1], L. García Trujillo[1], C. Marín Bañasco[1], T. Órpez Zafra[1], R. Maldonado Sánchez[1], C. Guijarro Castro[3], J. Varadé[4], E. Urcelay[4], Ó. Fernández Fernández[1] y L. Leyva Fernández[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [2]Departamento de Biología Molecular y Bioquímica. Universidad de Málaga. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [4]Instituto de Investigación Sanitaria San Carlos.

Objetivos: Analizar la implicación de los polimorfismos (SNPs) en los genes TRAIL, TRAILR-1, TRAILR-2, TRAILR-3 y TRAILR-4 en la respuesta al tratamiento con IFN-beta en la esclerosis múltiple.

Material y métodos: Se genotiparon 59 SNPs en 499 pacientes. Los resultados se validaron en una segunda cohorte de 226 pacientes. El criterio de respuesta usado fue la ausencia de brotes y progresión en la escala EDSS durante los dos primeros años de tratamiento. Pacientes con brotes o incremento de progresión en la escala EDSS se clasificaron como no respondedores.

Resultados: El SNP rs20576, en TRAILR-1, se asoció con la respuesta al tratamiento con IFN-beta ($p = 3,36 \times 10^{-4}$, OR = 0,28). Este SNP implica la sustitución de ácido glutámico por alanina en la posición 228 (E228A). Este alelo se asoció previamente con susceptibilidad a diferentes tipos de cáncer y riesgo de metástasis, lo que sugería una pérdida de funcionalidad de TRAILR-1. Para comprobar si esta sustitución aminoacídica podría afectar a la unión de TRAIL con TRAILR-1, se realizó un modelado molecular con ambos alelos. No se observaron cambios en los sitios de unión a TRAIL en el modelo de TRAILR-1 con el alelo de riesgo, lo que sugiere que este SNP debe alterar la señal de apoptosis por otro mecanismo.

Conclusiones: Este es el primer estudio que hace un análisis exhaustivo de los polimorfismos de los genes de TRAIL y sus receptores y la respuesta al IFN-beta. Se ha demostrado la asociación del SNP rs20576 con la respuesta al tratamiento, pero serán necesarios futuros estudios para determinar el mecanismo subyacente.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y EMBARAZO: DATOS EPIDEMIOLÓGICOS EN UNA SERIE ESPAÑOLA DE 35 CASOS

J.P. Cuello, M.L. Martínez Ginés, M.L. Martín Barriga y C. de Andrés

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es común en mujeres de edad fértil. En el embarazo, hay un efecto beneficioso sobre la actividad de la enfermedad, debido a las hormonas sexuales, que revierte luego en el puerperio. No obstante, a largo plazo, la influencia del embarazo en la EM muestra datos inconcluyentes. Comunicamos nuestra experiencia.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente datos clínicos y perinatales de pacientes con EM, con parto entre 2007-2011. Las pacientes fueron seguidas regularmente durante embarazo y puerperio. Adicionalmente, complementamos información mediante entrevistas estructuradas.

Resultados: 35 pacientes con 36 nacimientos. Edad media 32 (21-41). Primíparas 23 (63%), secundíparas: 9 (25%), multíparas 3 (10%). Antecedentes abortos: 8 pacientes (22%). Fecundación asistida: 5 (15%). EDSS previo embarazo: 0 en 25 pacientes (71%), 1 en 5 (14-3%), 2 en 2 (5,7%), el resto > 3 (10%). Brotes 2 años previos: sin brotes 10 (27,8%), 1 brote 17 (47,2%), > 2 el resto (25%). Parto: 32 pacientes (89%), cesárea 4 (11%). Anestesia epidural en 28 (80%). Sexo recién nacido: H/M: 21/14 (58,3-41,7%). Peso al nacer 3.110 g (rango 1.200-3.800). Brotes posparto 2 años: Sin brotes 17 (47%), 1 brote 10 (28%), 2 brotes 6 (17%), 3 brotes 2 (8%). Mediana hasta 1er brote posparto: 15,3 semanas (1,3-89). Al comparar número brotes y EDSS entre 2 años pre y posparto no hay diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: Cuando una paciente con EM tiene un embarazo, no hay diferencias estadísticamente significativas en número brotes y progresión de la discapacidad si comparamos un periodo de tiempo bianual.

NEUROMIELITIS ÓPTICA (NMO) EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

M. Fernández Matarrubia, A. Orviz García, B. Abarrategui Yagüe, S. Muñiz Castrillo, J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, P. López Ruiz y M.E. García García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La NMO es una enfermedad autoinmune caracterizada por ataques recurrentes (85%) de mielitis y neuritis óptica. A mayor número de brotes, peor respuesta terapéutica y funcional. Los anticuerpos dirigidos contra la acuaporina-4 (NMO-IgG) son biomarcadores específicos de la enfermedad.

Material y métodos: Mujer 69 años, diagnosticada de LES a los 42 tras brote sistémico. A los 63 años, desarrolló un cuadro de ataxia sensitiva con predominio en miembros inferiores. La neuroimagen mostró una lesión cervicodorsal (C1-D2) inflamatoria, y fue diagnosticada de mielitis longitudinal (ML) debida a LES. Recibió metilprednisolona y ciclofosfamida, presentando deambulación autónoma al alta. A los 65 años presentó un brote clínico similar con neuroimagen compatible con ML (D8-cono medular). Se administró nuevamente metilprednisolona, inmunoglobulinas y rituximab. Al alta, persistió marcada ataxia y precisó silla de ruedas durante meses. A los 68 años presentó un tercer episodio con paraparesia, hipoestesia con nivel sensitivo torácico bajo y disfunción esfinteriana. Recibió metilprednisolona y rituximab.

Resultados: La neuroimagen mostró lesiones cérvico-dorsales y cono medulares que realzaron tras contraste. Al igual que los anteriores, el brote cursó sin datos clínico-analíticos de actividad lúpica. Ante sospecha de mielitis de otra etiología, se solicitaron anticuerpos NMO-IgG con resultado positivo.

Conclusiones: Recientemente se ha descrito asociación entre NMO y otras enfermedades reumatológicas, como manifestación de una predisposición genética para desarrollar autoinmunidad humoral. En pacientes con LES y ML recurrente es obligado determinar NMO-IgG. Debido a su elevada especificidad (94%), un resultado positivo es diagnóstico de NMO. La identificación de NMO como entidad independiente tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas relevantes.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LA RELACIÓN ENTRE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y CÁNCER

L.A. Prats Sánchez[1], L. Grau López[1], J.V. Hervás García[1], A. Cano[2] y C. Ramo Tello[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

Objetivos: Describir si existen diferencias en incidencia, prevalencia y distribución del tipo de cáncer entre pacientes con esclerosis múltiple (EM) y población general. Analizar si los pacientes con EM y cáncer presentan una evolución neurológica diferente a los pacientes sin cáncer.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo con inclusión prospectiva desde 2002. Incluimos pacientes con EM según McDonald. Comparamos incidencia, prevalencia y distribución del tipo de cáncer entre pacientes con EM y población general (según Ministerio de Sanidad). Las variables demográficas, evolución neurológica (EDSS) y tipo de EM se compararon entre pacientes con y sin cáncer. Analizamos el tiempo medio transcurrido entre el diagnóstico de EM y el de cáncer.

Resultados: Incluimos 281 pacientes con EM. 8 presentaban cáncer. La incidencia y prevalencia de cáncer en pacientes no difería de la población general (incidencia: 0,32% vs 0,4%; prevalencia 2,8% vs 3,1%, p < 0,05). La distribución de cáncer fue similar a la población general: mama (36,3%), ginecológico (36,3%), colorrectal (9%), destacando mayor porcentaje de tumores del SNC (9%). 5 pacientes nunca siguieron tratamiento inmunomodulador, 1 recibió azatioprina y 2 interferón. No hubo diferencias significativas entre los pacientes con cáncer y sin cáncer en cuanto a sexo,edad,tipo de EM y EDSS (4 [2,5-6] vs 3 [1,5-5], p = 0,44).El tiempo transcurrido entre el diagnóstico de EM y el de cáncer fue de 7,13 ± 5,4 años.

Conclusiones: En nuestra serie, la incidencia, prevalencia y distribución del cáncer no difiere al de la población general. Los pacientes con EM y cáncer presentan una evolución neurológica similar a pacientes sin cáncer.

ANÁLISIS DE COSTES DE ACETATO DE GLATIRÁMERO FRENTE A FINGOLIMOD EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON EMRR EN ESPAÑA

R. Sánchez de la Rosa[1], E. Sabater[2] y M.A. Casado[3]

[1]Departamento Medico. TEVA Pharma. [2]Servicio de Inmunología; [3]Servicio de Neurología. PORIB.

Objetivos: Comparación directa de los costes entre acetato de glatirámero (AG) y fingolimod en el tratamiento de pacientes con EMRR en España.

Material y métodos: Se desarrolló un modelo de análisis de costes considerando como horizonte 1 año. Además del coste farmacológico se estimó el consumo de recursos para AG (1h de entre-

namiento con personal de enfermería en la técnica de autoinyección subcutánea) y fingolimod (vacunación para el virus varicela zóster en un 5% de los pacientes, 3 hemogramas anuales, 3 visitas al oftalmólogo para prevención del edema macular, 3 pruebas de transaminasas y monitorización cardiovascular que consiste en un ECG antes de la primera dosis con fingolimod y a las 6h; una visita a hospital de día para la monitorización cardiológica durante 6h el día de la primera dosis con fingolimod, con seguimiento de TA y FC cada hora). El cálculo del coste farmacológico se realizó en función del PVL de los medicamentos evaluados, según las dosis recomendadas en las respectivas fichas técnicas. Se descontó un 7,5% de la facturación total, según indica el RD 8/2010. Todos los costes del modelo se expresan en €2012.

Resultados: El coste del tratamiento anual fue de 9.439,42€ para AG y 19.602,18€ para fingolimod, con una diferencia de costes de 10.162,76€. Con un presupuesto fijo de 100.000,00€, se podría tratar aproximadamente a 10 y 5 pacientes con AG y fingolimod, respectivamente.

Conclusiones: El tratamiento con fingolimod supone el doble de la inversión frente a AG.

PERFIL CLÍNICO-RADIOLÓGICO DE DEBUT EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM POSITIVAS EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

E. Quintana Camps[1], R. Robles Cedeño[1], A. Quiles Granado[2], G. Laguillo Sala[2], H.D. Perkal Rug[1] y L. Ramió Torrentà[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: Determinar en un grupo de pacientes con síndrome clínicamente aislado (SCA) o esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) la presencia de bandas oligoclonales (BOC) de IgM en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y correlacionar dichos resultados con datos clínicos y radiológicos.

Material y métodos: Se han estudiado 20 pacientes. Se realizó extracción de sangre y LCR para análisis bioquímico y se recogieron variables clínico-radiológicas.

Resultados: 20 pacientes, 17 hombres y 3 mujeres, edad media en el momento del diagnóstico de 38 años y EDSS medio de 2.0. El 35% con BOC-IgM positivas y el 65% negativas. El 85% de ellos tenían BOC-IgG positivas. Al comparar variables clínicas y radiológicas entre los dos grupos encontramos que los pacientes con BOC-IgM positivas mostraban un perfil más agresivo de la enfermedad definido por: debut clínico de localización más grave (mielitis o tronco), mayor carga lesional en T2 (> 9 lesiones), mayor número de lesiones captantes de gadolinio (57% vs 10%; p = 0,06), mayor número de lesiones medulares. Todos los pacientes con BOC-IgM positivas tenían también BOC-IgG positivas y un 88% cumplían criterios de tratamiento inmunomodulador (TIM). En el grupo con BOC-IgM negativas sólo el 60% tenían BOC-IgG positivas y el 30% cumplían criterios TIM.

Conclusiones: En esta cohorte de pacientes, la presencia de BOC-IgM tiende a correlacionarse con un debut más agresivo de la enfermedad tanto clínico como radiológico y con criterios de inicio de tratamiento inmunomodulador precoz.

EXPRESIÓN DE SEMAFORINA 7A Y DE SUS RECEPTORES EN LESIONES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Martínez Sáez[1], C. Costa Riu[2], A. Gutiérrez Franco[2], A. Ortega Aznar[1], S. Ramón y Cajal[1], X. Montalban[2] y C. Espejo[2]

[1]Servicio de Anatomía Patológica; [2]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudiar la expresión de la semaforina 7A (Sema7A) y sus receptores, integrina α1 (Iα1) y β1 (Iβ1) en lesiones crónicas activas e inactivas de esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se seleccionaron 27 lesiones correspondientes a 5 pacientes con EM. Sobre cortes de tejido parafinado se realizaron tinciones de hematoxilina-eosina y Kluver-Barrera, e inmunotinciones para Sema7A, Iα1 e Iβ1. Se clasificaron las lesiones en 3 grupos según la cantidad de macrófagos y linfocitos presentes en la lesión: crónicas inactivas (CI, n = 9), crónicas con moderada actividad (CMA, n = 10) y crónicas con alta actividad (CAA, n = 8). También se incluyeron lesiones con daño de la mielina de otras patologías: un infarto agudo (IA) y dos lesiones de leucoencefalopatía multifocal progresiva, una establecida, con abundantes macrófagos (LMPe) y otra incipiente, únicamente con astrocitosis (LMPi).

Resultados: La expresión de Sema7A se detectó principalmente en astrocitos del margen de la lesión de EM, siendo mayor en lesiones CMA y CAA respecto a lesiones CI, así como en lesiones LMPe respecto a LMPi. La Iα1 se observó principalmente en astrocitos y somas neuronales de las lesiones CAA, mientras que sólo se expresaba en astrocitos en lesiones CMA y LMPe. Se halló expresión de Iβ1 en astrocitos y macrófagos de los tres tipos de lesiones de EM, siendo más constante e intensa en las lesiones CAA.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que la Sema7A y sus receptores intervienen en las fases más activas de la progresión de lesiones que cursan con desmielinización, sin ser exclusivas de EM.

ENSAYO RÁPIDO Y CUANTITATIVO MEDIANTE INMUNOFLUORESCENCIA DE CÉLULAS TRANSFECTADAS PARA LA DETECCIÓN DE ANTICUERPOS ANTI-NMO EN SUERO DE PACIENTES

I. Sánchez Gomar[1], M. Díaz Sánchez[2], A.J. Uclés Sánchez[2], J.L. Casado Chocán[2], J.J. Toledo Aral[1], M. Echevarría Irusta[1] y E. de Silva Núñez[1]

[1]Servicio de Neurociencias. Instituto de Biomedicina de Sevilla. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad autoimmune y desmielinizante que afecta principalmente a la medula espinal y el nervio óptico. La presencia de anticuerpos contra AQP4 (anti-NMO-IgG) en suero de pacientes con NMO, ha mejorado significativamente su diagnóstico.

Material y métodos: Se usó el suero de pacientes como anticuerpo primario (1º) en un ensayo de inmunofluorescencia en células HEK293 transfectadas con la proteína de fusión hM23-AQP4-EGFP. Tras 24h de transfección las células fueron fijadas, permeabilizadas y bloqueadas con FCS y BSA. Se compararon dos protocolos, en uno el anticuerpo 1º se añadió inmediatamente tras el bloqueo, seguido de los pasos usuales de lavado e incubación con el anticuerpo 2º; y en el otro, tras el bloqueo, las células fueron congeladas (-80 ºC) en presencia de 10% DMSO y descongeladas justo antes de añadirle el anticuerpo 1º.

Resultados: 64 sueros diferentes clasificados como NMO (6), esclerosis múltiple (39), neuritis óptica (4), mielitis (7), neuropatía motora multifocal (3) y sanos (5) fueron analizados. La microscopia de fluorescencia reveló resultados cualitativamente similares en ambos protocolos, y la cuantificación de la señal con el programa de Image-J confirmó la similitud en los resultados. La presencia de anticuerpos anti NMO solo se detectó en los casos diagnosticados con NMO (100%).

Conclusiones: Confirmamos una sensibilidad y especificidad alta (~100%) en ambos protocolos. La posibilidad de congelar las células justo antes de la incubación con el suero del paciente y obtener una alta señal de fluorescencia permite realizar el diagnóstico en un solo día de trabajo.

SÍNDROME DE RECONSTITUCIÓN INMUNE INFLAMATORIO (IRIS) Y NATALIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): ¿SIEMPRE ASOCIADO A LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP)?

M. Sepúlveda Gázquez[1], Y. Blanco Morgado[1,2], S. Llufriu Duran[1,2], Í. Gabilondo Cuéllar[1,2], H. Ariño Rodríguez[1], N. Solà Valls[1], J. Berenguer González[3], P. Villoslada Díaz[1,2], F. Graus Ribas[1,2] y A. Saiz Hinarejos[1,2]

[1]Servicio de Neurología; [2]IDIBAPS. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis múltiple; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La presencia de IRIS (empeoramiento clínico tras restablecerse el sistema inmunitario desde una situación de inmunodepresión) asociado a LMP secundaria a natalizumab (NTZ) es bien conocida pero poco se sabe del IRIS en pacientes sin LMP.

Material y métodos: Presentamos las manifestaciones clínico-evolutivas y de RM de una paciente con EM que desarrolló IRIS tras suspender NTZ.

Resultados: Mujer de 41 años que tras 42 dosis de NTZ (EDSS 2.0) por ser vJC+ decidió suspenderlo. Se planteó ciclos mensuales de metilprednisolona intravenosa (MPIV) y reinicio concomitante de acetato de glatirámero. Tras la primera dosis de MPIV, la paciente dejó de visitarse y tratarse. Ocho semanas después consultó por alteración cognitiva y trastorno visuopespacial grave (EDSS 4.0, MMSE 19). Una RM mostró múltiples lesiones nuevas, algunas captantes, en especial en lóbulo parietal derecho y cuerpo calloso (rodete y esplenio bilateral). La PCR de vJC fue negativa (x2). Dos semanas después del tratamiento con MPIV, empeoró con hemiparesia izquierda y heminegligencia derecha (EDSS 5.5). A pesar de nuevo ciclo con MPIV siguió el empeoramiento clínico (EDSS 9.0) y radiológico. Se realizaron 6 sesiones de recambio plasmático sin mejoría por lo que se decidió tratamiento con 1 g de ciclofosfamida IV y ciclo estándar de rituximab. Un mes después presentó mejoría clínica (EDSS 5.0) y radiológica.

Conclusiones: El IRIS no siempre está asociado a LMP. Puede ser una manifestación grave relacionada con la discontinuación de NTZ. No se conoce porqué sólo aparece en algunos pacientes y cuál puede ser la mejor pauta preventiva.

CORRELACIÓN ENTRE LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM (BO-IGM) EN LCR Y EL PRONÓSTICO DE LA EM RECIDIVANTE

N. Viteri Agustín[1], E. Sarasola Díez[2], C. Llarena González[1], M. García Barcina[2] y A. R-Antigüedad Zarranz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurogenética. Hospital de Basurto.

Objetivos: La presencia de BO IgM puede estar relacionada con el pronóstico de la EM. Presentamos nuestra experiencia.

Material y métodos: De nuestra cohorte de 1.353 pacientes hemos seleccionado aquellos con EM (McDonald, 2005), una evolución recidivante, > 2 años de evolución clínica, y con determinación de BO-IgM en LCR. Detección de BO-IgM mediante la técnica descrita por Villar et al. La presencia de BO-IgM se correlacionó con el número brotes en 2 primeros años, progresión de discapacidad (regresión de Cox; covariable: edad inicio) y tiempo hasta inicio del tratamiento modificador de enfermedad (TME).

Resultados: Se han incluido 111 pacientes. BO-IgM (+): 36 (32,4%), BO-IgM: 75 (67,6%). No encontramos diferencias significativas en edad inicio 32,0 ± 10,7; mujeres 72,9%; años evolución EM 10,8 ± 7,9. Media (DE) brotes en los 2 primeros años BO-IgM (+) 1,39 ± 0,55/BO-IgM (-) 1,64 ± 1,02 (p = 0,171). Años hasta inicio TME: BO-IgM (+) 3,5 ± 2,3/BO-IgM (-) 5,9 ± 4,46 (p = 0,004); Probabilidad de alcanzar EDSS ≥ 3,0 BO-IgM (+)/ (-) Odds Ratio 3,46 (1,57-7,61) (p = 0,002). La edad de comienzo más tardía se asoció a mayor probabilidad de alcanzar EDSS ≥ 3,0 OR = 1,04 (1,01-1,8) (p = 0,012).

Conclusiones: En nuestra serie los paciente con BO-IgM (+) alcanzan más rápidamente EDSS ≥ 3, y su evolución clínica hace que se les indique más tempranamente el TME. Sin embargo no hemos encontrado relación entre la presencia de BO-IgM (+) y el número de brotes en los 2 primeros años. En conclusión la presencia de BO-IgM (+) en el LCR se correlaciona con un peor pronóstico de la EM.

Enfermedades desmielinizantes P3

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR EN LA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL HOSPITAL SON ESPASES

M. Mestre Sanso, M.C. Calles Hernández, V. Núñez Gutiérrez, R. Díaz Navarro, I. Chmielewska Chmielewska, M.M. Massot Cladera, A. Moreno Rojas y M.D. Moragues Benito

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: Describir la prevalencia, así como las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con esclerosis múltiple familiar y compararlas con el grupo de esclerosis múltiple esporádica.

Material y métodos: Se revisan 400 pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple recogidos en la base de datos de nuestra unidad, se identifican aquellos con antecedentes familiares de esclerosis múltiple y se analizan características clínicas (edad, edad de inicio, sexo, forma de inicio, síntomas de inicio, duración de la enfermedad, evolución clínica y datos inmunológicos en LCR) comparándolas con los casos no familiares de esclerosis múltiple.

Resultados: Se identifican 24 casos de esclerosis múltiple familiar siendo el 75% mujeres, con edad media de 45 años. Un paciente inició la enfermedad con la forma PP, 23 con RR, pasando a SP 5 de ellos. El síntoma de inicio predominantemente es la neuritis óptica. Presentamos 9 pacientes, que son los casos en los que hemos podido recoger y analizar los datos de todos los miembros de la familia afectos. Pertenecen a cuatro familias: dos familias con hermanos heterocigotos y dos con afectación paterno-filial.

Conclusiones: En nuestra serie las formas familiares representan un 6% a diferencia del 10-15% descrito en otras series. No encontramos variabilidad clínica en la presentación ni en el curso evolutivo respecto al total de pacientes. Se trata de un estudio preliminar que se completará en un futuro con estudio genético de ligamento o de asociación.

ENCEFALOPATÍA COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE NEUROMIELITIS ÓPTICA

J.V. Hervás García[1], L. Grau López[1], M. Almendrote Muñoz[1], S. Doménech Puigcerver[2] y C. Ramo Tello[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Presentar una paciente con encefalopatía en el contexto de neuromielitis óptica (NMO). Incidir en la importancia de reconocer síntomas atípicos de la NMO para evitar pruebas diagnósticas innecesarias y establecer un tratamiento adecuado.

Material y métodos: Mujer 66 años diagnosticada de NMO por clínica y Ac antiacuoporina-4 positivos. Recibió tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas en los brotes y ciclofosfamida y rituximab para evitar recaídas. Evolución desfavorable (EDSS 8). Consulta por alteración conductual de 1 mes de evolución y disminución del nivel

de consciencia en las últimas 24 horas. RM: hiperintensidades FLAIR confluentes y bilaterales de sustancia blanca (periventricular, subinsular) y pedúnculo cerebeloso superior; foco de restricción en difusión en cuerpo calloso que realza tras gadolinio (Gd+). Tras 48h la paciente mejoró espontáneamente. Al mes reconsultó por síndrome confusional y disminución de la visión. RM: nuevas lesiones subcorticales (giro precentral derecho, central izquierdo y temporo-insular posterior izquierdo) y Gd+ en la lesión de las fibras en U del giro precentral derecho. LCR y análisis descartaron causa metabólica e infecciosa. TC toraco-abdominal normal.

Resultados: Tras metilprednisolona e inmunoglobulinas endovenosas hubo mejoría clínica y radiológica. RM control: reversibilidad de algunas lesiones con persistencia de otras de aspecto crónico, que apoya la causa inflamatoria de la lesión y el diagnóstico de encefalopatía en contexto de NMO.

Conclusiones: Desde el descubrimiento de anticuerpos específicos de la NMO, se han descrito varias manifestaciones atípicas de la enfermedad como encefalopatía y náusea/hipo persistente producidas por lesiones a nivel encefálico. Su reconocimiento permite un diagnóstico y tratamiento precoces.

LAS TORRES DE LONDRES: ¿SON SENSIBLES A LOS DÉFICITS EN FUNCIONES EJECUTIVAS DE LOS PACIENTES CON EM?

M. Borges Guerra[1], C. Conde Gavilán[2], E. Domínguez Vázquez[1], Á. Barro Crespo[1], A. Jover[2], M.I. de la Orden Cazorla[1], G. Izquierdo Ayuso[1], F. Sánchez[2] y E. Agüera[2]

[1]Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Virgen Macarena. [2]Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía.

Objetivos: Valorar utilidad de las Torres de Londres en la exploración cognitiva de pacientes con EM.

Material y métodos: Estudio de 30 pacientes con EM, con edades entre 20 y 55 años de edad. Se realiza la prueba Torres de Londres que valora varias funciones ejecutivas entre las que destacan la capacidad de búsqueda de posibilidades y planificación.

Resultados: Tras interpretación de los resultados con los baremos existentes hallamos: 1. Puntuaciones de más del 80% de los pacientes se sitúan en un rango de 129 a 90 con clasificación de superior a medio en los parámetros de nª de movimientos y problemas resueltos en movimientos exactos. 2. Puntuaciones del 80% de los pacientes se encuentran en un rango de 110 a 80 con una clasificación de medio alto a medio bajo en los parámetros de tiempo de latencia, tiempo de ejecución total y tiempo total violaciones.

Conclusiones: 1. No hallamos alteraciones significativas en la realización de las Torres de Londres en nuestro grupo de pacientes. 2. Encontramos puntuaciones más bajas (no patológicas según baremos) en parámetros relacionados con el tiempo de realización de la tarea. Dichos datos podrían justificarse con el enlentecimiento en velocidad de procesamiento cognitivo descrito en estos pacientes aunque como hemos señalado aquí estarían situadas dentro de la normalidad. Estos datos nos hace plantearnos dos cuestiones: 1. Esta prueba no es sensible (por sus características intrínsecas) a los déficits ejecutivos que hallamos en la EM. 2. Las funciones ejecutivas que valora las Torres de Londres no se afectan en pacientes con EM.

¿EXISTE UNA FORMA BENIGNA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

I. Palmi Cortés, J.C. Rodríguez Carrillo, V. Meca Lallana, M. Sobrado Sanz y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Identificar evolución y curso clínico de pacientes con esclerosis múltiple benigna (EMB), tras 10 años o más de evolución.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, recogida de datos prospectiva, desde 1987 hasta 2012. Incluimos pacientes con criterios de EMB (EDSS máximo 3, tiempo de evolución mínimo 10 años), sin tratamiento modificador de la enfermedad. Analizamos datos demográficos, clínicos y radiológicos.

Resultados: 35 pacientes (9,5%) de 366 cumplen criterios. Media edad inicio: 26,2 años, 85,7% mujeres. Mediana EDSS 10 años 1; 8 (8,6%) EDSS > 2, a partir de 10 años de evolución y 3 (8,6%) EDSS 3; 12 (48%) empeoraron 1 punto en EDSS, a partir de 10 años. Media tiempo de evolución 15,6 años; 21(60%) más de 15 años de evolución, de ellos 3(14%) EDSS > 3 y 7 (33%) EDSS > 2. Media de brotes 3,3; media brotes más de 10 años: 1; media tiempo máximo libre de brotes 8,2 años. Sistemas funcionales afectados: 6 (17,1%) AV, 13 (37,1%) piramidal, 21 (60%) sensitivo, 11 (31,4%) cerebelo, 2 (5,7%) troncoencéfalo, 8 (22,8%) esfínteres, 20 (57,1%) cognitivo y 2 (5,7%) ninguno; 26 (74,3%) aumento de lesiones en RM craneal, (20%) captan contraste, 1 (3%) sin contraste; 21 (60%) lesiones en RM medular.

Conclusiones: Los criterios diagnósticos de EMB pueden sobrestimar la prevalencia real. Las alteraciones en sistemas funcionales no motores son muy frecuentes e implican gran discapacidad. Esto hace cuestionar la existencia de una forma benigna y apoya la importancia de iniciar tratamiento modificador de la enfermedad precozmente.

MIELITIS EXTENSA CON ANTI-NMO POSITIVOS DE DEBUT TARDÍO

M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, E. Escolar Escamilla, A. Pinel González y Y. Aladro Benito

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: La neuromielitis óptica es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC distinguible de la esclerosis múltiple por la presencia de anticuerpos con potencial patogénico específicos contra una proteína de la familia de las acuaporinas (anti-NMO o anti-AQP4), predilección por afectación del nervio óptico y la médula espinal, donde produce mielitis transversa extensa y curso recurrente en brotes que dejan incapacidad.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 65 años con diabetes mellitus tipo 2 y edema macular en seguimiento por oftalmología que consulta por déficit sensitivo-motor cruzado subagudo desencadenado por esfuerzo, con dolor cervical y nivel C5. En la RM de columna cervical se observa espondiloartrosis con protrusión de discos cervicales y aumento de señal intramedular de C1 a C7, que capta contraste de forma difusa y heterogénea. En la analítica destaca VSG 90, resto sin alteraciones (inmunoglobulinas, factor reumatoide, complemento, electroforesis, autoinmunidad y antineuronales, marcadores tumorales, enzima convertidora de angiotensina y serologías). El LCR muestra 5 células, linfocitosis leve-moderada y bandas oligoclonales (BOC) positivas. La determinación de los anticuerpos anti-NMO en suero es positiva. La respuesta ha sido favorable con corticoterapia a dosis altas y rehabilitación, con mejoría funcional y en neuroimagen.

Conclusiones: En el estudio de un primer episodio de mielitis transversa extensa, aún en edad avanzada y en presencia de BOC positivas en LCR, debe incluirse la determinación de los anticuerpos anti-NMO.

EVOLUCIÓN EN LA EDAD DE COMIENZO E INCIDENCIA POR SEXO EN UNA COHORTE DE BASE POBLACIONAL

M. Mendibe Bilbao[1], C. Llarena[2] y A. Rodríguez-Antigüedad[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

Objetivos: Existe un debate sobre el posible cambio en la epidemiología de la EM en los últimos años. Presentamos la evolución de la edad de comienzo de la enfermedad y la incidencia por sexos de nuestra cohorte.

Material y métodos: Desde 1987 se han reclutado 1.438 pacientes y hemos incluido en el análisis aquellos con EM (McDonald, 2005). Toda la información se almacena de manera protocolizada.

Resultados: Pacientes incluidos 1.353. Distribución por década de nacimiento (n (%)): 1921-1939: 67 (5,0%); 1940-1949: 139 (10,3%); 1950-1959: 254 (18,8%); 1960-1969: 418 (30,9%); 1970-1979: 362 (26,8%); 1980-1990: 113 (8,3%). Edad media (DE) de inicio clínico de la EM por década de nacimiento (años 1984-1990): 44 ± 12,1/39,5 ± 11,4/36,9 ± 9,6/31,7 ± 8/26,3 ± 5,8/21,6 ± 4,3 (anova; p > 0,0001). Tasa mujer/hombre por década de nacimiento (años 1984-1990): 1,5/2,1/2,4/2,2/2,7/2,6 (chi^2 = 0,088). Tasa mujer/hombre por lustro de inicio: 8,0/0,8/0,6/2,4/2,1/3,0/1,9/2,6/2,4/2,1/2,4/4,4 (chi^2 = 0,096).

Conclusiones: En nuestra cohorte se ha producido una disminución paulatina de la edad de inicio clínico de la EM y una tendencia al incremento de la ratio mujeres/hombres. Una de las explicaciones a estos hallazgos es un cambio en los factores exógenos.

ANÁLISIS DE MORTALIDAD EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) DE LA COHORTE POBLACIONAL DE VIZCAYA

M. Mendibe Bilbao[1], C. Llarena[2], C. Audicana[3] y A. Rodríguez-Antigüedad[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [3]Servicio de Gobierno Vasco. Departamento de Sanidad y Consumo.

Objetivos: La EM es una enfermedad grave en términos de discapacidad pero su impacto sobre la esperanza de vida ha sido poco estudiada.

Material y métodos: Analizamos la mortalidad de una cohorte de pacientes con EM de base poblacional iniciada en 1987. Se ha comprobado en el Índice Nacional de Defunciones qué pacientes habían fallecido y cuáles no. La causa de mortalidad se ha verificado de manera fehaciente en la historia clínica y/o en el Registro de Mortalidad. Controles poblacionales: datos oficiales demográficos y de mortalidad del Instituto Nacional de Estadística.

Resultados: Pacientes incluidos 1.312. EM-RR 86,0%; EM-PR 2,8%; EMPP 10,9%. Mujer/varón 2,3. Edad inicio 31,5. Duración media EM: 12,8 ± 9,8. Pacientes fallecidos: 89 (6,8%). Edad media fallecimiento: 56,6 ± 12,0 (23,9-88,4). Tasa mortalidad estandarizada (SMR) 2,78 (mujeres 2,73; varones 3,26). Reducción esperanza de vida 6,53 años (mujeres 6,04 y varones 6,99). Años potenciales de vida perdidos 2.320. Causa fallecimiento: infección respiratoria 31,5%, sepsis 2º relacionada con la EM 20,2%; placa EM 2,2%; TEP 1,1%, suicidio 1,1%;causas no relacionado con EM 36%, causas dudosamente relacionadas con EM 7,9%.

Conclusiones: La esperanza de vida en pacientes con EM se reduce entre 6-10 años. Los pacientes con EM multiplican casi × 3 el riesgo de morir. El 64% de los fallecimientos están directamente relacionados con la EM. Nuestros resultados son semejantes a los encontrados en los escasos estudios realizados. La EM es grave en términos de discapacidad y mortalidad.

CARACTERIZACIÓN Y VARIABILIDAD DE LA IGG E IGM EN UNA COHORTE HOSPITALARIA DE 1.860 PACIENTES

M.I. García Sánchez[1], M.A. Gamero García[2], D. Páramo Camino[2], G. Navarro Mascarell[2], J.L. Ruíz Peña[2], V. Carranco Galán[2], M. Rus Hidalgo[3], M. Lucas Lucas[2] y G. Izquierdo Ayuso[2]

[1]UGC Neurociencias; [2]Servicio de Neurociencias; [3]Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Caracterizar la IgG e IgM total en nuestra cohorte de pacientes como validación de nuestro método de análisis.

Material y métodos: Los pacientes de este estudio retrospectivo pertenecen al Hospital Virgen Macarena y Área, a los que se les realizó una PL como parte del estudio diagnóstico (2003-201)1. La cohorte final de estudio fue de 1.860 pacientes. Se recogieron datos de sexo, su diagnóstico definitivo, el resultado de la determinación de las bandas oligoclonales de IgG (BOCG) e IgM (BOCM) y los datos obtenidos mediante cuantificación por nefelometría.

Resultados: Un 26% del total (485) fue positivo para BOCG, un 44% de este grupo presentaron BOCM positiva conjuntamente (212). Únicamente 5 pacientes de los 212 no presentaban esclerosis múltiple (EM) (2,3%) este porcentaje aumentaba a un 4,1% cuando sólo las BOCG eran positivas. Sólo un 2,8% del total (52 pacientes) presentó BOCM en ausencia de BOCG siendo 4 de ellos EM. El análisis de los datos nefelométricos reveló que en el caso de las mujeres el cálculo de la media de índices de IgG es superior cuando las BOCG son positivas. Sin embargo la media de los índices de IgM es más alta en los hombres cuando las BOCG y BOCM son ambas positivas.

Conclusiones: Los resultados apoyan los datos publicados hasta ahora. Además se observa variabilidad en los índices de IgG e IgM en función del sexo sugiriendo un componente más inflamatorio en el sexo masculino. Cabe destacar la alta especificidad del sistema diagnóstico cuando las BOCG y BOCM son ambas positivas.

¿PREDICE LA TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA LA CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

C. Oreja Guevara[1], A. Royo Orejas[2], B. Chamorro Hernández[3], I. Noval Martín[4], J. Álvarez Linera[5], E. Díez Tejedor[3] y S. Noval Martín[6]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neurología; [6]Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. [4]Servicio de Oftalmología. Hospital General de Fuerteventura. [5]Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Determinar si el espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) predice la conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) en pacientes con síndrome desmielinizante aislado (SDA) y si se relaciona con la evolución de la enfermedad a largo plazo.

Material y métodos: Pacientes con SDA fueron seguidos durante tres años. Se realizaron resonancias craneales, exploraciones neurológicas y oftalmológicas incluyendo agudeza visual y OCT al inicio y a los tres años.

Resultados: 23 pacientes con SDA con una EDSS media de 1.72 fueron incluidos en el estudio (7 con neuritis óptica, 6 con síndrome espinal, 5 con alteraciones de tronco y 5 con síndromes sensitivos). 8 pacientes tenían una resonancia craneal inicial normal. 54,2% de todos los pacientes mostraban por lo menos un cuadrante con disminución del espesor de CFNR. La presencia de por lo menos un cuadrante alterado del nervio mostraba una sensibilidad del 69% y una especificidad del 60% para predecir la conversión a EMCD a tres años (p < 5%); si la p era < 1% la especificidad aumentaba al 90% con una sensibilidad baja de 46%. La atrofia del ojo no afecto en la TCO basal se correlacionaba significativamente con la T2 (p = 0,015, r = 0,612) y la EDSS a los tres años.

Conclusiones: La reducción del espesor de la CFNR tiene una alta especificidad pero una baja sensibilidad para predecir de forma temprana la conversión a EMCD. Además los resultados de la TCO basal se correlacionan con la actividad y progresión de la enfermedad a los tres años.

ESTUDIO FUTURA: SEGUIMIENTO DE LA GUÍA TERAPÉUTICA DE LA SEN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Oreja Guevara[1], J. Río Izquierdo[2] y A. Gobartt[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Hospitals Vall d'Hebron. [3]Medical Department. Novartis Farmacéutica. S.A.

Objetivos: Evaluar el grado de seguimiento de las Guías Terapéuticas para Esclerosis Múltiple elaboradas por la SEN (Gold Standard), por parte de neurólogos que tratan pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR).

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo y multicéntrico que incluyó pacientes EMRR, con duración de enfermedad de ≥ 5 años y vistos en consulta. El reclutamiento se realizó en 40 centros y se recogieron datos de más de 400 pacientes. La variable principal (manejo y seguimiento de Guías SEN) se obtiene mediante batería de preguntas al investigador que comprende cuestiones sobre acciones y criterios de evaluación considerados para determinar cambios terapéuticos. Los cambios deberían realizarse en base a presencia de respuesta clínica inadecuada definida por una/varias de estas circunstancias: presentar ≥ número brotes que durante año previo, presentar ≥ 2 brotes/año, presentar un brote y una lesión captante/año, y/o aumento de 1 punto sostenido durante seis meses fuera de brote (0,5 si EDSS ≥ 5,5 o 1,5 si EDSS = 0).

Resultados: Se están analizando los datos del estudio. Los resultados finales se presentarán en la LXIV Reunión Anual de la SEN. El Estudio FUTURA evalúa la presencia de estas circunstancias de elección, los cambios terapéuticos, y los datos de seguimiento y control en base a la historia clínica del paciente.

Conclusiones: El Estudio FUTURA permite evaluar el seguimiento de Guías SEN por parte de neurólogos españoles que atienden a pacientes con EMRR y facilitar la revisión futura de los criterios de respuesta terapéutica.

ALTERACIONES DEL SUEÑO EN PACIENTES AFECTOS DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

M. González Platas[1], P.J. Pérez Lorensu[2], M. Bermúdez Hernández[1], C. Croissier Elías[1] y J. González Platas[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. [3]Servicio de Difracción de Rayos X. Universidad de La Laguna.

Objetivos: Las alteraciones del sueño pueden ser tres veces más frecuentes en los enfermos con enfermedad desmielinizante (ED) que en el resto de la población. insomnio, somnolencia, síndrome de piernas inquietas (SPI), apnea del sueño y narcolepsia. Las causas son múltiples: efectos de medicación, ansiedad, depresión y problemas derivados de secuelas como disfunción vesical, espasmos, etc. Objetivo: analizar los problemas del sueño en los pacientes atendidos en la consulta de ED.

Material y métodos: Propusimos a los pacientes con ED la participación en el estudio. Contestaron cuestionarios sobre síntomas: escala de Pittsburg, Epworth y síntomas indirectos de SAOS, calidad de sueño, somnolencia de Stanford, insomnio, SPI, Medicación actual, cuestionarios de intensidad de fatiga "Krupp" y escalas de calidad de vida: MSQOL-54. Identificados resultados patológicos en el cuestionario, el paciente fue evaluado para confirmarlo.

Resultados: De los 315 pacientes disponibles accedieron a participar en el estudio 290 (96%). 212 mujeres y 78 varones. SIR 20, CIS 63, EM-RR 167, EM-SP 25, EM-PP 4, ED 8. Resultados provisionales (144 pacientes, 49,6% de la muestra): fatiga (> 4,8) 11,81%; SPI (> 21) 11,11%, confirmados 3 casos. Insomnio moderado-grave 12,59%, Apneas 6%, confirmado 1; narcolepsia: 0. Calidad de vida: física 66,42 y mental 65,6.

Conclusiones: El 87,5% de nuestra muestra duerme bien. Baja incidencia de patología del sueño. Los pacientes con insomnio presentan puntuación de fatiga 4,7. Destacamos la baja apreciación de calidad de vida registrada. La utilización de cuestionarios automatizados para detectar patología es una herramienta útil como proceso de screening.

NATALIZUMAB Y TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES. ¿UNA NUEVA ASOCIACIÓN?

L. Pérez- Romero Martínez[1], N. Vivó Ortí[1], A. Cuevas Jiménez[1], L. Landete Pascual[1], A. González Masegosa[1] y C. Poyatos[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: Analizar la posible asociación entre el anticuerpo monoclonal natalizumab y la trombosis de senos venosos cerebrales.

Material y métodos: Paciente de 37 años afectada de esclerosis múltiple de 5 años de evolución. La paciente presenta una esclerosis múltiple de curso agresivo con tres brotes en cinco meses y actividad por RM. Por ello se inicia tratamiento con natalizumab como primera línea. Durante dos años con el tratamiento permanece sin brotes y con la EDSS estabilizada (3,5). Cuatro días antes de la 25ª infusión la paciente sufre episodio compatible con crisis parcial frontal izquierda secundariamente generalizada. Es trasladada al Hospital donde un TC cerebral muestra un sangrado subaracnoideo en la convexidad frontal izquierda. El estudio arteriográfico descarta malformaciones vasculares y en la RM se aprecia una trombosis completa del seno transverso y sigmoideo izquierdos asociado a trombosis de venas superficiales temporales izquierdas y edema a nivel temporooccipital. Se procedió a retirar el natalizumab. La paciente presentó una evolución satisfactoria, instaurándose tratamiento con levetirazepam y Sintrom.

Resultados: Tras una exhaustiva búsqueda bibliográfica no hemos encontrado descrita la asociación entre el natalizumab y los episodios tromboembólicos cerebrales.

Conclusiones: Aunque no hemos encontrado ninguna asociación descrita en la bibliografía, cabe la posibilidad de que el natalizumab por su mecanismo de acción sobre la migración leucocitaria a través del endotelio vascular pudiese tener un papel en la patogenia de la enfermedad vascular de la paciente.

Enfermedades desmielinizantes P4

CUMPLIMIENTO TERAPÉUTICO DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN TRATAMIENTO CON TERAPIAS MODIFICADORAS DE LA ENFERMEDAD DE PRIMERA LÍNEA (ESTUDIO COMPLIANCE)

A. Saiz Hinarejos[1], S. Mora García[2] e Investigadores del Grupo de Estudio COMPLIANCE, E.R.D.

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Medical Advisor. Novartis Farmacéutica. S.A.

Objetivos: Evaluar el grado de cumplimiento terapéutico de los pacientes con EM que cursa a brotes, y siguen tratamiento con terapias modificadoras de la enfermedad de primera línea (TMEs).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal y multicéntrico que incluyó a pacientes con EM remitente recurrente y secundariamente progresiva con brotes y que estuvieran en tratamiento con TMEs. Se preveía reclutar 420 pacientes en 35 centros.

Resultados: Actualmente se ha concluido la inclusión de pacientes y se está trabajando en el análisis de los datos. La variable principal

del análisis será el cumplimiento terapéutico por parte del paciente a través del test Morisky-Green adaptado al español. Como variables secundarias se analizarán las razones alegadas para la discontinuación o no del tratamiento habitual, si existe un patrón de variación estacional, la evaluación de la satisfacción con el tratamiento mediante la escala TSQM (Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication), el estado funcional del paciente mediante la escala de discapacidad del EDSS (Expanded Disability Status Scale) de Kurtzke, la calidad de vida y la capacidad de realizar actividades diarias mediante el cuestionario PRIMUS abreviado, y el estado de ánimo mediante un cuestionario específico a tal propósito.

Conclusiones: El estudio COMPLIANCE permitirá evaluar el grado de cumplimiento terapéutico con las TMEs por parte de los pacientes españoles con EM y conocer los factores que se relacionan con su variación.

BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR (A-V) MOBITZ II ASOCIADO AL USO DEL FINGOLIMOD EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J.A. Fermín Marrero, M. Gómez Gutiérrez, I. Bragado Trigo, P.E. Jiménez Caballero, G. Gámez-Leyva Hernández, J.C. Portilla Cuenca e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: Fingolimod es el primer compuesto modulador del receptor de la esfingosina 1-fosfato aprobado como tratamiento de segunda línea en esclerosis múltiple (EM) recurrente-remitente (RR). Actualmente se dispone de poca experiencia con su uso, por lo que es importante detectar y reconocer posibles efectos adversos no reconocidos. Presentamos el caso de un paciente con EM RR que presentó un bloqueo A-V Mobitz II en relación a la administración del fingolimod.

Material y métodos: Varón de 34 años en tratamiento con interferón beta 1b, que permaneció estable hasta verano del 2010. Debido a empeoramiento por un brote motor con secuelas y positividad del virus JC, se le plantea tratamiento con fingolimod. Se ingresa en sala de observación para la monitorización de la primera dosis evidenciándose basalmente bloqueo A-V de primer grado. A los 90 minutos presenta progresión del mismo hasta llegar a un bloqueo A-V Mobitz II con tensiones arteriales de 80/50 mmHg y frecuencia cardiaca de 32 latidos/min sin repercusión clínica.

Resultados: Se consulta a Cardiología implantándose marcapaso externo por riesgo de bloqueo A-V completo. Durante la monitorización presenta actividad del marcapasos en numerosas ocasiones, objetivándose hasta las 72 horas bloqueo A-V Mobitz I. Al alta presentaba bloqueo A-V de primer grado desestimando fingolimod e iniciando interferón beta 1b.

Conclusiones: En la revisión de la literatura solo existe un caso que presentó un bloqueo A-V completo de segundos de duración. Posteriormente a su comercialización, se ha revisado la seguridad cardiológica del fármaco recomendándose la monitorización continua en los pacientes con EM que requieran tratamiento con fingolimod.

EVALUACIÓN DE LA ADHERENCIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN BROTES TRATADOS CON INTERFERÓN BETA-1A SUBCUTÁNEO

S. Martínez Yélamos[1], F. Padilla Parrado[2] y C. Arnal García[3], del estudio REBEM, G.D.I.

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [2]Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. [3]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves.

Objetivos: Describir la adherencia con distintos dispositivos de auto-inyección, en pacientes con esclerosis múltiple en brotes que iniciaron tratamiento con interferón beta-1a subcutáneo.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, transversal en pacientes que iniciaron tratamiento entre junio del 2009 y septiembre del 2010. Se observó retrospectivamente la adherencia al tratamiento un mínimo de 3 y máximo de 12 meses.

Resultados: Se incluyeron 101 pacientes (68% con RebiSmart, 32% con Rebiject II/manual) de los cuales el 99% estuvo más de 6 meses en tratamiento. La adherencia a los 6 meses (administradas versus planificadas) fue del 97,44%, y a los 12 meses del 97,1%. Por dispositivos, la adherencia con Rebiject II (auto-reportada por el paciente sólo 3 meses) fue del 92,53% y con RebiSmart (registro electrónico) > 97% durante el período de estudio. El porcentaje de pacientes con una adherencia > 80% fue del 97,4%, a los 6 meses, y del 93% a los 12 meses. El 56,4% de los pacientes mantuvieron una adherencia del 100% a lo largo del estudio. De los pacientes que completaron los 12 meses de estudio (n = 43), el 83,7% presentaron una adherencia del 100%.

Conclusiones: Casi todos los pacientes (> 90%) tuvieron adherencia > 80%, y más de la mitad del 100%. La adherencia en pacientes con RebiSmart, además de precisa y objetiva, fue superior a la notificada por los pacientes con Rebiject II.

RITUXIMAB EN ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

A. Bernal Velasco, A. Pérez Sempere, F.J. Morejón Burguillos, E. Khabbaz Cañavate, R. Sánchez Pérez y S. Palao Duarte

Servicio de Neurología. Hospital general de Alicante.

Objetivos: El rituximab es un anticuerpo monoclonal frente al antígeno CD20 que ocasiona una depleción de los linfocitos B. El rituximab se ha utilizado en diversas enfermedades neurológicas de tipo autoinmune. Presentamos nuestra experiencia con rituximab en el tratamiento de enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central.

Material y métodos: Estudio observacional que incluye 7 pacientes (3 pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente, 3 con esclerosis múltiple secundaria progresiva y un paciente con neuromielitis óptica) tratados con rituximab durante más de un año, tras el fracaso de los tratamientos de primera línea. Dos de los pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) presentaban enfermedades autoinmunes concomitantes: síndrome de Sjögren y hepatitis autoinmune, y el tercer paciente con EMRR había sido tratado previamente con interferón, acetato de glatirámero y natalizumab. La respuesta al tratamiento con rituximab se valoró mediante la escala EDSS, brotes y nuevas lesiones en T2 y gadolinio en resonancia magnética.

Resultados: Durante el tiempo de seguimiento no se registraron nuevos brotes ni nuevas lesiones en T2 o gadolinio en las resonancias magnéticas de control. El EDSS permaneció estable en 2 pacientes y mejoró en los 5 pacientes restantes. No se registró ninguna reacción adversa relevante durante la infusión del rituximab. Salvo infecciones urinarias o infecciones respiratorias de vías altas que no requirieron ingreso, no ocurrieron otros acontecimientos adversos.

Conclusiones: Rituximab es una opción terapéutica en pacientes con esclerosis múltiple y neuromielitis óptica en los que han fracasado los tratamientos de primera línea. En nuestra serie, rituximab fue bien tolerado y no se asoció a efectos adversos importantes.

RESULTADOS A LARGO PLAZO (7 AÑOS) DEL ESTUDIO DE EXTENSIÓN DE FASE 2 DE FINGOLIMOD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE (EMR)

X. Montalban Gairin[1], P. O'Connor[2], A. de Vera[3], M. Cremer[3], N. Sfikas[3], G. Comi[4], L. Kappos[5] y A. Gobartt[3]

[1]Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Servicio de Neurología. Hospital St. Michael. [3]Medical Department. Novartis Farmacéutica AG. [4]Servicio de Neurología. Universidad Vita-Salute San Raffaele. [5]Servicio de Neurología. Hospital Universitario. Universidad de Basel.

Objetivos: Tras el estudio fase 2 controlado con placebo de 6 meses (M) en el que fingolimod (1,25 y 5 mg) redujo significativamente la actividad de brotes y MRI versus placebo, todos los pacientes fueron invitados a recibir fingolimod. Se presentan datos de eficacia y seguridad a 7 años.

Material y métodos: En la extensión, los pacientes con placebo fueron re-aleatorizados a fingolimod 1,25 o 5 mg (grupo placebo/fingolimod); los pacientes con fingolimod (1,25 o 5 mg), continuaron con la misma dosis (grupo fingolimod). Tras 24M, todos los pacientes recibieron fingolimod 1,25 mg de forma abierta, y entre 24-60M, fueron convertidos a 0,5 mg.

Resultados: De 281 pacientes aleatorizados inicialmente, 122 (43,4%) completaron los 7 años. La tasa anualizada de recidivas global para el grupo fingolimod fue 0,16 y, para placebo/fingolimod, 0,21. El 55-66% de pacientes en el grupo fingolimod y el 44% en placebo/fingolimod estaban libres de recidiva. El porcentaje (estimación KM) de pacientes libres de progresión de la discapacidad confirmada a 6M osciló entre 53-70%. El 83% estaban libres de lesiones realzadas con gadolinio. No se observaron aumentos en las lesiones T2. No se observaron efectos crónicos sobre el ritmo cardíaco ni la conducción atrioventricular. No hubo casos de edema macular. Se detectaron 12 carcinomas de piel (la mayoría en los primeros 3 años): 5 de células basales; 4 de células escamosas; 3 melanomas malignos.

Conclusiones: El tratamiento a largo plazo (> 7 años) con fingolimod se asoció con una tasa baja y sostenida de actividad clínica y fue bien tolerado sin nuevos problemas de seguridad.

REGISTRO INTERNACIONAL DE EXPOSICIÓN A GILENYA® (FINGOLIMOD) DURANTE EL EMBARAZO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): DISEÑO DEL ESTUDIO

J.A. García Merino[1], Y. Geissbühler[2], H. Butzkueven[3], S. Hernández-Díaz[4], G. Koren[5], T. MacDonald[6], H. Tilson[7], K. Starzyk[8], E. Plana[2], M. Cremer[2], P. von Rosenstiel[2], K. Hellwig[9] y A.L. Gobartt[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. [2]Departamento médico. Novartis Farmacéutica AG. [3]Servicio de Neurología. Hospital Real de Melbourne. [4]Servicio de Neurología. Escuela de Salud Pública de Harvard. [5]Servicio de Neurología. Hospital de niños enfermos. [6]Servicio de Neurología. Hospital Ninewells y Escuela Médica. [7]Servicio de Neurología. Escuela de Salud Pública de la Universidad de Carolina del Norte. [8]Servicio de Neurología. Outcome. [9]Servicio de Neurología. Hospital St. Josef.

Objetivos: La seguridad de fingolimod está bien caracterizada, pero los datos en el embarazo y el feto son limitados. El objetivo es recopilar prospectivamente la seguridad materna, fetal e infantil asociada a la exposición a fingolimod inmediatamente antes y durante el embarazo, comparándola con una población externa.

Material y métodos: Estudio internacional, observacional y prospectivo a 6 años, que incluirá hasta 500 mujeres expuestas al menos a una dosis de fingolimod, inmediatamente antes (hasta 8 semanas antes del último periodo menstrual) o durante el embarazo. La información será proporcionada prospectivamente por los servicios de neurología u obstetricia. Se permitirán casos retrospectivos, pero se analizarán separadamente. Los resultados del embarazo y maternos se recogerán durante y al final del embarazo. Se recogerán malformaciones congénitas mayores y menores, así como otros resultados fetales y del embarazo. Los niños serán controlados el primer año para documentar cualquier anormalidad física, inmunológica o malformaciones. Los datos de referencia se tomarán de los US Centers for Disease Control, European Surveillance of Congenital Anomalies, literatura científica publicada y otros registros de EM.

Resultados: Los resultados se analizarán descriptivamente (porcentaje e intervalo de confianza del 95%). El estudio tendrá una potencia del 80% para detectar un aumento del 80% en el riesgo de malformaciones mayores (considerando una prevalencia base del 3%).

Conclusiones: Este registro proporcionará datos fiables de seguridad materna, fetal e infantil asociada con la exposición a fingolimod. Estos datos serán útiles en el tratamiento y consejo de mujeres con EM que hayan estado o puedan estar expuestas a fingolimod durante el embarazo.

ANÁLISIS MRI EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE (EMRR): RESULTADOS DE LOS ESTUDIOS DE FASE 3 FREEDOMS Y TRANSFORMS

R. Arroyo González[1], E. Radue[2], F. Barkhoff[3], J. Cohen[4], F. Holdbrook[5], G. Francis[5], L. Kappos[6] y A. Gobartt[7]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología. Centro de Análisis de Imagen Médica (MIAC). Hospital Universitario. Universidad de Basel. [3]Servicio de Neurología. Centro de Análisis de Imagen. Centro Médico de la Universidad VU. [4]Servicio de Neurología. Centro Mellen para el Tratamiento y la Investigación en Esclerosis Múltiple. Clínica Cleveland. [5]Departamento médico. Novartis Farmacéutica. Hanover. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario. Universidad de Basel. [7]Departamento médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

Objetivos: Describir los análisis MRI de los estudios FREEDOMS (versus placebo) y TRANSFORMS (versus interferón β-1a IM (IFN)) en subgrupos de pacientes con indicaciones aprobadas.

Material y métodos: Se evaluaron las lesiones T2 (LT2) y realzadas con Gd (LGd+) nuevas o ampliadas, y los cambios de volumen cerebral con respecto a basal en: Grupo 1 (G1): IFN previo y más recaídas el año anterior que en 2 años precedentes; Grupo 2 (G2): IFN el año previo y ≥ 1 recaída, ≥ 1 LGd+ o ≥ 9 LT2 basales; Grupo 3 (G3):pacientes naïve, ≥ 2 recaídas el año previo y ≥ 1 LGd+ basales.

Resultados: Comparado con placebo, fingolimod 0,5 mg redujo las LGd+ (G1, 0,15 vs 0,88 [-83%, p = 0,009]; G2, 0,11 vs 0,65 [-76%, p = 0,022]; G3, 0,55 vs 1,29 [-61%, p = 0,143]) y las LT2 (G1, 2,21 vs 12,06 [-82%, p < 0,001]; G2, 2,75 vs 13,67 [-80%, p < 0,001]; G3, 6,30 vs 17,23 [-63%, p = 0,01]). Comparado con IFNβ1a, las LGd+ fueron 0,36 vs 0,66 en G1 [-46%, p = 0,137]; 0,36 vs 0,68 en G2 [-48%, p = 0,114]; 0,26 vs 0,43 en G3 [-40%, p = 0,62], y las LT2 fueron 1,68 vs 2,30 [-27%, p = 0,15] en G1, 1,78 vs 2,25 [-21%, p = 0,28] en G2 y 1,87 vs 5,24 [-64%, p = 0,038] en G3. La atrofia cerebral disminuyó significativamente con fingolimod en G1 y G2 de ambos estudios (rango 40-78%), con una tendencia similar en G3 (ns).

Conclusiones: Fingolimod 0,5 mg redujo la actividad de las lesiones MRI y la atrofia cerebral en los subgrupos según indicaciones aprobadas en la UE.

EL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD AUMENTA EL PORCENTAJE DE PACIENTES LIBRES DE ENFERMEDAD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) VERSUS IFN-β1A: RESULTADOS DE UN ENSAYO DE FASE 3 CON CONTROL ACTIVO (TRANSFORMS)

G. Izquierdo Ayuso[1], B. Khatri[2], F. Barkhof[3], C. Comi[4], J. Jin[5], G. Francis[5], J. Cohen[6] y A. Gobartt[7]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. [2]Servicio de Neurología. Centro Médico St. Luke. [3]Servicio de Neurología. Centro de Análisis de Imagen. Centro Médico de la Universidad VU. [4]Servicio de Neurología. Universidad Vita-Salute San Raffaele. [5]Departamento médico. Novartis Farmacéutica. Hanover. [6]Servicio de Neurología. Centro Mellen para el Tratamiento y la Investigación en Esclerosis Múltiple. Clínica Cleveland. [7]Departamento médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

Objetivos: Fingolimod ha demostrado una eficacia superior al placebo e IFN β-1a en EM. La ausencia de actividad de la enfermedad es un objetivo importante del tratamiento. Se examinó el porcentaje de pacientes sin actividad con fingolimod con respecto a IFN β-1a.

Material y métodos: Estudio de 12 meses, aleatorizado, doble ciego, con doble simulación en el que pacientes con EM remitente-recurrente fueron aleatorizados a 0,5 o 1,25 mg de fingolimod o 30 μg de IFNβ-1a IM. Se definió la ausencia de actividad como la ausencia de: lesiones realzadas con gadolinio (LGd+), lesiones T2 (LT2) nuevas o ampliadas, recaídas confirmadas y progresión de la discapacidad confirmada a 3 meses.

Resultados: De 1.292 pacientes, 1.153 (89%) completaron el estudio. Fingolimod presentó un mayor porcentaje de pacientes sin actividad versus IFNβ-1a durante 12 meses (0,5 mg: 46%, p < 0,001; 1,25 mg: 38%, p = 0,176; IFNβ-1a: 34%). A nivel clínico, el 83% de pacientes con 0,5 mg vs 69% con IFNβ-1a no tuvieron recaídas (p < 0,001) y el 94% vs 92% no tuvieron progresión de la discapacidad (p = 0,498). En las mediciones con MRI, el 56% vs 49% no tuvieron LT2 nuevas/ampliadas (p = 0,058) y el 90% vs 81% no tuvieron LGd+ (p < 0,001). De los pacientes que presentaron actividad de la enfermedad (n = 778), ésta únicamente podía detectarse por LT2 en la mayoría de casos (n = 579,74%). Considerando el peor escenario (actividad en todos los discontinuados), fingolimod continuó presentando más pacientes sin actividad que IFNβ-1a (0,5 mg: 42%, p < 0,001; 1,25 mg: 31%, p = 0,222; IFNβ-1a: 28%).

Conclusiones: Fingolimod aumentó significativamente el porcentaje de pacientes con EM libres de enfermedad versus IFNβ-1a durante 12 meses.

EXPERIENCIA CLÍNICA DEL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN EL HOSPITAL VIRGEN DEL ROCÍO

L. Villarreal Pérez, M. Díaz Sánchez, O. Lara Sarabia, A. Uclés y J.L. Casado Chocan

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Descripción de la experiencia con natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en nuestra consulta de Enfermedades Desmielinizantes.

Material y métodos: Se registraron variables demográficas, tratamientos previos, indicación y tiempo de tratamiento con natalizumab, actividad clínica y radiológica, efectos adversos y motivos de suspensión.

Resultados: Incluimos 25 pacientes, 64% mujeres, con una edad media de 34 años. La duración media de la enfermedad fue de 7,6 años. La tasa de brotes media en el año previo al inicio de natalizumab fue de 2,2 y la media del EDSS basal de 3,9. La indicación principal fue la ineficacia a tratamientos previos (76%). Otras fueron: efectos adversos de otros fármacos (8%) y EM de inicio agresivo (8%). Un 32% habían recibido un solo fármaco previamente, un 48% dos y un 16% tres o más. La duración media del tratamiento fue de 26,7 meses. El 60% de pacientes permanecieron libres de brotes y un 24% exclusivamente sufrieron uno. Sólo un 32% presentaron una progresión de su discapacidad (media del cambio del EDSS de 1,1). Durante el tratamiento el 76,2% no presentó actividad radiológica. La tolerancia al fármaco fue generalmente buena. Se registraron efectos adversos leves (hipertransaminemia, citopenias e infecciones), y sólo una reacción de hipersensibilidad. El tratamiento se suspendió en un 48%, principalmente por serología virus JC positiva y más de 2 años con natalizumab (66,6%).

Conclusiones: En nuestra experiencia observamos que existe una buena eficacia y perfil de seguridad en el tratamiento con natalizumab, datos concordantes con lo reportado previamente en la literatura

ESTUDIO DE LA PRESENCIA DEL VIRUS JC EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON NATALIZUMAB

M.I. Domínguez Mozo, M. García Montojo, V. de las Heras Revilla, M.Á. García Martínez, A. Arias Leal, I. Casanova Peño, R. Álvarez Lafuente y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Estudio del efecto del tratamiento con natalizumab sobre la replicación activa del virus JC en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se extrajo ADN de muestras de sangre, suero y orina de 88 pacientes de EM tratados con natalizumab (9-36 meses); las muestras fueron recogidas en la visita basal (VB, sin tratamiento), y cada tres meses una vez comenzado el tratamiento (V3, V6...). Se analizó la presencia de ADN del virus JC mediante qPCR.

Resultados: Observamos un aumento de la prevalencia viral en orina entre la VB y el resto, comenzando en la V9 (p < 0,0005). Entre los pacientes con presencia intermitente del virus en orina a lo largo del tratamiento (68%) observamos una diferencia significativa de la carga viral entre las diversas visitas (p = 0,000002), pero no en los pacientes que siempre fueron positivos a JCV. Detectamos el virus en sangre y suero en el 13,6% y 21,6% de los pacientes, respectivamente (todos ellos positivos en orina). Se diagnosticaron dos casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP): uno al mes 22, tratado previamente con inmunosupresores, y otro al mes 47 sin tratamiento inmunosupresor previo. El virus se detectó en orina de forma intermitente durante el tratamiento, y en sangre, suero, orina y liquido cefalorraquídeo en el momento de la sospecha de LMP.

Conclusiones: Parece existir un aumento de la prevalencia del virus JC en orina en pacientes de EM tratados con natalizumab y una reactivación en suero/sangre. La qPCR utilizada sería apropiada para la detección del virus JC.

SEGURIDAD Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L.I. Casanova Peño[1], V. de las Heras Revilla[2], M. Bartolomé Puras[3], R. Barahona Hernando[1], J. Casas Limón[1], C. Ordas Bandera[1] y R. Arroyo González[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. [3]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles.

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad del tratamiento a corto y medio plazo con fingolimod en pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remitente.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Criterios inclusión: participantes en ensayos clínicos de fingolimod, en tratamiento activo con dosis 1,25 o 0,5 mg durante 1 y 4 años. Progresión de la discapacidad (PD): aumento mantenido EDSS ≥ 1 si EDSS basal < 5,5, o ≥ 0,5 si EDSS basal ≥ 5,5; Reacción adversa (RAM): cualquier evento clínico ocurrido durante el tratamiento con fingolimod; hipertransaminasemia: elevación de transaminasas > 2 límite superior normal.

Resultados: 26 pacientes con 1 año de tratamiento (9 hombres, 17 mujeres); 17 pacientes 4 años (7 hombres, 10 mujeres). Edad media: 29,1. Tasa-anualizada-brotes (ARR) año previo: 1,04/año. EDSS-basal (mediana): 1,5. EDSS-1 año: 1,5; EDSS-4 año: 1,5. ARR-1 año: 0,35. ARR-4 año: 0,21. Pacientes libres brotes 1 año: 80,8%, y 4 año: 64,7%; Pacientes libres PD-1 año: 84,6%, y 4 año: 76,5%. Disminución ARR-1 año: 73,9% (IC95%: 44,3-100%); Disminución ARR entre 1 y 4 año: no significativo (p: 0,116). Tras 4 años de tratamiento un 81% de pacientes tuvieron alguna RAM (tasa-media: 0,6 RAM/año). Sólo hubo una RAM grave (trombosis venosa profunda). La paciente continuó con tratamiento sin nuevos episodios.

Conclusiones: El fingolimod es un fármaco seguro y eficaz. La eficacia comienza pronto (reducción ARR desde 1er año), y se mantiene en el tiempo (ARR-1 y 4 año sin diferencias), con elevados porcentajes de ausencia de brotes y de progresión de la discapacidad.

MANEJO DEL ICTUS AGUDO EN ATENCIÓN PRIMARIA: PRECISIÓN DIAGNÓSTICA Y CONDUCTA ANTE UN POTENCIAL CÓDIGO ICTUS

ESTE PÓSTER PERTENECE A LA SESIÓN DE ENFERMEDADES CEREBROVASCULARES P4.

J. Arnau Barres, D. Geffner Sclarsky, C. Vilar Fabra, C. Soriano Soriano, J. Renau Lagranja, B. Molla Insa y M. Bas Abad

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: El ictus es una emergencia médica con tratamiento eficaz tiempo dependiente para el infarto cerebral. En nuestro medio, Medicina primaria juega un papel fundamental ya que supone el primer contacto sanitario hasta en el 40% de los pacientes. Nuestro objetivo es describir la precisión diagnóstica y la actitud del médico de atención primaria (MAP) respecto a los ictus atendidos en nuestro centro.

Material y métodos: Serie consecutiva de pacientes que durante un año (01/03/2010-28/02/2011) fueron atendidos por código Ictus en centro primario de ictus. Se revisa historia clínica electrónica (ABUCASIS) de medicina primaria para valorar precisión diagnóstica y conducta adoptada.

Resultados: Se analizaron 292 pacientes, con una edad media de 66,1 años, y un 58,5% de varones. El 37,3% fueron valorados por MAP antes de ser atendidos en urgencias hospitalarias; de éstos, el 82% ya fueron diagnosticados de ictus por primaria con un 9,9% de diagnósticos de stroke mimic tras valoración por neurología. En 61 casos, se activó Código Ictus desde primaria, en los que en el 42,6% de ocasiones, MAP hace referencia a la hora de inicio de los síntomas, menciona el tratamiento previo del paciente en el 19,7% y cumple el plan terapéutico propuesto en protocolo asistencial de código ictus para primaria en 85,2%.

Conclusiones: Nuestro estudio detecta discordancia entre una aceptable precisión diagnóstica y una mejorable conducta asistencial. Es fundamental implicar a medicina primaria en la cadena asistencial del Código Ictus y es necesario monitorizar sus actuaciones para poder mejorar el circuito asistencial.

Enfermedades desmielinizantes P5

EFECTO DEL FINGOLIMOD SOBRE EL GROSOR MACULAR EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Oreja Guevara[1], M. Capote Moreno[2], L. Rodríguez de Antonio[3], B. Chamorro Hernández[3], J. Moreno Hernández[3] y S. Noval Martín[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Oftalmología; [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El edema macular consiste en la acumulación de líquido en la mácula retiniana. Previo al edema macular que produce alteraciones de la agudeza visual, se puede detectar con la tomografía de coherencia óptica (TCO) un engrosamiento macular que no tiene repercusión visual. El objetivo del estudio es analizar si se producen cambios morfológicos o cuantitativos maculares, en pacientes de esclerosis múltiple (EM) en tratamiento con fingolimod, aunque no tengan repercusión sobre la función visual.

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con EM en tratamiento con fingolimod. A todos ellos se le realizó una exploración oftalmológica completa que incluía TCO macular de ambos ojos antes de iniciar el tratamiento y periódicamente a lo largo del seguimiento.

Resultados: Se incluyeron un total de 18 pacientes con EM, 14 mujeres (77,7%) y 4 hombres con una edad media de 38,09 (DE 8,75) años. Ningún paciente presentó edema macular difuso, ni edema macular quístico ni desprendimientos del neuroepitelio ni engrosamiento macular. El volumen macular disminuyó de 9,75 mm^3 (DE 0,51) a 9,65 (DE 0,55) para el ojo derecho (resultados similares para el OI) y el grosor foveal se mantuvo estable para ambos ojos (de 252,5 (DE 23,2) a 251,86 (DE 22,52) micras, tras un seguimiento medio de 12,14 (DE 3,41) meses.

Conclusiones: En este estudio se muestra que el fingolimod ni siquiera ha producido engrosamiento macular subclínico (fase previa del edema de mácula) después de un año de tratamiento en los pacientes de EM.

ADHERENCIA AL TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

P. López Méndez[1], J. Río[2], A. Pérez Ricart[3], M. Tintoré[2], J. Sastre Garriga[2], I. Cardona Pascual[3], M.R. Gómez Domingo[3] y X. Montalban[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. [2]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [3]Servicio de Farmacia. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El tratamiento inmunomodulador (TIM) modifica el curso de la enfermedad en los pacientes con esclerosis múltiple. Para ello es fundamental que el paciente cumpla adecuadamente con el tratamiento pautado. Conocer la adherencia real al TIM de primera línea y averiguar qué factores pueden influir en ella.

Material y métodos: Estudio longitudinal retrospectivo observacional de los pacientes afectos de esclerosis múltiple en seguimiento clínico que recogieron TIM (interferones o acetato de glatirámero) en farmacia hospitalaria entre el 1 de enero de 2010 y el 30 de septiembre de 2011. Se consideraron adherentes los pacientes con MPR (medication possetion ratio) ≥ 80%.

Resultados: Estudiamos 975 pacientes, tratados durante 7 ± 4 años. El tiempo de exposición a los TIM durante el periodo de recogida fue de 13 ± 7 meses. El 77,8-85,2% de los pacientes tuvo una adecuada adherencia al TIM. Los pacientes adherentes tuvieron una AAR (annualized relapse rate) de 0,20 y los no adherentes de 0,28 (p = 0,034). El fármaco utilizado pareció influir en la adhe-

rencia al tratamiento (p = 0,044). El cambio de fármaco en los no adherentes mejoró la adherencia (p = 0,001).

Conclusiones: La adherencia al TIM en nuestro centro es alta. La tasa de brotes y el fármaco empleado son determinantes para ello, de forma que los pacientes adherentes tienen menos brotes que los no adherentes. Se requiere un seguimiento estrecho y asesoramiento individualizado para mantener un buen cumplimiento terapéutico.

JUSTIFICACIÓN Y DISEÑO DE UN REGISTRO ONLINE DE INFORMACIÓN DE UN MEDICAMENTO DE RECIENTE APROBACIÓN: REGISTRO ESPAÑOL DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FINGOLIMOD (REGISTRO GILENYA)

Ó. Fernández Fernández[1], A. Rodríguez Antigüedad[2], C. Oreja-Guevara[3], M. García-García[4] y X. Montalban Gairín[5]

[1]Instituto de Neurociencias Clínicas. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [2]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [4]Servicio de Dirección Proyectos. Adknoma Health Research (CRO). [5]Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: La creciente prevalencia de la esclerosis múltiple (EM) justifica la rápida introducción de nuevos medicamentos para su tratamiento. Sin embargo, el entorno controlado de los ensayos clínicos proporciona un conocimiento limitado sobre su efectividad y seguridad. La propia Agencia Europea de Medicamentos (EMA) establece para ciertos medicamentos, situaciones transitorias de aprobación, dadas las diferencias entre eficacia/efectividad y seguridad dentro/fuera de un ensayo clínico y a nivel poblacional. Por ello, son de especial interés registros post-comercialización para fármacos de reciente aprobación, como el Registro español de pacientes con EM tratados con fingolimod que se presenta. Fingolimod fue aprobado por la EMA en marzo 2011, y autorizado por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) en noviembre 2011 para su comercialización en España en monoterapia para EM remitente recurrente muy activa a pesar de tratamiento con un interferón beta o de evolución rápida.

Material y métodos: Registro online, observacional, retrospectivo/prospectivo, multicéntrico, de 5 años de seguimiento.

Resultados: Se registrarán todos aquellos pacientes con EM tratados con fingolimod, atendidos en unidades/servicios de neurología de España destinados a tratar EM. Variables de efectividad: pacientes con brotes, lesiones Gd+, nuevas lesiones T2, con actividad de la EM (radiológica/clínica); discapacidad (escala EDSS). Variables de tolerabilidad: pacientes con acontecimientos/reacciones adversos.

Conclusiones: Éste es el primer registro online de datos de un tratamiento para la esclerosis múltiple desde su inicio y a largo plazo en práctica clínica habitual. Sus resultados proporcionarán una plataforma de referencia desde la cual implementar acciones para optimizar su prescripción y manejo.

RITUXIMAB PARA EL TRATAMIENTO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

R. Hernández Clares[1], J. Meca Lallana[1], P. Santos Holgueras[1], A. Saiz Hinarejos[2], R.M. Sánchez Gálvez[1], E. Carreón Guarnizo[1] y J.J. Martín Fernández[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC con afectación del nervio óptico y de la medula espinal, cuya patogénesis está relacionada con la presencia de anticuerpos antiacuoporina 4 (AQP4-ab). En los últimos años ha surgido un anticuerpo monoclonal anti CD 20, el rituximab, como tratamiento alternativo a los inmunosupresores clásicos. Presentamos nuestra experiencia con el tratamiento de la NMO con rituximab, analizando la eficacia y la seguridad en nuestra serie de pacientes, según la pauta de dosificación establecida por nosotros.

Material y métodos: Presentamos un estudio prospectivo observacional de siete pacientes diagnosticados de neuromielitis óptica en nuestra Unidad que han sido tratados con rituximab. Analizamos la respuesta al tratamiento valorando la reducción de la tasa de brotes y la evolución de la discapacidad según la EDSS y la relación de la persistencia de actividad de la enfermedad con los niveles de linfocitos B CD20, además de la aparición de efectos adversos durante el tratamiento.

Resultados: En nuestra serie de pacientes el rituximab ha reducido la tasa de brotes, mejorando o estabilizando la discapacidad durante el seguimiento. Las recaídas de la enfermedad se han relacionado con la reaparición de linfocitos B CD20. No han aparecido efectos adversos relevantes.

Conclusiones: En nuestra experiencia el rituximab es un tratamiento eficaz y seguro para el tratamiento de la neuromielitis óptica, y podría plantearse directamente como tratamiento de primera línea de le enfermedad. Aunque faltan estudios a más largo plazo para definir las estrategias de dosificación y monitorización del tratamiento.

DESARROLLO TEMPRANO DE ANTICUERPOS FRENTE A NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

B. Oliver Martos[1], P. Urbaneja Romero[2], T. Órpez Zafra[1], C. Arnaiz[2], M.J. Pinto Medel[1], C. López Gómez[1], J.A. García León[1], M. Suardíaz[1], C. Bañasco[1], J. Ortega Pinazo[1], L. Leyva Fernández[1] y Ó. Fernández Fernández[2]

[1]Laboratorio de Investigación. Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS); [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: En un estudio previo de seguimiento de anticuerpos frente a NTZ, la mayoría de los pacientes que desarrollaron anticuerpos lo hicieron durante el primer mes de tratamiento, no encontrándose ningún paciente positivo por primera vez posteriormente al mes cuatro (Oliver-Martos, 2011). El objetivo es reconfirmar estos resultados en una cohorte mayor de pacientes.

Material y métodos: Se ha determinado mensualmente mediante ELISA la presencia de anticuerpos frente a NTZ en 134 pacientes (cohorte original: 64; cohorte de validación: 70) hasta completar el año de tratamiento y posteriormente a los 18 meses.

Resultados: Del total de pacientes, 84,3% de los pacientes fueron negativos y 15,7% positivos. 7,5% de los pacientes positivos fueron transitorios (un resultado positivo) y 8,2% permanentes (dos resultados consecutivos positivos), interrumpiendo estos últimos el tratamiento con NTZ. En la cohorte de validación, 67,6% de los pacientes positivos desarrollaron anticuerpos por primera vez el primer mes de tratamiento, 25% el segundo, 7,3% el tercero, 6,75% el cuarto mes y 0% a partir del quinto mes.

Conclusiones: Se reconfirma que la presencia de anticuerpos frente a NTZ ocurre pronto tras el inicio del tratamiento, ya que todos los pacientes que desarrollan anticuerpos, lo hacen por primera vez durante los cuatro primeros meses de tratamiento. La presencia de anticuerpos está asociada a una reducción de la eficacia del tratamiento con NTZ y a un incremento de los efectos adversos. Sabiendo que su desarrollo ocurre mayoritariamente durante el primer mes, sería recomendable su pronta detección.

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE EN TRATAMIENTO CON ACETATO DE GLATIRÁMERO (ESTUDIO CRESCENDO)

J. Olascoaga Urtaza[1], V. Meca Lallana[2], L. Ramió-Torrentá[3], D. Pérez[4], F. Padilla[5], A.M. Alonso[6], G. Martín[7], G.J. Soriano[8], J. Abós Navarro[9] y N. Llopis[10]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [4]Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo. [5]Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. [6]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. [7]Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa. [8]Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. [9]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu-Althaia. [10]TEVA Neuroscience. TEVA Pharma S.L.U.

Objetivos: Determinar cambios detectados en la calidad de vida de pacientes con EMRR durante la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo, multicéntrico, nacional, con seguimiento 2 años (análisis interino 48s). Se incluyen 98 pacientes con EMRR, EDSS ≤ 5,5, sin tratamiento previo para EMRR, el médico inicia tratamiento según práctica habitual del centro.

Resultados: Mujeres (69,4%), edad al primer brote (32,2 ± 8,0 años); duración de enfermedad (42,6 ± 62,9 meses). La comparación entre visita basal y 48s resultó: EDSS (1,8 ± 1,0 vs 1,7 ± 1,1) (p > 0,05). Escala MSQol-54-físico (65,9 ± 17,2 vs 67,6 ± 18,9) (p > 0,05). MSQol-54-mental (69,3 ± 16,6 vs 72,2 ± 17,9) (p < 0,05). Disfunción sexual global MSISQ-19 (42,4% vs 37,6%) (p > 0,05). Porcentajes de pacientes con disfunción sexual primaria, secundaria y terciaria disminuyeron (p < 0,05). Escala depresión de Beck disminuyó en puntuación global absoluta (8,8 ± 6,3 vs 8,4 ± 7,4) (p > 0,05). Porcentaje de pacientes con depresión ausente o mínima mejoró (61,2% vs 65,6%) (p > 0,05). Porcentaje de pacientes con depresión leve o moderada disminuyó (20,4% vs 15,6%) (p > 0,05) y (18,4% vs 16,7%) (p > 0,05) respectivamente. El absentismo laboral disminuyó durante el tratamiento (p < 0,05).

Conclusiones: Tras un año de tratamiento con AG se observa, mejoría significativa en componente mental de QoL, mejoría en disfunción sexual, disminución en el número de pacientes con depresión y magnitud de la misma. Estos resultados se acompañan de disminución en progresión de la discapacidad y de disminución en absentismo laboral.

CALIDAD DE VIDA Y FATIGA EN PACIENTES TRATADOS CON NATALIZUMAB. ESTUDIO DE SEGUIMIENTO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA

L. Ramió Torrentà[1], R. Menéndez[2], H. Perkal[2] y J. Gich[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [2]Servicio de Grup Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI).

Objetivos: El tratamiento con natalizumab muestra eficacia en la reducción del número de recaídas y la aparición de nuevas lesiones cerebrales en pacientes con esclerosis múltiple. Algunos estudios reportan mejoras en el deterioro cognitivo, en la fatiga y la calidad de vida. Objetivo: evaluar el efecto del natalizumab en la calidad de vida y la fatiga de los pacientes antes de iniciar el tratamiento y a los 12 meses.

Material y métodos: 19 pacientes fueron evaluados con la Modificate Fatigue Impact Scale (MFIS) y el Generic Quality of Life Measure: Health Status Questionnaire (SF-36), antes de iniciar el tratamiento con natalizumab y posteriormente de forma periódica.

Resultados: De 19 pacientes iniciales, se excluyeron 3 por no cumplimentar los cuestionarios correctamente, 2 por dificultades lingüísticas, 1 por abandono de tratamiento y 4 por no disponer de la evaluación a los 12 meses. Finalmente, se analizaron 9 pacientes: 4 mujeres y 5 hombres; edad media 38,11 años (DE 9,75); EDSS medio 3,5 (DE 1,9); años duración enfermedad 7,25 (DE 10,6). A los 12 meses de tratamiento, se observó mejora significativa en la subescala de funcionamiento social del SF-36 (p = 0,048), en la puntuación total de la MFIS (p = 0,024) y en la subescala de fatiga física de la MFIS (p = 0,011). También existe tendencia a la significación en la subescala de vitalidad del SF-36 (p = 0,061).

Conclusiones: Los resultados preliminares muestran mejora significativa en la fatiga física y aspectos de calidad de vida a los 12 meses después de iniciar el tratamiento con natalizumab.

TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE MALIGNA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

L. Ramos Rúa, L. Álvarez Fernández, M. Guijarro del Amo, M. Alberte Woodward, J.A. Cortés Laíño, M. Rodríguez Rodríguez y V. Nogueira Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) maligna representa una forma muy grave de la enfermedad, que requiere un tratamiento precoz y agresivo para detener la progresión y evitar la morbimortalidad. Presentamos dos casos de EM maligna (forma pseudotumoral) tratadas de forma diferente en la que conseguimos una mejoría clínica y radiológica al menos a corto plazo.

Material y métodos: Nos hemos enfrentado en dos casos a pacientes jóvenes, una de las cuales cursó con paraparesia y síndrome cerebeloso con mala respuesta a bolos de metilprednisolona (MP), plasmaféresis y ciclofosfamida, y otra con cuadro de hemiparesia, encefalopatía y afección de pares bulbares que no respondió a bolos de MP repetidos. En ambos casos se valoraron diagnósticos alternativos que fueron descartados. Hubo que recurrir a biopsia de una de las lesiones para, junto con la clínica, análisis de LCR y resonancia magnética nuclear, asegurar el diagnóstico.

Resultados: En el primer caso, dada la mala respuesta clínico-radiológica, se optó por trasplante autólogo de médula ósea y en el segundo se inició tratamiento con natalizumab. En estos dos casos dos casos de EM maligna se consiguió una aparente remisión clínico-radiológica con tratamientos muy distintos.

Conclusiones: El manejo de la EM maligna es un reto para el clínico, tanto para llegar al diagnóstico como para elegir con rapidez la terapia adecuada, dado que las características de la enfermedad obligan a actuar urgentemente y no hay estudios suficientes que aclaren cual es el tratamiento de elección.

EVALUACIÓN DE EFICACIA Y SEGURIDAD DE NATALIZUMAB EN EL TRATAMIENTO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN POBLACIÓN MEXICANA

G. Villanueva i Mejía de Zarraz[1], J. Pérez Ruíz[2], D.A.M. Rodríguez[2] y Y. Fernández de Lara[2]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Centro de Esclerosis Múltiple. Hospital Medica Sur.

Objetivos: Valorar la eficacia y seguridad del natalizumab en pacientes mexicanos con esclerosis múltiple, según las indicaciones autorizadas en este país (México) en condiciones de uso idóneo.

Material y métodos: Se evaluaron todos los pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab en nuestro centro. Analizando la actividad clínica y por imagen de la enfermedad durante los primeros 18 meses de tratamiento, en los pacientes que reci-

bieron 18 o más dosis, evaluándose efectos adversos durante su aplicación así como eficacia y efectividad.

Resultados: Se incluyeron 24 pacientes, 8 de ellos no habían sido tratados con otros fármacos. La tasa anualizada de brotes se redujo un 94,4% respecto al año previo y el 91% de los pacientes permaneció libre de brotes después de un año de tratamiento. El 8,3% de los pacientes presentó progresión de la discapacidad confirmada a los seis meses, 41% de los pacientes no presentaron cambio en su escala de discapacidad, 50% tuvieron mejoría en la escala de EDSS a los seis meses de tratamiento con natalizumab. Se observo el 4,76% de efectos adversos graves, 0% de los casos presentaron hipersensibilidad inmediata.

Conclusiones: El uso de natalizumab como tratamiento de segunda línea para esclerosis múltiple en pacientes mexicanos con formas recurrentes remitente sugiere que el beneficio-riesgo es favorable para no respondedores a otras terapias y que la adecuada elección del paciente incluye la correcta estratificación del candidato para ser tratado con natalizumab.

EFECTO DE NATALIZUMAB SOBRE RM EN POBLACIÓN MEXICANA CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Villanueva i Mejía de Zarraz[1], J. Pérez Ruíz[2] y Y. Fernández de Lara[3]

[1]Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron. [2]Centro de Esclerosis Múltiple; [3]Servicio de Imagen por Resonancia Magnética. Hospital Médica Sur.

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad del tratamiento con natalizumab en resonancia magnética en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente y formas muy activas a los 6, 12 y 18 meses del inicio del tratamiento con natalizumab, en población no estudiada previamente.

Material y métodos: Se evaluaron todos los pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab en nuestro centro. Analizando la actividad por imagen y clínica de la enfermedad durante los primeros 18 meses de tratamiento, en los pacientes que recibieron 18 o más dosis, evaluando así la eficacia y seguridad, en una población no estudiada previamente.

Resultados: Se incluyeron 24 pacientes, 16 de ellos con forma recurrente remitente tratados previamente con otros fármacos, 9,5% de los pacientes presentó actividad tanto clínica como por resonancia magnética antes de llegar a la aplicación número 12, el número de lesiones captantes de gadolinio a los 6 meses disminuyo un 57,14%, a los 12 meses disminuye un 81,14% y a los 18 meses un 100%. El 91,6% de los pacientes no presento actividad clínica de la enfermedad y el 66,6% no presento actividad clínica ni radiológica.

Conclusiones: Este estudio parece indicar que el natalizumab es eficaz reduciendo la actividad de la enfermedad en pacientes mexicanos con formas recurrentes remitentes de esclerosis múltiple que previamente habían sido no respondedores a terapias previas y a formas muy activas.

¿EXISTE UN SÍNDROME DE ABSTINENCIA A NATALIZUMAB?

V. Meca Lallana, I. Palmí Cortés, B. Canneti Heredia, F. Nombela Merchán y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Tras el seguimiento de pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con natalizumab, en vista de síntomas reportados por ellos mismos, describir un posible "síndrome de abstinencia" relacionado con su uso.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con natalizumab. Recogemos datos demográficos, antecedentes, tiempo de evolución, número de perfusiones, tratamientos previos, EDSS basal y actual, lesiones captantes en RM, reacciones a la perfusión y de hipersensibilidad. Encuestamos a los pacientes sobre síntomas neurológicos, físicos y/o psíquicos previos a la administración de natalizumab.

Resultados: Evaluamos 20 pacientes, presentando los síntomas descritos 50%. EDSS media al inicio del tratamiento 3,2, en el momento del estudio 2,58, tiempo de evolución de la enfermedad al inicio del tratamiento 59,1 meses, media de 11,3 perfusiones. El grupo sin síntomas EDSS media inicial 2,2, posterior 1,85, media de 20,3 perfusiones, 64,9 meses de tiempo de evolución de la enfermedad. Presentaron síntomas neurológicos 6 (empeoramiento de síntomas neurológicos previos 4, fatiga 2), sin repercusión de EDSS objetivable pero con repercusión funcional del paciente. Síntomas físicos/psíquicos 5 (irritabilidad, taquicardia, insomnio, ansiedad). Los síntomas se presentaron en todos los casos desde el inicio del tratamiento, en el día 24,2, mejoraron en las 22h medias tras la perfusión. No se relacionó con reacciones a la perfusión ni de hipersensibilidad. No diferencias entre grupos en el resto de variables.

Conclusiones: Describimos un posible efecto final de dosis de natalizumab, que se resuelve tras la administración del fármaco, presente en pacientes con mayor discapacidad como único rasgo distintivo.

INFLUENCIA DE LA ACTIVIDAD CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRE-NATALIZUMAB EN LA ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO DE LMP

J.E. Meca Lallana[1], R. Hernández Clares[1], E. Carreón Guarnizo[1], R. Sánchez Gálvez[1], A. León Hernández[2], G. Salgado Cecilia[3], F.A. Martínez García[1] y J.J. Martín Fernández[1]

[1]Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple; [2]Unidad de Neurorradiología; [3]Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Una elevada actividad clínico-radiológica en esclerosis múltiple (ACR-EM) se considera un marcador de evolución desfavorable de la enfermedad (dos o más brotes/año y al menos una lesión GD+ en RM). Por otra parte, la interrupción de natalizumab retrotrae la ACR-EM a la existente pre-natalizumab. Analizamos la influencia de la ACR-EM pre-N en el algoritmo de estratificación del riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP).

Material y métodos: Estudio retrospectivo por intención de tratar con natalizumab (N = 68) de la tasa anualizada de brotes (TAB) y EDSS. Estudio descriptivo de pacientes en tratamiento activo (N = 61) clasificándolos según el riesgo de LMP (Sorensen et al) y en función del grado ACR-EM pre-natalizumab. Análisis estadístico: t-Student para datos pareados.

Resultados: Pre-natalizumab (pre-N): TAB basal = 2 ± 0,96. EDSS media basal = 3,55 ± 1,11. Con natalizumab (Nº dosis media = 22,8): Reducción TAB a 0,2 ± 0,57 ($p < 0,0001$) y EDSS media a 3,24 ± 1,29 ($p < 0,0001$). Riesgo de LMP en 61 pacientes en tratamiento activo: 32 (62%) sin riesgo (AcVJC-), 12 (20%) riesgo bajo (1 FR-factor de riesgo-), 8 (13%) riesgo medio (2FR), 3 (5%) riesgo alto (3FR). Pacientes con riesgo de LMP y baja ACR-EM pre-N: 6 (10%) riesgo bajo, 0 riesgo medio, 1 (2%) riesgo alto. Pacientes con riesgo de LMP y elevada ACR-EM pre-N: 6 (10%) riesgo bajo, 8 (13%) riesgo medio, 2 (3%) riesgo alto.

Conclusiones: En nuestra experiencia un riesgo bajo-medio de LMP con elevada ACR-EM pre-N reafirma el beneficio de natalizumab. La inclusión de la ACR-EM pre-natalizumab en la estratificación del riesgo de LMP permite estimar con mayor exactitud el balance riesgo-beneficio.

Enfermedades desmielinizantes P6

CAMBIOS CLÍNICOS, DE RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) E INMUNOLÓGICOS EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) Y SANGRE PERIFÉRICA (SP) EN UN PACIENTE CON LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP) CON ESCLEROSIS

C. de Andrés de Frutos[1], B. Arenilla[2], M. Tejera[2], J. Guzmán de Villoria[3], M.L. Martínez Ginés[1] y S. Sánchez-Ramón[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuroinmunología Clínica; [3]Servicio de Radiología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: La LMP es producida por el virus JC (VJC) afecta a los oligodendrocitos del SNC, y ocurre en pacientes con grave inmunosupresión. El diagnóstico es clínico, radiológico (RM) y la presencia de VJC en LCR.En la EM y LMP hay cambios inmunológicos que no se conocen bien. Describimos los cambios en células dendríticas (pDCs), CD8+ CD4+ y CD19+ en LCR y SP, de RM y carga viral en LCR en un paciente con LMP tratado con NTZ.

Material y métodos: Varón de 47, con EMRR no respondedor a inmunomoduladores había recibido 27 infusiones de NTZ y permanecía libre de actividad clínica y RM, evaluado por bradicinesia del MSI e incremento de síntomas cerebelo-piramidales durante el mes previo.

Resultados: La RM mostró actividad cortico-rolándica izquierda y en pedúnculos cerebelosos, 45 cop VJC en LCR. En el LCR/SP la proporción de pDCs (0,83% vs 0,17%), CD8+T (59,5% vs 30,0%), CD19+ (0,35% vs 9,29%) y CD4+T (30,2% vs 33,0%). Al mes 6 PLEX e IV IgG, disminuyeron las pDCs y CD8+ T en LCR/SB y se incrementaron losCD4+ y CD19+ LCR, 475 cop JCV, incremento de síntomas y de RM.

Conclusiones: Vemos cambios inmunes al inicio de la LMP y a corto plazo durante la evolución. La disminución de pDCs y CD8+ se relacionaban con incremento de síntomas, RM y copias VJC. Si estos cambios inmunes contribuyen a la LMP, son por el tratamiento de la misma, o debidos a un intento de su resolución deberá confirmarse.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA ASOCIADA AL NATALIZUMAB: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Arruti González, T. Castillo Triviño, M. Urtasun Ocariz, P. de la Riva Juez, N. Gonzalo Yubero y J. Olascoaga Urtaza

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Describir dos casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) asociados al natalizumab, así como su manejo terapéutico y evolución clínico-radiológica.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 44 años. EMRR de 28 años de evolución en tratamiento con natalizumab durante 2 años. No tratamiento inmunosupresor previo. Anticuerpos anti-JC positivos. Inicio de LMP con hemiparesia izquierda braquial. Caso 2: varón de 39 años. EMRR de 23 años de evolución en tratamiento con natalizumab durante 4 años. Tratamiento inmunosupresor previo. Anticuerpos anti-JC positivos. Inicio de LMP con afasia y hormigueo en la mano derecha.

Resultados: Caso 1: en RMN craneal se observan lesiones sugestivas de LMP. PCR en LCR positivo para JC: 605 copias/ml. Se instaura tratamiento con plasmaféresis, mefloquina, cidofovir y mirtazapina. Empeoramiento progresivo de los síntomas y de las lesiones radiológicas hasta su fallecimiento 3 meses más tarde. Caso 2: en RM craneal se observan nuevas lesiones en sustancia blanca sugestivas de LMP. PCR en LCR positivo para JC: 120 copias/ml. Se instaura tratamiento con plasmaféresis, mefloquina, cidofovir y mirtazapina. Empeoramiento clínico y radiológico progresivo en las primeras semanas. La RM posterior muestra hallazgos compatibles con síndrome de reconstitución inmune (IRIS) siendo tratado con pulsos de corticoides. Posterior la situación clínica permanece estable con una EDSS 8,5.

Conclusiones: La LMP es una complicación con una alta morbimortalidad lo que obliga a una selección cuidadosa de los pacientes valorando su riesgo de acuerdo con la presencia de anticuerpos frente al virus JC, antecedente de tratamiento inmunosupresor y duración del tratamiento.

AFECTACIÓN DE LA ECOGENICIDAD DEL NERVIO ÓPTICO Y SU DIÁMETRO EN LAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

J. Fernández Domínguez, R. García Rodríguez y V. Mateos Marcos

Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias.

Objetivos: Las enfermedades desmielinizantes atacan a la vaina de mielina de los nervios, entre ellos, el nervio óptico (NO). Nuestro objetivo es mostrar, mediante ecografía transorbitaria, la afectación del NO en estas enfermedades.

Material y métodos: Estudio prospectivo casos-controles mediante ecografía orbitaria. El grupo de casos está constituido por pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple o de síndrome clínico aislado. El grupo control está constituido por probandos sanos.

Resultados: Se analizaron 31 casos y 24 controles. En base a un estudio previo realizado en nuestro laboratorio, no se encontraron diferencias significativas en el diámetro de los NO (dcho e izq), por lo que analizamos conjuntamente los 110 NO. El estudio muestra que el NO de casos es significativamente menor que los controles (2,79 ± 0,55 mm vs 3,79 ± 0,73 mm respectivamente, $p < 0,001$). Para analizar la ecogenicidad del NO, desarrollamos un método computarizado basado en la medida de escalas de grises (GSM) utilizada previamente en el análisis de la placa de ateroma. Dicho procesamiento mostró que el NO de los casos tiene una ecogenicidad significativamente mayor que los controles (valores GSM 15,75 ± 7,66 vs 10,62 ± 7,61 respectivamente, $p = 0,001$).

Conclusiones: La ecografía es una técnica útil para mostrar atrofia del NO en los pacientes con enfermedades desmielinizantes. Estos datos son congruentes con los publicados anteriormente por nuestro grupo. Pero además, la ecografía puede mostrar también alteraciones en la ecogenicidad del mismo, lo que podría relacionarse bien con pérdida de mielina o bien con pérdida axonal. Futuros estudios deberán corroborar estos datos.

EFICACIA DE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) Y DETERIORO COGNITIVO LEVE

M.Y. Pérez Martín[1], T. Olivares Pérez[2], M. Betancort[2], M. Bermúdez[2], M. González Platas,[3], M.Á. Hernández Pérez[1] y C. Villar Van den Weygaert[1]

[1]Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [2]Facultad de Psicología. Departamento de Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: Revisiones recientes señalan que, aunque existen ciertas evidencias del efecto positivo de la intervención sobre las funciones cognitivas afectadas en la EM, son necesarios estudios adicionales que permitan clarificar el alcance sus efectos. Presen-

tamos los resultados preliminares sobre la efectividad de un programa de intervención cognitiva en atención, memoria, velocidad de procesamiento (VP) y funciones ejecutivas en pacientes con EM y deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Participaron 27 pacientes. 12 recibieron entrenamiento cognitivo en memoria, atención, VP y funciones ejecutivas a lo largo de 3 meses, siguiendo un programa de 12 sesiones presenciales y trabajo autónomo supervisado semanalmente. 15 pacientes formaron parte del grupo control sin rehabilitación. Todos fueron evaluados antes y después de la intervención con dos formas paralelas de la Brief Repeatable Battery (BRB) y las siguientes escalas autoadministradas: Hospital and Anxiety Depression Scale (HADS), Multiple Sclerosis Neuropsychological Screening Questionnaire (MSNQ-S), Fatigue Severity Scale (FSS) y MS-QOL-54.

Resultados: El análisis de covarianza mostró una mejoría significativa del grupo de rehabilitación en el PASAT 3 aciertos (p = 0,02) y PASAT 3 diadas (p = 0,03). En el mismo sentido se observó una significación marginal en el SRT-T (p = 0,09) y LTS (p = 0,07).

Conclusiones: Los resultados preliminares de este estudio muestran un efecto beneficioso de la intervención cognitiva en velocidad de procesamiento y memoria. La ampliación del tamaño muestral y el seguimiento a largo plazo nos permitirá un mejor conocimiento de su efectividad.

ENFERMEDAD DE MARBURG: UNA VARIANTE CATASTRÓFICA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Eichau Madueño, C. Méndez Lucena, F. Damas Hermoso, J. Molina Seguín, S. Pérez Sánchez y G. Izquierdo Ayuso

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

Objetivos: Ilustrar las dificultades diagnosticas, tanto clínicas como radiológicas, de la enfermedad de Marburg presentando un caso diagnosticado por anatomía patológica.

Material y métodos: Paciente de 54 años sin antecedentes personales de interés, que sufre de forma brusca cefalea intensa con focalidad neurológica y deterioro progresivo con fallecimiento tras una semana de evolución. Se sospecha una lesión ocupante de espacio, por lo que se realizan resonancia magnética (RM) craneal con y sin contraste, y biopsia de la lesión para estudio histopatológico, utilizando tinciones de hematoxilina eosina, luxol fast blue, neurofilamento y CD 68.

Resultados: En la RM se aprecia lesión en sustancia blanca de lóbulos frontal, temporal y parietal derechos con importante efecto masa, que también se visualizaba macroscópicamente en el estudio anatomopatológico. No presenta realce con el contraste. A nivel microscópico, se apreciaba un foco de desmielinización bien circunscrito con hipercelularidad, un "collarete" perivascular de linfocitos, desestructuración del neuropilo, axones preservados e infiltración de macrófagos.

Conclusiones: La enfermedad de Marburg es una variante agresiva de esclerosis múltiple, que se presenta como placas de desmielinización de gran tamaño que pueden ejercer efecto masa, en ocasiones realce en anillo al contraste y cuya histopatología es compatible con enfermedad desmielinizante. Es preciso el diagnóstico diferencial exhaustivo ya que síntomas como la cefalea y hallazgos de la RM, pueden dirigir la orientación diagnóstica hacia procesos tumorales. En nuestro caso la evolución fue desfavorable y rápidamente progresiva, y tras descartar otras causas, finalmente la anatomía patológica fue compatible con enfermedad desmielinizante activa, confirmando esta devastadora entidad de difícil diagnóstico.

SEGUIMIENTO A 15 AÑOS DE UN CASO DE CLIPPERS (CHRONIC LYMPHOCYTIC INFLAMMATION WITH PONTINE PERIVASCULAR ENHANCEMENT RESPONSIVE TO STEROIDS)

M. Rico Santos, A. Tuñón Álvarez, P. Oliva Nacarino, M. Para Prieto, R. Álvarez Escudero, M. Suárez Pinilla y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: El CLIPPERS es una entidad clínica y radiológica recientemente descrita, caracterizada por tener predilección por la protuberancia y responder al tratamiento con corticoides, de los que existe dependencia a pesar del tratamiento con otros inmunosupresores.

Material y métodos: Presentamos un caso compatible con CLIPPERS.

Resultados: Varón de 31 años que debuta con un cuadro de intestabilidad y disartria. La RM demostró lesiones puntiformes hiperintensas en T2, captantes de contraste, centralizadas en protuberancia. Los estudios realizados descartaron diagnósticos alternativos y los síntomas remitieron con metilprednisolona endovenosa. En 15 años de evolución el paciente ha presentado un curso progresivo con reagudizaciones de sintomatología troncoencefalica que mejoraban total o parcialmente con corticoterapia. El tratamiento con inmunoglobulinas fue ineficaz y en el año 2000 se inició tratamiento con interferón beta (IFNb). En la actualidad el paciente se mantiene estable con dosis bajas de esteroides en combinación con IFNb. Persiste dismetría bilateral y una leve hemiparesia espástica derecha. Sucesivos controles radiológicos mostraron la aparición de lesiones en el cerebelo y en el esplenio del cuerpo calloso, así como atrofia de cerebelo y troncoencéfalo.

Conclusiones: El CLIPPERS es una entidad poco reconocida con 21 casos publicados hasta el momento por lo que probablemente exista infradiagnóstico y su espectro clínico sea más amplio de lo inicialmente descrito. Nuestro caso ofrece una perspectiva interesante por lo prolongado del seguimiento y por el uso del IFN beta en combinación con los esteroides como terapia de fondo. Es imperativo ampliar el conocimiento de la fisiopatogenia del CLIPPERS para optimizar el abordaje diagnóstico-terapéutico de este síndrome.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE PSEUDOTUMORAL. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE CASOS

L. Mauri Fábrega, M. Sánchez Díaz, E. Zapata Arriaza, A. Uclés Sánchez, J.L. Casado Chocán y M.D. Jiménez Hernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) con comportamiento pseudotumoral es una entidad infrecuente, poco descrita y cuyo diagnóstico diferencial puede plantear problemas especialmente en fases iniciales. Descripción de los casos de EM con lesiones pseudotumorales atendidos en nuestro centro desde 2004.

Material y métodos: Identificamos un total de 13 pacientes con EM y comportamiento pseudotumoral. Analizamos distintas variables: sexo, edad, momento de aparición, número, localización, sintomatología, forma evolutiva de EM, brotes y desarrollo de discapacidad.

Resultados: El 85% fueron mujeres con una edad media de 35 años. Todos los pacientes presentaron un patrón evolutivo remitente-recurrente. La mayoría de las lesiones pseudotumorales resultaron sintomáticas (75%) y constituyeron la forma de presentación de la enfermedad en el 77% de los pacientes. Tres enfermos (23%) presentaron lesiones con comportamiento pseudotumoral en más de una ocasión. Todos presentaron lesiones pseudotumorales supratentoriales y 2 (15%) además infratentoriales. Sólo 3 pacientes (23%) presentaron varias simultáneamente. El 84,5% mostró otras

lesiones desmielinizantes además de la pseudotumoral. La clínica más frecuente fue el déficit motor hemicorporal (54%). Tres pacientes (23%) presentaron síntomas cognitivos (bradipsíquia, inatención, apraxia) y dos (15%) crisis epilépticas. Los pacientes con lesiones sintomáticas mejoraron totalmente en el 58% de los casos. Tras un seguimiento medio de 46,5 meses, la media de la tasa anual de brotes fue de 0,96 y del EDSS final de 1,4.

Conclusiones: El análisis sugiere que la mayoría de las lesiones desmielinizantes pseudotumorales en pacientes con EM son sintomáticas y constituyen la forma de presentación. Paradójicamente, estas formas lesionares atípicas no parecen tener un peor pronóstico.

SEGUIMIENTO DE NIVELES DE HORMONA TIROIDEA EN EL PRIMER AÑO DE TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR EN EM

L. García Fernández[1], C. Iñíguez Martínez[2], B. García García[3], J.M. Errea Abad[1], C. Ríos Gómez[1], P. Larrode Pellicer[2] y E. Mostacero Miguel[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Endocrinología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Seguimiento de niveles de hormona tiroidea en el primer año de tratamiento inmunomodulador y su relación con la esclerosis múltiple (EM), tipo de tratamiento y comorbilidad con otras enfermedades autoinmunes.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con EM que comenzaron tratamiento con AG o ITFβ (enero-2009 a abril-2011). Recogimos datos demográficos, de la enfermedad, tipo de tratamiento, comorbilidad previa autoinmune y hormona tiroidea (técnica de quimioluminiscencia) previa al inicio del tratamiento y al 1º, 3º, 6º mes y al año.

Resultados: Incluimos 40 pacientes, 15 hombres (edad media: 34,6 ± 6,7) y 25 mujeres (edad media 32,9 ± 7,7). EDSS media de 1,7 ± 0,72 (0-4), Tratamientos utilizados: 10 Copaxone (25%), 13 Betaferon (32%), 15 Rebif 44 (37%) y 2 Avonex (5%), Dos de ellos presentaban antecedentes de anemia megaloblástica, No antecedentes de patología tiroidea conocida, Cuatro pacientes (10%) desarrollaron patología tiroidea (3 hipotiroidismo y uno hipertiroidismo, todos subclínicos). No hemos encontrado relación entre la patología tiroidea y el sexo, la edad, el tiempo de evolución de EM o EDSS. Los niveles de TSH alterados al 1º y 3º mes y al año del tratamiento se relacionaron con llevar tto. con Rebif TSH 1º mes: (t:-1,8 $p < 0,001$) TSH 3º mes: (t-1,8 $p < 0,004$) 1º año: $t = -0,9$, $p < 0,01$.

Conclusiones: Nuestra serie pone de manifiesto la relación ya conocida de alteraciones tiroideas y tratamiento con ITFβ, con una frecuencia mayor que la publicada en otras series. Sería recomendable monitorización más estrecha de TSH durante el 1er año de tratamiento.

PROGRAMA DE FISIOTERAPIA PARA LA ESPASTICIDAD A TRAVÉS DE VIDEOASISTENCIA EN COMPARACIÓN CON EJERCICIOS DE FISIOTERAPIA DOMICILIARIOS EN PERSONAS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESPASTICIDAD

M.C. Molina Díaz[1], M.D.L.Á. Cruz Marrero[2], M.Á. Hernández Pérez[1], E. Renedo Rodríguez[3], C. Revert Gironés[4], C. Villar Van den Weygaert[1] y M.Y. Pérez Martín[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Rehabilitación; [3]Servicio de Tecnologías de la Información. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [4]Departamento de Medicina, Física y Farmacología. Área de Fisioterapia. Universidad de La Laguna.

Objetivos: Evaluar la eficacia del programa de ejercicios fisioterápicos por videoasistencia en relación a cumplimiento y adhesión en comparación con los mismos ejercicios pautados para realizar en domicilio, en personas con EM y espasticidad.

Material y métodos: Los sujetos deben estar diagnosticados de EM y espasticidad en 1 o 2 miembros inferiores, EDSS menor o igual a 7,5 y tener ordenador con conexión a Internet. De los 133 pacientes que cumplen los criterios de inclusión serán reclutados 60 sujetos de la Unidad de EM del HUNSC; evaluados con la "Escala de Evaluación Numérica" y el "Timed Up and Go" como pruebas principales y con la "Escala de Ashworth", "Penn", "EVA", "Intensidad de Fatiga" y "MSQoL-54" como complementarias; por una fisioterapeuta ciega al inicio, 3 y 6 meses del estudio y elegidos aleatoriamente en dos grupos: uno realizará ejercicio a tiempo real con la fisioterapeuta no ciega gracias a Skype y el otro se llevará los mismos ejercicios (de movilidad articular, tonificación, estiramientos, equilibrio, resistencia, bipedestación y marcha en sesiones de 60 minutos diarios) en fotografías para realizarlos domiciliariamente.

Resultados: Demostrar que los sujetos videoasistidos tendrán una mayor adhesión y practicarán ejercicio regularmente, mejorando su fuerza, movilidad articular, equilibrio, resistencia, independencia y calidad de vida en mayor proporción que los que reciban pautas de ejercicios.

Conclusiones: Esta herramienta con coste y manejo aceptables creemos que será eficaz para mejorar la calidad de vida y atención asistencial de personas con EM y espasticidad que no practican ejercicios por ignorancia, falta de motivación o problemas para trasladarse.

TRATAMIENTO SATISFACTORIO EN LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA SECUNDARIA A NATALIZUMAB

M.N. Vivó Orti[1], A. Cuevas Jiménez[1], L. Landete Pascual[1], C. Poyatos Ruipérez[2] y A. González Masegosa[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: Presentamos un caso de leucoencefalopatía-multifocal-progresiva (LMP) secundario a tratamiento con natalizumab con confirmación patológica que fue satisfactoriamente tratado con plasmaféresis, mefloquina, mirtazapina y megadosis de corticoides que presentó un síndrome de reconstitución autoinmune (IRIS) con manifestaciones radiológicas, no clínicas, 6 meses tras la plasmaféresis.

Material y métodos: Mujer de 42 años diagnosticada de esclerosis múltiple remitente recurrente en 2005 (EDSS 3.0) Inicialmente tratada desde enero 2006 con IFN-beta 1a, 44 mg sc. Inició tratamiento con natalizumab (Tysabri) a finales de 2007 (EDSS 5.0). Después de la décimo cuarta dosis de tratamiento presentó un cuadro clínico y de imagen en resonancia compatible con LMP. Se realizaron tres determinaciones de PCR contra el virus JC en LCR en tres laboratorios distintos que fueron negativas. Recibió tratamiento con plasmaféresis, mirtazapina y mefloquina precisando además corticoides debido a un brote medular. 6 meses después desarrolló un IRIS presentando únicamente manifestaciones radiológicas. El diagnóstico de LMP e IRIS fue confirmado por biopsia cerebral en junio 2010.

Resultados: Dos meses después de la biopsia cerebral y un año tras la plasmaféresis, finalizó el tratamiento con mefloquina, persistiendo cambios cognitivos menores y una hemiparesia derecha (EDSS 6.0).

Conclusiones: Destacamos la necesidad de un seguimiento continuo y la realización de RM que permitan el diagnóstico de LMP temprano considerando la biopsia cerebral en casos de alta sospecha con PCRs negativas en LCR siempre que no retrase el inicio de tratamiento. Los corticoides pueden suponer una opción terapéutica adicional en el tratamiento de la LMP regulando la respuesta en el IRIS.

LESIÓN AGUDA DE CINTILLA ÓPTICA Y DEGENERACIÓN RETRÓGRADA DE LA RETINA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

I. Gabilondo Cuéllar[1], M. Sepúlveda Gázquez[2], A. Saiz Hinarejos[2], S. Ortiz Pérez[3], E. Fraga Pumar[2], S. Llufriu Durán[2], Y. Blanco Morgado[2], N. Sola[1], E.H. Martínez Lapiscina[1], F. Graus Ribas[2], B. Sánchez Dalmau[3] y P. Villoslada Díaz[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Institut Clínic de Neurociències (ICN); [3]Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar la presencia y el patrón de atrofia retiniana en un paciente con una lesión aguda unilateral de la cintilla óptica asociada a EM.

Material y métodos: Estudió prospectivo por tomografía de coherencia óptica (OCT) retiniana de una mujer de 38 años, con diagnóstico previo de EM y con una lesión aguda en cintilla óptica izquierda (confirmada por manifestaciones clínicas, campimetría computarizada y RM cerebral). Adquisición y análisis de OCT (Spectalis): un escáner circular peripapilar y un "raster-scan" macular de cada retina 1 mes antes (referencia), 3 meses y 5 meses después del inicio de síntomas. Segmentación automática (software incorporado en OCT) del grosor retiniano peripapilar y macular, y del grosor de la capa de fibras nerviosas peripapilar (CFNRpp).

Resultados: Tras 5 meses del inicio de los síntomas, se observa una atrofia retiniana peripapilar temporal de hasta 9% en ojo contralateral a la lesión y del 4% en sector inferior del ipsilateral. Estos hallazgos se acentúan al analizar por separado la CFNRpp con atrofias respectivas de hasta 38% y 14%. Respecto al grosor macular, se observa una atrofia del 7% de la mácula contralateral en su sector nasal y del 7-9% en los sectores temporal e inferior de la mácula ipsilateral.

Conclusiones: Nuestros hallazgos sugieren que las lesiones focales de la cintilla óptica contribuyen a la atrofia retiniana en EM, por un probable mecanismo de degeneración neuronal retrógrada. La hemiatrofia macular homónima a la lesión podría ser un hallazgo específico de este fenómeno, aunque serían necesarios estudios prospectivo de lesiones retrogeniculadas en EM para apoyarlo.

HIPOTERMIA REVERSIBLE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE BROTE DE EM

B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque, R. de la Fuente Blanco, L. López Mesonero, A.C. Aragao Soares Homem, G.E. Morel Silva y Y. El Berdei El Berdei

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: La hipotermia paroxística espontánea en pacientes con esclerosis múltiple es un signo poco frecuente.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 51 años con esclerosis múltiple secundariamente progresiva con brotes de 17 años de evolución en tratamiento con natalizumab con EDSS de 7,5, que ingresa por cuadro progresivo de 7 días de bradipsiquia, bradilalia, somnolencia, empeoramiento motor y frialdad cutánea. A la exploración presenta somnolencia, bradipsíquia, tetraparesia espástica, nistagmo horizontal izquierdo y vertical superior y temperatura axilar de 32,5 ºC. Se realizan hemograma, bioquímica, coagulación, función tiroidea, tóxicos en orina, ion amonio, electrocardiograma, radiografía de tórax, estudio de LCR con PCR para virus JC.

Resultados: Se encontró leve alteración del perfil hepático con patrón de citolisis (AST 122, ALT 318), trombocitopenia (plaquetas: 118.000 /mm^3). Resto de pruebas normales. La RMN cerebral con gadolinio, en comparación con la previa, no muestra cambios ni realces de contraste. El EEG muestra lentificación difusa con alguna onda trifásica con normalización en control posterior. Se inicia recalentamiento con medios externos y líquidos calientes endovenosos y se administra tiamina i.v. Al alta presenta temperatura de 36 ºC con situación clínica y funcional igual a la previa.

Conclusiones: La hipotermia en pacientes con EM es un signo excepcional. Se atribuye a desmielinización a nivel hipotalámico (área preóptica e hipotálamo posterior). En raras ocasiones, se confirma por RMN e incluso puede no evidenciarse en estudios postmortem. Como diagnóstico diferencial debe considerarse la encefalopatía de Wernicke como causa tratable de hipotermia, también descrita en la EM, pudiendo asociarse ambas enfermedades.

Enfermedades desmielinizantes P7

MIELITIS CERVICAL PROGRESIVA: ¿ESCLEROSIS MÚLTIPLE O ALGO MÁS?

C. Abdelnour Ruiz[1], L. Ayuso Peralta[1], P. Nieto González[1], V. Galán Sánchez-Seco[1], M. León Ruiz[1], L. Rubio Pérez[1], C. de Andrés Frutos[2], F. Cabrera Valdivia[1] y E. García-Albea Ristol[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. [2]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Presentamos un caso de mielitis cervical progresiva descendente con atrofia medular de probable etiología inflamatoria desmielinizante.

Material y métodos: Mujer de 29 años, sin antecedentes de interés, que comienza hace 6 años con síndrome medular cervical progresivo.

Resultados: La paciente comienza con parestesias distales en MMSS como síntoma inicial. La RMN mostró múltiples lesiones de sustancia blanca supratentorial y en médula cervical C2-C3 de longitud menor de 2 cuerpos vertebrales, de predominio posterior y hemimédula derecha, así como BOC de IgG en LCR; que sugirió mielitis de probable origen inflamatorio desmielinizante. El cuadro clínico ha empeorado de forma lentamente progresiva asociando: debilidad proximal en MMSS (más MSD), con espasticidad en MMII y MSD con espasmos en flexión; objetivándose desde el punto de vista radiológico, una progresión de la lesión inicial con afectación C2-C6 y atrofia medular importante de predominio anterior, con un estudio electrofisiológico que muestra cambios neurogénicos crónicos y de grado marcado en territorio correspondiente a miotomas C1-C6 bilaterales. Tras iniciar tratamiento con azatioprina, previamente se había intentado interferón beta 1 b, se consigue estabilización clínica. Se realiza un estudio etiológico exhaustivo, destacando: anticuerpos anti-NMO negativos y PEV multifocales patológicos, con el resto de las pruebas normales.

Conclusiones: La mielopatía cervical progresiva descendente con atrofia medular, es una patología infrecuente, y se han implicado múltiples etiologías. Planteamos el diagnóstico de esclerosis múltiple atípica o bien mielopatía dentro del espectro de NMO como opciones más probables, aunque no se ha llegado a un diagnóstico de certeza. Discutimos posibles mecanismos patogénicos, diagnóstico diferencial y opciones terapéuticas.

CÁNCER EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Bártulos Iglesias[1], M.E. Marzo Sola[2], M. Gómez Eguilaz[2], M.D.L.Á. López Pérez[2], L. Calvo Pérez[2] y J.M. Juega Mariño[2]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro.

Objetivos: Se han publicado resultados discordantes sobre la relación entre padecer cáncer y esclerosis múltiple (EM). Nos proponemos describir el número y tipo de tumores que han presentado los pacientes con EM de La Rioja; conocer si habían llevado tratamiento modificador de la enfermedad (TME).

Material y métodos: Análisis de base de datos de pacientes diagnosticados de EM en La Rioja (Mc Donald 2005).

Resultados: 233 pacientes diagnosticados de EM; 72 nunca habían llevado TME. Pacientes con cáncer 10 (6 mujeres), edad media 61, 8 habían llevado TME (4 inmunosupresores, 4 inmunomoduladores): 4 tumores hematológicos (mieloma múltiple, mujer de 35 años, pocos meses con IFN, y 3 leucemias linfáticas crónicas: varón de 67 años, azatioprina 5 años, varón de 62 años, IFN 7 años, mujer de 58 años, 16 años de IFN); 2 cáncer de mama (2 mujeres de 61 y 40 años, sin TME); 1 carcinoma de cavum (mujer, 21 años, IFN 3 años); 1 carcinoma adenoescamoso de pulmón (varón, 62 años, metotrexate 9 años); 1 cáncer vesical (varón, 60 años, 7años de metotrexate), cáncer de colon (mujer, 75 años, 19 años con azatioprina). Presentaron cáncer el 2,78% de los pacientes no tratados y 6,21% de pacientes que tomaron un TME (3,48% de los pacientes que habían tomado sólo inmunomoduladores, 8,70% de los que se trataron con inmunosupresores).

Conclusiones: Nuestra muestra es pequeña; el porcentaje de pacientes con cáncer fue bastante similar en los pacientes tratados con inmunomoduladores respecto a los no tratados; los que recibieron inmunosupresores sí presentaron más cáncer.

POLIRRADICULONEURITIS AXONAL ASOCIADA A *CAMPYLOBACTER JEJUNNI* EN EL SENO DE UNA ENFERMEDAD DE CHRON

L. Gabaldón Torres, P. Osorio Caicedo, C. Badía Picazo, J.M. Salom Juan y J. Salas Felipe

Servicio de Neurología. Hospital de Denia.

Objetivos: Las complicaciones neurológicas asociadas a la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) no están bien estudiadas desde el punto de visto patogénico. En algunos casos se propone un origen inmunitario, como es el caso del síndrome de Guillain-Barré y la colitis ulcerosa. Presentamos un varón con polirradiculoneuritis axonal en el seno de una enfermedad de Crohn con biopsia de nervio periférico.

Material y métodos: Varón de 65 años con cuadro subagudo progresivo de dolor y disestesias en extremidades inferiores distal ascendente con gran afectación motora y trastorno disautonómico. Destaca una diarrea autolimitada unas semanas antes; y durante el ingreso hospitalario presenta diarrea mucosa con restos hemáticos. Se realiza anamnesis detallada, exploración neurológica y neurofisiológica, estudio de laboratorio ampliado, estudio de líquido cefalorraquídeo, colonoscopia y biopsia de nervio periférico. Se recogen los tratamientos utilizados y la evolución.

Resultados: El estudio neurofisiológico revela una polirradiculoneuritis axonal, los datos de laboratorio un patrón de inflamación agudo, se detectan anticuerpos control C. jejunni y una colonoscopia muestra afectación inflamatoria intestinal activa compatible con una enfermedad de Crohn. Escasa mejoría tras tratamiento con inmunoterapia, y estabilización con tratamiento para la EII con agudizaciones neurológicas simultáneas con reagudizaciones intestinales. La biopsia de nervio periférico no muestra alteración de los vasos sanguíneos compatibles con vasculitis ni infiltrado perineural inflamatorio.

Conclusiones: La gravedad de la polirradiculoneuritis asociadas a EII parece relacionada con la actividad de la patología digestiva. Conocer los mecanismos patogénicos probablemente mejore el pronóstico de estos pacientes.

ENCEFALOMIELITIS POR ANTICUERPOS IGG-NMO/ AQUAPORINA-4: EL ESPECTRO CLÍNICO SE AMPLÍA

H. Ariño Rodríguez[1], F. Gil López[1], A.C. Ricciardi Ciocchini[2], J. Espinosa García[2], S. Llufriu Duran[1], M. Sepúlveda Gázquez[1] y Y. Blanco Morgado[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) afecta característicamente a nervio óptico y médula espinal. La detección de anticuerpos IgG-NMO/aquaporina-4 ha permitido ampliar el espectro clínico a formas limitadas como mielitis transversa longitudinalmente extensa o neuritis óptica recurrente. Describimos un caso que demuestra que el espectro clínico completo está todavía por definir.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica, resultados de laboratorio y neuroimagen de un paciente evaluado en nuestro centro en la fase aguda.

Resultados: Varón de 73 años que consultó por cuadro subagudo de vómitos incoercibles, seguido de síndrome confusional con alteración severa de la memoria y finalmente paraparesia, quedando parapléjico en 1 semana. La RM craneal mostró hiperintensidad hipocampal bilateral de predominio derecho, lesiones adyacentes a astas ventriculares temporales con captación derecha, y lesión bulbar adyacente al 4º ventrículo. La RM medular identificó 5 pequeñas lesiones cervicodorsales no captantes. El EEG mostró brotes de enlentecimiento delta rítmico de predominio frontal. El LCR era acelular con hiperproteinorraquia. Los IgG-NMO fueron débilmente positivos en suero y altamente positivos en LCR sugiriendo síntesis intratecal. El estudio analítico, los anticuerpos onconeuronales y anti-neurópilo fueron negativos. Recibió tratamiento con dosis altas de corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis con 2 dosis de rituximab. Al alta había mejorado parcialmente del cuadro cognitivo y medular

Conclusiones: La encefalomielitis puede formar parte del espectro clínico asociado a los anticuerpos IgG-NMO/Aquaporina-4. Su identificación permite instaurar una inmunoterapia apropiada en una entidad de curso recurrente y agresivo.

MANEJO DE LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO FARMACORRESISTENTE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Homedes Pedret, S. Martínez Yélamos, L. Romero Pinel, E. Matas Martín, L. Bau Vila, M.A. Mañé Martínez y F. Rubio Borrego

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La neuralgia del trigémino presenta una mayor incidencia en pacientes con esclerosis múltiple que en la población general, pudiendo alcanzar incidencias de entre el 2 y el 8%. Suele estar causada por placas de desmielinización en el núcleo trigeminal, en la raíz o a lo largo del recorrido del nervio trigeminal. Analizamos la evolución clínica de pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple con neuralgia del trigémino farmacorresistente tributarios a intervención quirúrgica.

Material y métodos: De los 73 pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple y neuralgia del trigémino de nuestra Unidad de Esclerosis Múltiple analizamos la evolución clínica de los 15 pacientes

con neuralgia del trigémino farmacoresistente que se consideraron tributarios a procedimientos quirúrgicos entre 1977 y 2012.

Resultados: De nuestra serie de pacientes con neuralgia del trigémino farmacorresistente un 53,33% consiguieron buen control de la neuralgia del trigémino tras una primera intervención quirúrgica, ampliándose a 80,70% en los casos que requirieron una segunda intervención.

Conclusiones: En pacientes con neuralgia del trigémino farmacorresistente la intervención quirúrgica puede conseguir remisión de la neuralgia en algunos casos o facilitar un mejor control farmacológico posteriormente, haciendo que la intervención quirúrgica deba contemplarse como opción terapéutica.

ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE Y NEOPLASIAS CEREBRALES: ¿FACTOR DE RIESGO O SIMPLE COINCIDENCIA? REPORTE DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. Robles Cedeño, C. Van Eendenburg y L. Ramió Torrentà

Servicio de Neurología. Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: Reportar una serie de casos de pacientes con enfermedad desmielinizante y neoplasias cerebrales y presentar una revisión de la literatura.

Material y métodos: Presentamos las características clínicas y radiológicas de 3 pacientes, uno con enfermedad desmielinizante de causa no filiada (EIDNF) y dos con esclerosis múltiple (EM), a quienes se diagnosticó una neoplasia cerebral.

Resultados: Caso 1: varón de 37 años que presenta tetraparesia espástica progresiva. La RM craneal inicial mostró lesiones de características desmielinizantes. Se realizó un extenso estudio sin llegar a un diagnóstico definitivo. Una RM de control a los 10 años reveló lesión glial hemisférica izquierda sugestiva de glioma grado III. Caso 2: varón de 53 años diagnosticado de EM tratado inicialmente con interferónβ-1b hasta que por fracaso terapéutico se inició natalizumab con buena tolerancia y eficacia. La RM de control a los 3 años reveló lesión glial en cuerpo calloso con extensión a lóbulo frontal bilateral que fue diagnosticado de glioblastoma multiforme por biopsia. Caso 3: mujer de 47 años diagnosticada de EM en tratamiento con interferónβ-1b. En la RM craneal inicial se observó meningioma parietal derecho que aumento de tamaño posteriormente y fue diagnosticado de meningioma atípico por anatomía patológica. Ninguno de los 3 pacientes había recibido tratamiento inmunosupresor.

Conclusiones: La relación causal entre los tumores cerebrales y las lesiones desmielinizantes o los tratamientos inmunomoduladores es desconocida. No obstante, ante un paciente con enfermedad desmielinizante y tratamiento inmunomodulador, se debe recomendar un seguimiento clínico y radiológico más estrecho.

EFICACIA DE LA MEDICACIÓN DE PRIMERA LÍNEA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

T. Maycas Cepeda, L. Alba Alcántara, B. Belarrinaga, P.E. Bermejo Velasco, M.D.R. Blasco Quílez y J.A. García-Merino

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Valorar la respuesta a los diferentes inmunomoduladores en EM en tratamiento de novo en base a datos clínicos y radiológicos.

Material y métodos: Estudio unicéntrico retrospectivo en pacientes con EMRR y SDA desde septiembre de 2008 que iniciaron tratamiento. Se analizaron variables clínicas iniciales, al mes, 3 meses y cada 6 meses y de neuroimagen al diagnóstico y al año. Las RM se efectuaron siguiendo el mismo protocolo. Para el cambio terapéutico en primer nivel se consideraron intolerancia y criterios de respuesta clínica o radiológica inadecuadas.

Resultados: Se analizan 89 pacientes. 85,4% de los pacientes iniciaron un interferón (IFN) y el resto acetato de glatirámero (AG). AG fue el fármaco con menor porcentaje de recaídas seguido de IFNB1a sc 44. La menor tasa de incremento de EDSS se vio con AG seguido de IFNB 1b. La mayor actividad en RM se apreció en IFNB im y la menor en IFNB1b. Los cambios de medicación por intolerancia, actividad clínica o de RM fueron más frecuentes con AG, seguido de IFNB im e IFNB sc 22.

Conclusiones: Observamos una alta tasa de cambio de tratamiento relacionada con intolerancia (AG) o posible dosificación subóptimas (IFNbeta-1a i.m. e IFNbeta-1a 22). IFNB 1b tuvo una baja tasa de recaídas y no hubo de ser cambiado en ningún caso. Pese a las limitaciones del estudio por posible sesgo de selección y seguimiento limitado a 2 años, se sugiere la ventaja de dosis más altas de IFN y se evidencian problemas de tolerancia en AG pese a su buena respuesta.

ASOCIACIÓN ENTRE FUNCIONES COGNITIVAS Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. López Góngora, A. Martínez Domeño y A. Escartín Siquier

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

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) presentan frecuentemente alteraciones cognitivas. Según algunos trabajos, el impacto de estas alteraciones en la calidad de vida es débil, aunque la información es limitada. El objetivo del estudio es valorar la relación entre alteraciones cognitivas y calidad de vida en pacientes con EM.

Material y métodos: En total, 191 pacientes (66 hombres, 125 mujeres), media de edad: 40,4 (± 11,3) años se incluyeron en el estudio. Todos los pacientes fueron valorados con la batería repetible breve de test neuropsicológicos (BRBN) y contestaron el cuestionario de calidad de vida para la EM (FAMS).

Resultados: Los resultados de este estudio muestran una correlación significativa entre las diferentes pruebas cognitivas y la puntuación total del cuestionario de calidad de vida. Las pruebas de memoria verbal mostraron una correlación $r = 0,317$, $r = 0,305$ y $r = 0,286$ con una $p < 0,001$; las de memoria visual $r = 0,287$ y $r = 0,362$ con una $p < 0,001$; y las de funciones ejecutivas ($r = 0,356$, $p < 0,001$, $r = 0,193$, $p = 0,020$ y $r = 0,194$, $p = 0,008$).

Conclusiones: Cuando se evalúa la calidad de vida en pacientes con EM, es importante valorar también la función cognitiva, por la influencia de ésta en los pacientes. Por la asociación encontrada entre las diferentes funciones cognitivas y la calidad de vida, se considera importante realizar programas de estimulación cognitiva con el objetivo de mejorar habilidades cognitivas que ayuden también a mejorar la calidad de vida. Debido a que nuestros resultados no apoyan hallazgos de otros estudios, se sugiere realizar estudios más amplios al respecto.

PERCEPCIÓN DEL FINGOLIMOD Y REPERCUSIÓN EN LA CALIDAD DE VIDA AL INICIO DEL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD

B. Canneti Heredia, V. Meca Lallana, L. Núñez Luengo, L. Rubio Flores y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Determinar el conocimiento de los pacientes respecto a fingolimod. Evaluar prospectivamente la repercusión sobre calidad de vida con el inicio de tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo en pacientes que inician fingolimod en la Unidad de Esclerosis múltiple del Hospital de La Princesa. Mediante encuesta evaluamos el conocimiento del fármaco por los pacientes (características, precio, alternativas, seguridad, expectativas). Empleamos la escala SF-36 v2 para calidad de vida, basal y a 6 meses del inicio.

Resultados: Se seleccionaron5 pacientes: 3 mujeres (60%), edad 38,2 ± 8,3 años, tiempo evolución 12,4 ± 6,2 años. EDSS 3,5. La mayoría (60%) conocían el nombre del fármaco, 80% infraestimaban precio/mes (60% 500-700, 40% 1.000-1.500 euros). Efecto adverso más conocido y temido: bradicardia. 80% conocían alternativas terapéuticas, priorizando su decisión por: eficacia (20%), seguridad (20%) e independencia del medio hospitalario (20%). Fuentes más influyentes: 60% información del neurólogo. Expectativas: 80% mantener misma situación clínica. Sólo un paciente esperaba mejorar situación basal. Puntuaciones SF-36v2: 47 (dominios físicos), 49,5 (mentales).

Conclusiones: Fingolimod es el primer tratamiento oral modificador de la enfermedad en EM. La alerta de la EMA y el riesgo cardiaco ensombrece las expectativas. Las alternativas terapéuticas permiten estratificar riesgos, individualizar opciones, integrando al paciente. La información que nuestros pacientes tienen es acertada, salvo en aspectos económicos. Conocen alternativas terapéuticas, reconociendo a su neurólogo como única fuente de información. Todos los pacientes conocían los riesgos, mejorando su tranquilidad con la monitorización. La mayoría no guarda expectativas irreales. La percepción del estado de salud es moderada-baja, precisando de valoración a largo plazo para valorar cambios.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE: REALIDAD, NECESIDADES Y CALIDAD DE VIDA

M. Murie Fernández[1], A. Fontes Villalba[1], P. Esteve Belloch[1], A. Izko[2], J. Sarasate[2] y J. Arza[3]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Equipo investigación IKUS. [3]Departamento de Trabajo social. Universidad Pública de Navarra.

Objetivos: Estudiar la influencia de la esclerosis múltiple en la vida del paciente.

Material y métodos: En septiembre de 2011, entrevista a socios de la "Asociación Esclerosis Múltiple Navarra". Si no se pudo se envío cuestionario. Cinco técnicos de investigación obtuvieron las conclusiones.

Resultados: Encuestados 140 de 207 socios (91 entrevistados), 70% mujeres, edad media 46,5 años. Estado civil: El 70% vive en pareja. Menos del 8% solos. El 68,5% están casados y el 38,9% ha tenido hijos después del diagnóstico. Gasto: el 28% invierte en rehabilitación y el 20% en adaptaciones domiciliarias. Discapacidad-dependencia: el 60% tiene algún grado de discapacidad y el 13% recibe prestación. El 43% necesita ayuda para al menos una actividad de la vida diaria. Empleo: el 30% trabaja, el 46% percibe pensión y para el 18% sus ingresos son los principales de la familia. El 68% comunicó el diagnóstico en el trabajo; el 22% ha tenido problemas laborales posteriormente. Relaciones sociales-ocio: el 68% no participa en actividades comunitarias y el 50% han cambiado sus actividades. Calidad de vida: la media de la calidad de vida es 6,5/10 y el 50% cree no tener cubierta alguna necesidad. Asociacionismo: la adhesión a la asociación es mayor en la capital y el 90% la valora de forma positiva.

Conclusiones: La esclerosis múltiple afecta de forma significativa a la vida de los pacientes, conlleva un gasto económico adicional, aumento de la discapacidad y dependencia, dificultades laborales y sociales y una menor calidad de vida. La asociación se considera importante entre los pacientes.

DIFERENTES DISCURSOS ANTE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Murie Fernández[1], A. Fontes Villalba[1], M.J. Muñoz[2] y J. Arza[2]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. [2]Departamento de Trabajo social. Universidad Pública de Navarra.

Objetivos: Comparar los puntos de vista, referentes a la esclerosis múltiple (EM), de los gestores sanitarios-sociales, profesionales sanitarios, pacientes, familiares y profesionales de asociaciones.

Material y métodos: Durante el último semestre de 2011 se llevaron a cabo entrevistas con profesionales sanitarios dedicados a la EM (médicos 3, enfermeras 2) y pacientes (15), así como entrevistas grupales con gestores (5), familiares de pacientes (20) y profesionales de la asociación (8). Posteriormente 5 técnicos de investigación obtuvieron las conclusiones de cada grupo.

Resultados: Todos los grupos reconocen que la atención sanitaria (diagnóstico y tratamiento) es buena. Los profesionales sanitarios y de la asociación no mencionan la discapacidad, la incapacidad laboral y la dependencia, aspectos muy valorados por los pacientes y familiares. Existen diferentes puntos de vista entre los gestores si se habla de discapacidad e incapacidad laboral "parámetros objetivos" o de dependencia "subjetivos". Todos los grupos menos los gestores están de acuerdo en la importancia de las asociaciones como apoyo al paciente y como forma de "suplir" las carencias del sistema sanitario, sin embargo se detecta una falta de coordinación entre profesionales y asociaciones. La incertidumbre y el proceso de adaptación se describen como claves en el día a día de los pacientes y sus familiares, mientras que los profesionales no reparan en ellos.

Conclusiones: Las preocupaciones en torno a la EM son distintas en función del grupo analizado. Los neurólogos debemos conocer cuáles son las preocupaciones de los pacientes y del resto de implicados, para dar una mejor atención a los pacientes.

Enfermedades neuromusculares P1

MIOPATÍA POR ACÚMULO DE MIOSINA

I. Jericó Pascual[1], F. García-Bragado Acin[2], A. Ibiricu Yanguas[3], J. Sáenz Bañuelos[4] y M. Olivé Planas[5]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía patológica; [3]Servicio de Neurofisiología Clínica; [4]Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Camino. [5]Unitat de Neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Presentamos una familia (clínica, estudio genético y patrón RM) afecta de miopatía por acúmulo de miosina (miopatía por cuerpos hialinos) con patrón de herencia AD (mutación en el gen MYH-7; CR 14q11.2). Esta miosinopatía hereditaria, con herencia variable y curso lentamente progresivo, presenta 2 fenotipos clínicos predominantes (escapuloperoneal y miopatía cinturas) sin afectación cardiaca.

Material y métodos: Caso 1: varón de 38 años con mialgias y debilidad proximal con escápula alada y debilidad asimétrica para la flexión dorsal de pies. Caso 2: hermano menor del caso 1 afecto de miopatía de cinturas desde 1ª década no progresiva inicialmente, con deterioro rápidamente progresivo a partir de los 25 años, en silla de ruedas desde los 33 años.

Resultados: La miopatía por acúmulo de miosina es una rara entidad, de curso lentamente evolutivo aunque está descrita la posibilidad de deterioro rápidamente progresivo tras varios años de estabilización. Los niveles de CPK son variables. No se acompaña de miocardiopatía. Histológicamente se aprecian depósitos hialinos

(miosina lenta +) subsarcolemales exclusivamente en fibras tipo I. El estudio genético en esta familia confirmó la presencia de la mutación en heterocigosidad c.5533C > T(p.R1845W) del gen MYH7.

Conclusiones: Las mutaciones en el gen MYH-7 (Myosin heavy chain-7) son responsables de diferentes síndromes clínicos entre los que se encuentran: miopatía distal tipo III (Gowers-Laing) MPD1, miocardiopatía hipertrófica no compactada, miocardiopatía dilatada y miopatía por cuerpos hialinos. Esta última entidad debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los síndromes escapuloperoneales, aunque hay descritos otros fenotipos.

RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

C. Valencia Sánchez[1], C. Fernández Golfín[2], L. Gómez Vicente[1], J. Ferreirós[3], R. Barahona Hernando[1], Á. Vela Souto[1], A. Guerrero Sola[1] y L. Galán Dávila[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La afectación cardiaca en pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es frecuente y se manifiesta con bloqueos de conducción, arritmias y miocardiopatía. El objetivo del estudio es evaluar la utilidad de la resonancia magnética cardiaca (RMC) en la detección de patología cardiaca estructural de pacientes con DM1 sin evidencia de afectación cardiaca mediante otras técnicas.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyen 8 pacientes con DM1 con estudio genético. Se realizaron electrocardiograma (ECG), Holter-ECG de 24 horas y ecocardiograma transtorácico. Se obtuvieron imágenes de RMC calculando volúmenes y función de ambos ventrículos. Se evaluó además la presencia de fibrosis miocárdica. Se analiza la relación entre la afectación cardiaca en RMC, la severidad de la clínica muscular y el número de tripletes CTG en estos pacientes.

Resultados: Edad media: 43,4 años. 62,5% varones. 6 pacientes presentaban debilidad distal, y 2 también proximal. Un paciente precisaba ventilación mecánica no invasiva. Ningún paciente refería síntomas cardiacos. 5 pacientes presentaban anormalidades en el ECG basal pero en ningún caso se observaron arritmias en Holter-ECG. Los ecocardiogramas fueron normales. La RMC mostró signos de fibrosis miocárdica en 3 pacientes y fracción de eyección de ventrículo izquierdo reducida en 6 pacientes.

Conclusiones: La prevalencia de afectación cardiaca en pacientes con DM1es elevada. La RMC es útil en la detección precoz de anomalías estructurales cardiacas y fibrosis miocárdica en pacientes con DM1, proporcionando información adicional a la obtenida con otras técnicas. Puede ayudar al diagnóstico precoz y manejo de estos pacientes.

VARIANTE DEL MNGIE FENOTIPO POLG: REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

I. González Suárez[1], I. Sanz Gallego[1], J. Álvarez Pellicer[2], J.J. Ríos Blanco[1] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El síndrome neuro-gastrointestinal (MNGIE) se define por la presencia de caquexia, alteraciones gastrointestinales, oftalmoplejía externa progresiva y ptosis, neuropatía periférica y leucoencefalopatía. Clásicamente relacionada con la mutación de la enzima timidina fosforilasa (TP) codificada por el gen TYMP, se han descrito casos secundarios a mutaciones diferentes con cuadro clínico superponible.

Material y métodos: Mujer de 35 años que presenta desde la infancia cuadros reiterados de pseudoobstrucción intestinal. Progresivamente se va asociando oftalmoplejía externa con ptosis bilateral y neuropatía de predominio axonal severa. Las funciones cognitivas eran normales.

Resultados: La RMN no mostraba signos de leucoencefalopatía. En la biopsia muscular se objetivaron datos sugestivos de miopatía mitocondrial. En el análisis del ADNn no se detectó mutación del gen TYMP. En el estudio molecular se observó depleción del ADNmt compatible con una mutación del gen POLG recesiva.

Conclusiones: Se presenta el caso de una paciente con fenotipo típico de MNGIE sin encefalopatía, en el que en el análisis genético no se demostró la mutación de la TP, por lo que se sospechó una variante del mismo con depleción del ADNmt compatible con una mutación del gen POLG recesiva.

DEBILIDAD GENERALIZADA EN PACIENTE CON SIDA

A. Rodríguez Sanz[1], D. Prefasi Gomar[1], I. Sanz Gallego[1], O. Trabajos[1], M. Gutiérrez Molina[2] y F.J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Aproximadamente un 30% de los pacientes VIH presentan afectación neurológica como primera manifestación de la infección, mostrando un 15-40% manifestaciones neuromusculares. Presentamos el caso de un paciente con SIDA que presenta debilidad en las cuatro extremidades de curso subagudo.

Material y métodos: Varón de 38 años, exADVP, diagnosticado de VIH categoría C3 (SIDA) hace 15 años y en tratamiento antirretroviral desde hace 2 meses, tras presentar neumonía por P. jirovecci con CD4 46,8/mcl y carga viral 630.000 copias/ml. El paciente presenta cuadro subagudo de 7 días de evolución de debilidad en las 4 extremidades, de inicio proximal, atrofia e hipotonía muscular, hipo-arreflexia generalizada, aspecto caquéctico y febrícula. Se le realizaron análisis de sangre con CPK, estudio neurofisiológico y, posteriormente biopsia muscular.

Resultados: Estudio neurofisiológico: patrón miopático difuso grave, de predominio proximal, con signos inflamatorios y signos de neuropatía periférica motora. Laboratorio: aumento de CPK (5.127 UI/l), carga viral 152 copias/ml y CD4 307/mcl, toxoplasma IgM positivo e IgG negativo. Biopsia muscular: se objetiva una miopatía inflamatoria por toxoplasma. Se inició tratamiento con pirimetamina y sulfadiazina consiguiéndose que deambulara sólo tras 7 días de iniciar la pauta terapéutica.

Conclusiones: El SIDA plantea una situación compleja en la evaluación diagnóstica ante un paciente con debilidad muscular ya que pueden coexistir distintos factores que la originen. Al empezar el tratamiento con TARGA los pacientes tienen el riesgo de presentar el denominado "síndrome de reconstitución inmune", produciéndose la reactivación de infecciones latentes como la toxoplasmosis.

DISFAGIA GRAVE COMO DEBUT DE UNA MIOPATÍA SARCOIDEA. A PROPÓSITO DE UN CASO

C.M. de Miguel Serrano[1], P. Montero Escribano[1], E. Guerra Schulz[1], M.T. Fernández García[1], Y. Aladro Benito[1], R. Marasescu[1], J. García Satué[2], B. Vega[3] y A. Pinel González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neumología; [3]Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: La neurosarcoidosis aparece en el 5% de los pacientes con sarcoidosis. La afectación muscular sintomática supone el

0,5-2% de los casos, más frecuente en pacientes mayores y en fases tardías. Hay descritas 3 formas: nodular, aguda y crónica; siendo ésta, la más frecuente. La disfagia es excepcional; puede ser secundaria a compresión esofágica por adenopatías, neuropatía glosofaríngea o afectación cricofaríngea. Se presenta un caso.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Se trata de una mujer de 74 años, hipertensa, dislipémica y tiroidectomizada. Presenta fatigabilidad y debilidad progresivas de 10 meses de evolución en miembros inferiores, asociado a disfagia progresiva para sólidos. No clínica sistémica ni lesiones cutáneas. La exploración muestra: debilidad en cintura pélvica hiperreflexia y marcha paraparética. La analítica objetiva hiperCPKemia, PTH disminuida, función tiroidea normal; anticuerpos antinucleolares positivos con ENAS, antiDNA y ANCAs negativos. El EMG muestra miopatía moderada. Se realiza TAC torácico con adenopatías paratraqueales, subcarinal e hiliares, con granulomas no caseificantes en la biopsia transbronquial. Durante el ingreso presenta IRA con hipercalcemia. La biopsia muscular demuestra infiltrado inflamatorio leve. Tras un diagnostico de miopatía sarcoidea se inicia tratamiento corticoide, con mejoría evidente de la paraparesia y leve de la disfagia un mes después del inicio.

Conclusiones: La miopatía como debut de una sarcoidosis aparece en menos del 1%. En la forma crónica la respuesta es variable, en función del grado de atrofia. La disfagia secundaria a miopatía o infiltración esofágica sarcoidea es excepcional. Hay pocos casos descritos; refieren buena respuesta a corticoides, aunque pueden precisar dosis altas o tratamiento combinado.

MIOPATÍA MIYOSHI-LIKE SECUNDARIA A MUTACIÓN EN EL GEN ANO5 (MMD3): A PROPÓSITO DE DOS CASOS

C. Domínguez González[1], J.F. Gonzalo Martínez[1], A. Hernández Laín[2], J. Clarimón Echavarría[3] y J. Esteban Pérez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [3]Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Presentación de dos casos de miopatía distal secundaria a mutación en el gen ANO5.

Material y métodos: Descripción de dos casos clínicos.

Resultados: Dos hermanos hijos de padres consanguíneos (primos segundos) presentan un cuadro clínico de idénticas características: fatiga muscular precoz, excesiva a la actividad realizada, de inicio en la segunda década de la vida y seguido a lo largo de la tercera de debilidad muscular progresiva, inicialmente como dificultad para ponerse de puntillas y posteriormente con limitaciones para subir escaleras y levantarse del asiento. Se demuestran cifras de creatinquinasa persistentemente elevadas (> 5.000) y en una RM muscular signos de infiltración grasa y atrofia del ambos gemelos y sóleos, de forma asimétrica y de todos los músculos del compartimento anterior y posterior del muslo respetando el recto anterior, gracilis y sartorio. Una biopsia muscular es informada como cambios distróficos sin alteración en las proteínas de membrana distrofina, sarcoglicanos, disferlina y caveolina. Dado el fenotipo clínico y tras descartarse un déficit de disferlina se realizó un estudio molecular del gen ANO5 confirmándose la presencia de una variación previamente descrita como patogénica en homocigosis (c.dup191A).

Conclusiones: Ante la sospecha de distrofia muscular, el fenotipo clínico y una prueba de imagen permiten dirigir el estudio molecular, haciendo innecesaria en muchas ocasiones la biopsia de músculo. En las formas distales con afectación predominante del compartimento posterior de la pierna y gran elevación de las cifras de CPK (fenotipo Miyoshi) una determinación de la expresión de disferlina en monocitos normal orienta hacia un déficit de anoctamin 5.

NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN DE LA DESMINA: UTILIDAD DE LA RM MUSCULAR EN EL DIAGNÓSTICO DE UNA MIOPATÍA DISTAL

C. Domínguez González[1], J.F. Gonzalo Martínez[1], A. Hernández Laín[2], P. Gallano Petit[3] y J. Esteban Pérez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [3]Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Presentación de una miopatía distal diagnosticada precozmente gracias a los hallazgos de la IRM.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 57 años con síndrome de WPW y DM-II, que desde la cuarta década de la vida comienza a notar tropiezos frecuentes y dificultades para correr y subir escaleras. Es diagnosticado de polineuropatía axonal sensitivo-motora leve al demostrarse debilidad muscular distal de piernas, arreflexia aquílea e hipopalestesia y un estudio electrofisiológico compatible. Al referir síntomas similares en el padre es remitido a las consultas de neuromuscular para descartar neuropatía hereditaria. Reexplorado entonces llama la atención la amiotrofia distal del compartimento anterior y posterior de las piernas sin atrofia del músculo pedio y la presencia de debilidad proximal de piernas sin alteraciones en manos. Con estos datos clínicos y una determinación de CPK de 800 UI/L se solicita una RM muscular con la sospecha de miopatía miofibrilar. En la RM se identifica una infiltración grasa y atrofia selectiva del músculo semitendinoso en el muslo que orienta hacia una desminopatía, entre otras. Previo al estudio molecular se realiza una biopsia de cuádriceps que confirma la presencia de depósitos de material esosinófilo denso que se tiñe con las técnicas inmunohistoquímicas de desmina y miotilina en menor grado. El estudio molecular identifica la mutación Pro419His en heterocigosis en el gen DES, no descrita previamente pero muy probablemente patogénica en los modelos informáticos de predicción.

Conclusiones: Este caso demuestra una vez más la utilidad de la IRM en el diagnóstico precoz de las miopatías.

¿POLIMIOSITIS RESISTENTE AL TRATAMIENTO? UTILIDAD DE UN MARCADOR INMUNOLÓGICO EN LA DECISIÓN TERAPÉUTICA

C. Domínguez González[1], J.F. Gonzalo Martínez[1], A. Hernández Laín[2], A. Serrano Hernández[3] y J. Esteban Pérez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropatología; [3]Servicio de Inmunología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Presentar un caso de miopatía inmunomediada resistente a los tratamientos habituales donde la determinación de anticuerpos anti-SRP (signal recognition particle) permitió adecuar el manejo terapéutico.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Varón de 63 años que desde hace cinco presenta debilidad muscular exclusivamente proximal de extremidades, incluido el cuello, simétrica, indolora, de inicio subagudo y curso lentamente progresivo no asociado a debilidad facial ni bulbar. Las cifras de CPK muestran elevación fluctuante desde 600 a 6.000 UI/L y un EMG un patrón miopático con ausencia de actividad muscular espontánea patológica. A pesar de que hasta en dos biopsias musculares no se detecta infiltrado inflamatorio ni positividad de HLA (una de ellas dirigida por RM, que demostraba evidencias de edema muscular sin sustitución grasa), es tratado de forma empírica con prednisona primero y posteriormente con azatioprina y luego ciclosporina durante casi dos años, con la sospecha de polimiositis. Con este tratamiento sólo se consigue un descenso marcado de la CPK y una mejoría clínica parcial sin conseguir que permanezca asintomático. Ante este cuadro clínico se sospecha una miopatía necrotizante por anticuerpos anti-SRP; se solicita su determinación que resulta positiva y

confirma el diagnóstico. Se inicia entonces tratamiento regular con inmunoglobulinas IV con excelente respuesta clínica. En caso de que no se obtenga beneficio con ellas se pautará tratamiento con rituximab, que ha demostrado gran eficacia en estos casos.

Conclusiones: La falta de respuesta de las miopatías inflamatorias a los tratamientos habituales debe llevar a replantear este diagnóstico.

INCONTINENCIA URINARIA EN MIASTENIA GRAVIS: ¿MANIFESTACIÓN O COINCIDENCIA? NUEVA DESCRIPCIÓN Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Pluma Sanjurjo[1], M. Salvadó Figueras[2], J. Conejero Sugrañes[3], J. Granda Méndez[4], A. Martínez de la Ossa Vela[5], M. Badia Cantó[2], M. Canela Cardona[6] y J. Gámez Carbonell[6]

[1]Servicio de Reumatología; [2]Unidad de Miastenia Gravis. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Hospital Vall d' Hebron. UAB; [3]Servicio de Urología; [4]Servicio de Neurología; [5]Servicio de Neurofisiología Clínica; [6]Unidad de Miastenia Gravis. Servicio de Cirugía Torácica. Institut de Recerca Vall d'Hebron. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: Aunque en la miastenia gravis (MG) pueden afectarse prácticamente todos los músculos estriados, son inusuales las manifestaciones urológicas secundarias al compromiso del esfínter uretral. Aportamos un nuevo caso de incontinencia urinaria como síntoma acompañante en el debut de la enfermedad. Revisamos la casuística descrita e hipótesis fisiopatogénicas.

Material y métodos: Paciente de 23 años remitida para estudio de diplopía fluctuante, debilidad y fatigabilidad muscular. Asimismo, refería incontinencia urinaria grave en bipedestación, que empeoraba con la tos. Se estableció el diagnóstico MG tras estudios neurofisiológicos compatibles y detección de anticuerpos anti-RA-Ch. Se realizó posteriormente timectomía. Paralelamente a la mejoría de los síntomas miasténicos, presentó una disminución muy importante de la incontinencia. Se solicitó estudio urodinámico.

Resultados: En los estudios urodinámicos evidenciaron un detrusor hipocontráctil, con presión de apertura 20 cm H_2O y pico de flujo 25 cm H_2O. Identificamos 9 casos de MG con incontinencia urinaria en la literatura. Cinco de ellos (como nuestra paciente) no tenían antecedentes quirúrgicos urológicos o ginecológicos que sugirieran origen post-traumático. Todos los casos eran formas generalizadas de MG, una seronegativa.

Conclusiones: Los pacientes con MG pueden presentar afectación del esfínter urinario en el debut de la enfermedad, complicación probablemente infraestimada ante la constelación de síntomas musculares canónicos. Se desconocen las causas por la que este subgrupo de pacientes presentan predominantemente hiporreflexia o arreflexia del detrusor. La afectación del esfínter urinario en MG debe tenerse en consideración en aquellos pacientes que tengan prevista una intervención de próstata por riesgo de desarrollar incontinencia permanente.

Agradecimientos. PI 10/01070 FIS-FEDER e INTERLAKEN AWARDS 2012

ESTUDIO DE CAVEOLINA-3 EN PACIENTES CON HIPERCKEMIA ASINTOMÁTICA O PAUCISINTOMÁTICA

P. Martí Martínez[1], N. Muelas[1], F. Mayordomo[1], T. Sevilla[1], P. Gallano[2], M. Fanin[3], C. Angelini[4] y J.J. Vílchez[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [3]Servicio de Neurociencias; [4]Servicio de Neurología. Universidad de Padua.

Objetivos: El déficit de caveolina-3 (cav-3) se puede presentar como una miopatía de cinturas, una hiperCKemia asintomática/paucisintomática y como la enfermedad del "rippling" (músculo ondulante). El objetivo del estudio es analizar 16 pacientes con hiperCKemia asintomática o paucisintomática en cuya biopsia se detectó un déficit de cav-3 con diferentes técnicas. Adicionalmente pretende evaluar el rendimiento diagnóstico de cada uno de los procedimientos.

Material y métodos: Serie de 235 pacientes con hiperCKemia asintomática/paucisintomática estudiados con biopsia muscular. Los análisis incluyen detección de cav-3 con inmunohistoquímica (IQ), inmunofluorescencia (IF), western-blot (WB) y secuenciación del gen. Los test morfológicos se contrastaron en dos laboratorios expertos en miopatología.

Resultados: La serie incluye 16 casos: 12 hombres y 4 mujeres. Seis tienen presentación familiar, 4 son asintomáticos y 12 paucisintomáticos. En 15 aparecen rasgos miopáticos inespecíficos y en 1 un perfil distrófico. Ninguno caso presentó déficit de cav-3 con IQ, pero se detectaron 3 con IF, 12 con WB y uno mostró la alteración tanto en IF como WB. Cinco casos mostraron un déficit de calpaína asociado y otro paciente tenía una mutación en el gen de la Ryanodina. La secuenciación genética de cav-3 solo detectó un paciente con una mutación (c*20G > C) y dos con un polimorfismo (p.N33N).

Conclusiones: La alteración de cav-3 en las hiperCKemias resulta infrecuente. Las técnicas de IQ y WB carecen de utilidad. Para el cribaje diagnóstico es imprescindible usar la inmunofluorescencia (sensibilidad 100%). Sin embargo no alcanza el 100% de especificidad como se había postulado, siendo necesario completar el estudio con secuenciación genética.

PARÁLISIS RECURRENTE LARÍNGEO BILATERAL COMO MANIFESTACIÓN ÚNICA DE BROTE CIDP

M. Bejarano Parra, B. Cueli Rincón, E. González Soltero, M. Zurdo y F. Castellanos Pinedo

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto.

Objetivos: Las polirradiculopatías inflamatorias crónicas (CIDP) se caracterizan por una neuropatía sensitivomotora desmielinizante de mecanismo autoinmune. La evolución puede ser progresiva o recidivante (con recaídas). Se diferencia de las formas agudas o síndrome de Guillain Barré (SGB) por la instauración progresiva de los síntomas. Es más frecuente en edades medias. Se han propuesto criterios clínicos, electrofisiológicos e histopatológicos precisos para el diagnóstico de CIDP. En las CIDP la afectación de pares craneales es mucho menos frecuente que en las formas agudas (SGB).

Material y métodos: Paciente de 55 años con diagnostico de CIDP en 1984 con estabilidad en los últimos 10 años. Ha presentado recaídas consistentes en disfonía, disfagia a líquidos y estridor de instauración subaguda. La laringoscopia objetiva parálisis recurrencial bilateral con situación de cuerdas vocales paramediana y sin lesiones orgánicas a nivel laríngeo ni faríngeo. Balance motor y sensitivo en 4 extremidades sin cambios respecto a su situación previa.

Resultados: En ambos episodios de recaídas se administra inmunoglobulina (dosis 0,4 × kg de peso 5 días) con recuperación completa. Analítica completa y RMN base de cráneo sin datos patológicos. El ENG muestra polirradiculopatía sensitivomotora de predominio en miembros inferiores desmielinizante y carácter grave.

Conclusiones: Los pares craneales IX y X pueden afectarse en distintos niveles: supranuclear, nuclear/bulbo o periférico. A nivel periférico puede afectarse por múltiples etiologías: infecciosa, patología orofaríngea (abscesos, tumores...), lesiones de base de cráneo, tóxicos e inmunológico (SGB). No hemos encontrado en la bibliografía consultada casos de parálisis recurrencial bilateral secundarias a CIDP como el caso que presentamos

Enfermedades neuromusculares P2

BASE DE DATOS MIASTENIA GRAVIS. PROYECTO MULTICÉNTRICO DE CIBERNED

M.I. Illa Sendra[1], J. Díaz Manera[1], R. Rojas García[1], C. Paradas[2], M. Cabrera Serrano[2], J.L. Muñoz Blanco[3], C. Casasnovas[4], M.A. Albertí[4], A. López de Munain Arregui[5], R. Fernández Torrón[5], J. Pardo Fernández[6], J. Berciano[7], A. Lara Pelayo[7], J. Coll Cantí[8], A. Martínez Piñeiro[8], T. Sevilla[9], L. Bataller[9], A. Guerrero Sola[10] y S. Segovia Simón[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [2]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. [3]Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [5]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [6]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. [9]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [10]Servicio de Neurología. Hospital Clínico de Madrid.

Objetivos: El proyecto CIBERNED permite crear bases de datos de diferentes enfermedades neuromusculares con el objetivo de desarrollar guías clínicas y proyectos de investigación. Base de datos de miastenia gravis (MG): incluye aspectos demográficos, clínicos, inmunológicos, terapéuticos y disponibilidad de material biológico.

Material y métodos: Neurólogos de 13 hospitales del Sistema Nacional de Salud, diseñaron la base-MG con 172 ítems. Una revisora de la base se encarga periódicamente de verificarlos. La base-MG está disponible para cualquier neurólogo desde marzo del 2011. El tiempo de introducción es de 20-30 minutos por paciente y de 5-7 por entrada de seguimiento.

Resultados: Se han analizado 743 pacientes. 77,5% tienen MG generalizada (II-IIIA 21,2%, II-IIIB 29,3%, IVB 7,4%, y V 6,5%). En el 59,8% el inicio fue tardío (> 50 años). 71,3% presentaban AChR-MG, 3,63% MuSK-MG y 19,7% MG-seronegativa. 69,93% de los enfermos recibieron inmunosupresores: esteroides el 92%, azatioprina 33,9%. 4% de los pacientes recibieron rituximab. IVIg o plasmaféresis se administraron en el 33,5% de los pacientes.

Conclusiones: La inclusión de pacientes en la base de datos es un éxito, a pesar de requerir más tiempo que un registro normal. Su implementación ha permitido el inicio de proyectos de investigación (Guía diagnóstica y terapéutica, Embarazo-MG, Antígenos en MG-seronegativa, Tratamiento biológico-MG, factores desencadenantes-MG). La confirmación de que el 60% de los pacientes tienen un inicio tardío de MG, debe alertar a nuestro sistema sanitario sobre la MG en la vejez, ya que nuestra expectativa de vida es de 82 años.

MIASTENIA GRAVIS Y SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ CONCURRENTE. PRIMER CASO EN ESPAÑA

J. Gámez Carbonell[1], L. Guzmán García[2], M. Salvadó Figueras[3], J. Durà Miralles[1], J. Granda Méndez[1], A. Pluma Sanjurjo[4], A. Martínez de la Ossa Vela[2], M. Badia Cantó[3] y N. Raguer Sanz[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Unidad de Miastenia. VHIR. UAB; [4]Servicio de Reumatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: Miastenia gravis (MG) y el síndrome de Guillain-Barré (SGB) son enfermedades raras con una incidencia de $3/10^6$ y de $5/10^6$ habitantes y año respectivamente, siendo la probabilidad de coincidencia temporal de $1/10^9$. Describimos un nuevo caso de presentación concurrente de MG y SGB.

Material y métodos: Paciente de 84 años que acudió a urgencias por síndrome bulbar progresivo de dos semanas de evolución, con normalidad de reflejos miotáticos. A las 12 horas, inició clínica de insuficiencia respiratoria hipercápnica, precisando intubación, ventilación mecánica e ingreso en UCI.

Resultados: El EMG previo a la intubación mostró una alteración post-sináptica de unión neuromuscular con normalidad de los parámetros neurográficos. A los 4 días, el EMG de control identificó además hallazgos de una polineuropatía axonal aguda y el LCR mostró hiperproteinorraquia. Los anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (RACh) fueron positivos. Un TAC torácico descartó timoma. Tras la instauración de tratamiento con inmunoglobulinas, piridostigmina e inmunosupresores, la paciente presentó una evolución favorable, siendo actualmente independiente con mínima debilidad de miembros inferiores.

Conclusiones: Nuestro caso representa la forma de debut más tardío de MG de esta rara asociación de estas dos enfermedades autoinmunes, de la que se han descrito 8 casos en la literatura. Como hipótesis patogénica para explicar esta asociación, se ha propuesto la existencia de mecanismos de mimetismo molecular comunes. En este sentido, estudios experimentales en ratones han mostrado una reacción cruzada con anticuerpos RACh al ser inoculados con suero humano de SGB.

Agradecimientos. PI 10/01070 FIS-FEDER e INTERLAKEN 2012

PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE POMPE TARDÍA CON HIPERCKEMIA ASINTOMÁTICA E INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

N. Muelas Gómez, T. Sevilla Mantecón, L. Bataller Alberola, R. Sivera Mascaró, P. Martí Martínez, F. Mayordomo Fernández, I. Azorín Villena y J.J. Vílchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La terapia enzimática (TSE) en la enfermedad de Pompe (EP) plantea nuevos retos. El diagnóstico precoz es deseable para prevenir el deterioro funcional. No obstante, se conocen casos que cursan sólo con hiperCKemia durante décadas y que no han necesitado de un tratamiento costoso. Describimos dos pacientes con hiperCKemia asintomática que presentaron insuficiencia respiratoria sin signos de afectación muscular.

Material y métodos: Hombre y mujer de 32 y 27 años diagnosticados de hiperCKemia asintomática (700 a 1.500 UI/L) y seguidos durante cinco años. El diagnóstico de EP se estableció con gota seca (DBS), confirmándose mediante análisis mutacional. En el seguimiento se midió la fuerza muscular (MRC), y se realizaron pruebas funcionales (test 6MWT, cronometría de los 10 metros de marcha, ascenso-descenso de 4 escalones y el paso de decúbito a bipedestación) y de imagen muscular mediante RM. Las pruebas respiratorias incluyeron CVF, PIM, PEM y pulsioximetría nocturna.

Resultados: La fuerza muscular y las pruebas de movilidad se mantuvieron normales. La RM solo mostró cambios en la musculatura paravertebral lumbar del caso 1. Las pruebas funcionales respiratorias se fueron deteriorando: reducción CVF > 25% en decúbito, disminución de PIM y pulsioximetría nocturna alteradas. En ambos pacientes se instauró ventilación asistida y se indicó TSE.

Conclusiones: La aparición temprana de insuficiencia respiratoria es bien conocida en la EP, pero resulta extraordinaria sin signos de miopatía. Estos casos ilustran la utilidad del examen DBS rutinario en hiperCKemias, y la necesidad de una estrecha vigilancia de la función respiratoria en el seguimiento de la EP.

SÍNDROME DE EATON LAMBERT CON PRESENTACIÓN OCULAR

A. Pellisé Guinjoan[1], X. Ustrell Roig[1], V. Pascual Rubio[2], J. Casanova Molla[1], A. Mañé Martínez[1], M. Barcala Simó[2], J. Viñas Gaya[1], R. Mares Segura[1] y X. Aguilar Bargalló[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Joan XXIII.

Objetivos: Se necesita un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico de síndrome de Eaton Lambert (SEL). En pacientes con síndrome miasténico, los síntomas oculares orientan a miastenia gravis mientras que la debilidad proximal de extremidades inferiores, la ausencia de reflejos y la sequedad de boca orientan a SEL. Las manifestaciones oculares como forma de presentación son excepcionales.

Material y métodos: Paciente fumador de 58 años que consultó por clínica de dos meses de astenia y ptosis izquierda fluctuante. A la exploración destacaba ptosis izquierda media que no empeoraba con la fatiga y diplopía a la mirada horizontal a la izquierda sin evidencia de paresia en motores oculares. Se constata arreflexia, reversible post-contracción.

Resultados: El estudio neurofisiológico demostró una respuesta frente a la estimulación repetitiva de baja amplitud que aumentó con la contracción mantenida. El TAc toraco-abdominal objetivó la presencia de una próstata hipertrófica sin evidencia de lesión pulmonar. Se realizó biopsia con evidencia de adenocarcinoma de próstata. Ante un paciente de alto riesgo por edad y tabaquismo se realizó PET corporal que mostró nódulo pulmonar en el lóbulo inferior derecho parahiliar con características de malignidad (probable tumor primario) asociado a una adenopatía hiliar homolateral. A través de una eco-broncoscopia con PAAF se obtuvo tejido compatible con carcinoma de células pequeñas.

Conclusiones: La presentación con síntomas oculares en un síndrome miasténico no descarta el síndrome de Eaton Lambert. En pacientes de alto riesgo, el hallazgo de otra neoplasia no excluye la presencia simultánea de una neoplasia pulmonar.

SÍNDROME DE EATON LAMBERT DE CAUSA NO PARANEOPLÁSICA CON BUENA RESPUESTA A PIRIDOSTIGMINA

X. Ustrell Roig[1], A. Pellisé Guinjoan[1], A. Mañé Martínez[1], J. Casanova Molla[1], J. Viñas Gaya[1], M. Barcala Simó[2], V. Pascual Rubio[2] y R. Marès Segura[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Objetivos: El síndrome de Eaton Lambert (SEL) es una enfermedad de la placa motora por afectación presináptica mediada por anticuerpos contra los canales de calcio (AcVGCC) asociada a neoplasia pulmonar de célula pequeña. El tratamiento de elección es la 3,4-diaminopiridina (DAP). Se han descrito casos de mejoría con la asociación de piridostigmina.

Material y métodos: Describimos la clínica y exploraciones de un caso de SEL no paraneoplásico con excelente respuesta a piridostigmina.

Resultados: Mujer de 79 años con HTA. Clínica de 1 año de evolución de debilidad en piernas progresiva, debilidad leve en brazos, astenia, boca seca y labilidad tensional. A la exploración presentaba paresia proximal de psoas y cuádriceps (3/5) con debilidad leve y fluctuante en brazos. Sin atrofia muscular ni fasciculaciones. Sin déficit sensitivo. Arreflexia rotuliana y aquilea e hiporeflexia en EESS sin Babinski. Con el esfuerzo mantenido se observa facilitación de los reflejos. El EMG mostró potenciales motores de baja amplitud y la estimulación repetitiva mostró aumento del potencial motor. Se realizó estudio completo para descartar neoplasia oculta con PET scan que resultaron negativos. Se determinaron los AcVGCC. Ante la falta de disponibilidad inmediata de DAP se inició piridostigmina (60 mg tid) con excelente respuesta, tolerando deambulación autónoma. Posteriormente se cambio a DAP sin conseguirse el mismo grado de mejoría. Finalmente se mantiene con piridostigmina.

Conclusiones: El SEL es una enfermedad infrecuente con un retraso importante en su diagnóstico. Debe sospecharse ante un caso de debilidad progresiva con síntomas autonómicos. La pirodostigmina puede ser una opción de tratamiento.

MIOPATÍA NEMALÍNICA. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU

C. Jou Muñoz[1], C. Jiménez Mallebrera[2], M. Olivé Planas[3], A. Nascimiento Osorio[2], J. Colomer Oferil[2], C. Rovira Amezaga[1], M. Suñol Capela[1] y V. Cusí Sánchez[1]

[1]Servicio de Anatomía Patológica; [2]Neurología. Unidad de Patología neuromuscular. Hospital Sant Joan de Déu. [3]Anatomía Patológica. Unidad de patología neuromuscular. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La miopatía nemalínica es una miopatía congénita caracterizada por la presencia de bastones nemalínicos en las fibras musculares visibles con el tricómico de gomori. Es una entidad heterogénea tanto clínica como genéticamente. La clínica característica es una hipotonía temprana con debilidad muscular. Las formas congénitas típicas son las más frecuentes; su clasificación se basa en la gravedad de la enfermedad, edad de presentación y el patrón de debilidad muscular Actualmente se conocen siete genes implicados en esta enfermedad, TMP3, NEB, ACTA1, TMP2, TNNT1, CFL2 y KBTBD13.

Material y métodos: En nuestro centro en un periodo de 20 años, se han estudiado 12 pacientes con diagnóstico de miopatía nemalínica. Hemos analizado su presentación clínica y evolución, exploración neurológica, determinación de enzimas musculares, estudio electromiográfico y los hallazgos de la biopsia muscular y ultraestructurales.

Resultados: De los 12 pacientes, 8 correspondían a mujeres y 4 a varones. Cinco de los casos fueron formas congénitas graves, seis formas congénitas típicas o leves y una forma juvenil. Todos los casos mostraron bastones nemalínicos en la biopsia muscular o en el estudio ultraestructural. De los que se hizo estudio genético no se encontraron mutaciones.

Conclusiones: Hemos concluido que existe una gran heterogeneidad en la presentación clínica, al igual que otros estudios más amplios reportados en la literatura. Y a pesar de que se han descrito mutaciones en numerosos genes responsables de esta enfermedad, en nuestra serie ningún paciente presentó mutaciones en ACTA1.

PARÁLISIS PERIÓDICA EN PACIENTE JOVEN SIN ANTECEDENTES DE INTERÉS

J. Pinel Ríos, G. García Martín, V. Serrano Castro, P. Cabezudo García, T. Sanjuán Pérez, E. Salinas Íñigo y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Las parálisis periódicas musculares son un grupo raro de trastornos de debilidad muscular grave relacionados con alteración en los niveles séricos de potasio. Su incidencia es baja. Pueden pasar desapercibidas, sobre todo cuando no hay antecedentes

familiares de la enfermedad. Por ello, su conocimiento es importante para una correcta detección en los casos esporádicos. La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica en una complicación rara y seria, asociada con hipertiroidismo. Objetivos: reconocer las características de esta infrecuente complicación del hipertiroidismo por sus potenciales consecuencias graves.

Material y métodos: Paciente varón de 47 años con cuadro de una semana de evolución consistente en episodios casi diarios de debilidad proximal en brazos y piernas con duración de 3-4 horas, más frecuentes tras trabajo intenso, consumo de alcohol o comidas copiosas, quedando asintomático posteriormente. Clínica sistémica compatible con hipertiroidismo.

Resultados: Se presentan las pruebas complementarias (analítica, EKG, EMG, gammagrafía tiroidea) y se plantea el diagnóstico diferencial y juicio clínico final de parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica en paciente con enfermedad de Graves Basedow.

Conclusiones: Las parálisis periódicas hipopotasémicas tirotóxicas son afecciones infrecuentes potencialmente letales si no se establece un diagnostico rápido y tratamiento adecuado. Debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes con episodios paroxísticos de parálisis motora. La enfermedad de Graves es la causa más frecuente de hipertiroidismo en los pacientes afectados, pero cualquier causa de tirotoxicosis puede producir estos ataques. El mantenimiento de un estado eutiroideo es la clave en el manejo de estos pacientes.

BOTULISMO ALIMENTARIO EN DOS PACIENTES MAYORES DE 75 AÑOS

P. García Gálvez[1], J. Hernández Cristóbal[1], R. Sebastián Cambón[1], J.M. Fernández Carril[1], C. Mariam Crespo[2] y A.B. García[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario de Guadalajara.

Objetivos: Botulismo no suele pensarse como primera posibilidad ante un paciente anciano. En España, se produjeron en total 12 casos en 2011, dos en nuestro hospital.

Material y métodos: Mujer 80 años, FA anticoagulada. Deterioro progresivo de 10 días de evolución tras diarrea sin fiebre seguido de estreñimiento, astenia, hiporexia y posteriormente disfagia, disartria y ptosis palpebral bilateral. En la exploración: alerta, habla hipofónica, midriasis bilateral hiporreactiva, oftalmoparesia incompleta global, paresia facial periférica bilateral, caída del velo del paladar bilateral, hiporreflexia global y globo vesical de 750 cc.

Resultados: Test anticude negativo, electroneurograma con disminución de excitabilidad motora grave a nivel craneal y leve en extremidades, y estudio de LCR normal tras revertir anticoagulación. Tras comentar con la familia el fallecimiento del cónyuge 2 días antes por cuadro de diarrea, broncoaspiración y diplopía, además de la toma de comidas caseras en conservas, se sospechó de botulismo alimentario. Se realizó estudio protocolizado de botulismo, plasmaféresis y posterior administración de antitoxina botulínica trivalente (A, B, E) el día 11º de evolución. Siguiente semana: prueba de bioensayo de ratón positiva y crecimiento de Clostridium botulinum serotipo B en heces. La paciente mejoró de forma completa en 8 semanas.

Conclusiones: Clostridium botulinum es una bacteria productora de toxinas que se unen irreversiblemente a receptores presinápticos colinérgicos periféricos impidiendo liberación de acetilcolina en ganglios y unión neuromuscular. Los brotes alimentarios tienen distinta presentación clínica según la cantidad de toxina ingerida. En ancianos puede ser difícil el diagnóstico debido a pluripatología, aislamiento social y la toma de fármacos que dificultan su estudio.

REVISIÓN DE CASOS DE MIASTENIA GRAVIS EN EL HOSPITAL CLÍNICO DE SALAMANCA

L. López Mesonero[1], B. Álvarez Mariño[1], R. de la Fuente Blanco[1], M.E. Ramos Araque[1], E.G. Morel Silva[1], A.C. Aragao Soares Homem[1], S. Márquez Batalla[2] y T. López Alburquerque[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca. [2]Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentación de una revisión de 39 pacientes diagnosticados de miastenia gravis.

Material y métodos: Se procedió al análisis retrospectivo haciendo énfasis en: edad de inicio, forma clínica de debut, métodos diagnósticos y respuesta al tratamiento.

Resultados: Número de pacientes: 39; 19 (48%) hombres y 20 (52%) mujeres. Edad media de inicio de 47,5 años (rango: 14-83). Atribuyen desencadenante 8 (20%); Asocian enfermedad autoinmune 6 (15%); patología tímica en 12 (30,7%) realizándose timectomía en 9 (23,07%); la clínica de debut fue oculomotora en 29 (74%), en 12 de ellos asociando sintomatología bulbar o de debilidad proximal de extremidades. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 10 meses (rango 1-50). Pruebas complementarias: se les determinaron ac antiRAch a 37 y en 29 (78,3%) fueron positivos. Se realizó estimulación repetitiva a 37 siendo positivo en 22 (59,4%), y Jitter en 9 (23,07%), positivo 4. Se les hizo test de tensilon a 20 (51,2%), positivos 15. Precisaron de inmunoglobulinas 17 de nuestros pacientes (43,6%), previo a cirugía o por empeoramiento clínico. Se evaluó el tratamiento a los 5 años en 30 (76,9%); 5 estaban sin tratamiento (4 de ellos formas oculares). De los 25 con tratamiento, asociaban mestinon y/o corticoides 14 (56%) y mestinon + inmunosupresores ± corticoides 11 (44%).

Conclusiones: Nos llama la atención que en la actualidad sigue habiendo un tiempo de demora en el diagnóstico, en nuestra serie de 10 meses de media. A destacar también la generalización del uso de inmunoglobulinas, no sólo para las agudizaciones y previo a cirugía, sino también de mantenimiento.

NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS EN EL SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

I. Azkune Calle[1], M. Povedano Panadez[2], J. Montero Homs[2], A. Martínez Arroyo[1], J. Turón Sans[2] y A. Jucglà Serra[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo. [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Presentamos dos pacientes con síndrome Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) con afectación del sistema nervioso periférico en los territorios afectados por las lesiones cutáneas.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 59 años diagnosticada de SKTW con lesiones cutáneas limitadas al territorio radicular S1 izquierdo. Presenta dolor tipo quemazón, disestesias y debilidad en el territorio afecto por las lesiones, con arreflexia aquilea izquierda. Caso 2: varón de 64 años diagnosticado de SKTW con angiomas cutáneos en el recorrido de diversos territorios radiculares, afectando tres extremidades y tronco. Presenta debilidad y alteraciones sensitivas en la mano derecha y en ambas extremidades inferiores, con pie caído y arreflexia aquilea bilateral. La distribución topográfica de la sintomatología es superponible a los territorios afectos por las lesiones cutáneas.

Resultados: En ambos pacientes los estudios neurofisiológicos (EMNG) muestran hallazgos compatibles con afectación posganglionar que comporta degeneración axonal, en los territorios afectos por las lesiones cutáneas. Queda pendiente de filiar la

naturaleza de las lesiones por medio de estudios complementarios.

Conclusiones: El SKTW presenta una amplia variabilidad clínica y existe controversia en cuanto a los criterios diagnósticos. Existen escasas descripciones en la literatura de afectación nerviosa periférica en esta entidad, predominando las mononeuropatías periféricas y radiculopatías de etiología compresiva. No se han reportado casos de lesión plexular en el contexto de SKTW. Describimos dos pacientes con SKTW en los que se observa un patrón de afectación posganglionar, pendiente de filiar la etiología de la plexopatía mediante estudios complementarios.

Enfermedades neuromusculares P3

EL ACTO QUIRÚRGICO: ¿FACTOR DESENCADENANTE EN LA ELA?

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido, I. Sanz Gallego, J. Arpa Gutiérrez y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de origen incierto. Se presupone que a la predisposición génica personal debe sumarse un agente externo que desencadene el inicio de la enfermedad. Este agente o factor externo no ha sido identificado. Durante años se ha intentado relacionar con los ejercicios físicos intensos y el sobresfuerzo. Presentamos una serie de casos de ELA cuyo inicio se asoció temporalmente a haber sido sometido a un acto quirúrgico mayor.

Material y métodos: Serie de 4 pacientes (2 hombres y 2 mujeres) que desarrollaron síntomas de ELA pocos meses después de haber sido sometidos a una cirugía mayor. Se evalúan la edad de inicio, el tipo de cirugía, la forma de inicio de la enfermedad y su evolución.

Resultados: Edad media 52,5 años. Comienzan los síntomas de ELA a los 4 meses de media de cirugía músculo esquelética. En los cuatro casos predominaban los síntomas espinales, aunque 2 mostraban algún síntoma bulbar desde el inicio. Los electromiogramas (EMGs) previos a las cirugías no detectaban ningún dato típico de ELA. Los EMGs realizados tras el inicio de los síntomas eran característicos de ELA. Los cuatro pacientes desarrollaron una ELA definida.

Conclusiones: Debería tenerse en cuenta el antecedente quirúrgico cercano como un posible factor desencadenante del inicio de la ELA.

ELA ASOCIADA A DEGENERACIÓN CEREBELOSA POR MUTACIÓN DEL GEN C9ORF72

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido[1], A. García Redondo[2], I. Sanz Gallego[1], J. Arpa Gutiérrez[1] y E. Díez Tejedor[1]

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

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) ha sido definida clásicamente como la afectación aislada de las motoneuronas superior e inferior. En los últimos años se han descrito mutaciones causantes de formas de ELA que asocian otras alteraciones neurológicas, fundamentalmente demencia. Presentamos un caso de ELA asociado a una expansión del hexanucleótido del cromosoma 9p21 en un paciente con epilepsia y cerebelopatía.

Material y métodos: Paciente mujer de 59 años con disartria y disfagia progresiva de 3 años de evolución que asocia dismetría desde hace 4 meses y crisis epilépticas desde 8 años antes. Refiere historia de similar evolución en su madre y una prima que fallecieron tempranamente.

Resultados: Exploración: seguimiento ocular sacádico. Paresia bulbar progresiva con gran atrofia y fasciculaciones en lengua y posteriormente en extremidades. Hiperreflexia con Hoffmann positivo y clonus aquíleo bilateral. Dismetría y disdiadococinesia bilateral. Marcha atáxica. No desarrolló deterioro cognitivo. Estudio neurofisiológico: denervación progresiva en extremidades y lengua. Conducción motora central no realizada por epilepsia. RMN craneal: atrofia cortical de predominio en cerebelo y lóbulo temporal. Estudio de laboratorio: normal. Genética: genes SOD1 y AGN normales. Expansión GGGGCC en el gen C9orf72. La paciente padeció la evolución habitual de la ELA, precisó de ventilación mecánica y gastrostomía, falleciendo a los 6 años del inicio de los síntomas.

Conclusiones: Las expansiones del hexanucleótido del cromosoma 9p21 causantes de ELA pueden producir fenotipos familiares complejos por afectación de otras estructuras del SNC.

DAÑO OXIDATIVO LIPÍDICO Y PROTEICO EN EL MODELO ANIMAL DE ELA G93A

C. González Mingot[1], F.J. Miana Mena[2], P. Larrodé Pellicer[3], E. Martínez Ballarín[2], M.J. Muñoz Golzalbo[2], R. Osta Pinzolas[4] y J. García García[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [2]Departamento de Farmacología y Fisiología; [4]Facultad de Veterinaria. Universidad de Zaragoza. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, que afecta predominantemente a las motoneuronas de la corteza cerebral y el asta anterior de la médula espinal. Estudios recientes plantean la posibilidad de que se trate de una enfermedad multisistémica con una afectación especial de la neurona motora. Aproximadamente el 8% de los casos de ELA son familiares, que se hereda en un patrón autosómico dominante. El 20% de éstos tienen mutaciones en el gen para la Cu, Zn superóxido dismutasa (SOD1). La SOD1 mutada se encuentra implicada en la producción de radicales libres que originan daño oxidativo sistémico.

Material y métodos: En este estudio, se analizaron los niveles de daño oxidativo en lípidos y proteínas en la médula espinal, cerebro, corazón, hígado y músculo esquelético de ratones transgénicos que sobreexpresan la mutación G93A de la SOD1. Se utilizaron grupos de 50 animales de 40 (fase preclínica) y 100 días (fase clínica) de vida y se compararon con controles sanos de la misma edad.

Resultados: No hay diferencias en los niveles de daño oxidativo lipídico y proteico entre sanos y enfermos en la etapa preclínica. En la fase clínica, todos los tejidos enfermos mostraron un ascenso en la peroxidación lipídica respecto a los sanos, siendo estadísticamente significativa sólo en la médula espinal. No se encontraron diferencias significativas en el daño oxidativo proteico.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que la sobreproducción radicales libres causados por la mutación G93A de la SOD1 produce daño oxidativo lípidico y proteico sistémico, sobretodo en la médula espinal.

EFECTO DEL RILUZOL EN CULTIVOS DE NEURONAS MOTORAS DE RATA EXPUESTOS A LCR DE PACIENTES DE ELA

M. Yáñez Jato[1], J.A. Arranz Tagarro[1], D. Viña Castelao[1], U. Gómez Pinedo[2], L. Galán Dávila[2], A. Vela Souto[2], A. Guerrero Sola[2], A. García García[3] y J. Matías-Guiu Guía[2]

[1]Departamento de Farmacología. Universidad de Santiago de Compostela. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Instituto Teófilo Hernando. Departamento de Farmacología y Terapéutica. Universidad Autónoma de Madrid.

Objetivos: En estudios previos, hemos constatado que la toxicidad ejercida por los LCR/ELA en cultivos de neuronas motoras proporciona un sistema para evaluar fármacos potencialmente útiles en esta enfermedad. Hemos estudiado el efecto ejercido por distintas concentraciones de riluzol en cultivos neuronales expuestos a LCR/ELA, y su interacción con el LiCl, la memantina y la minociclina.

Material y métodos: Se utilizaron embriones de 19 días para realizar cultivos de corteza motora de rata. Tras someterlos a una incubación de 24 horas con los LCR/ELA en ausencia y en presencia de fármacos, se cuantificó la viabilidad neuronal mediante el ensayo de reducción de MTT.

Resultados: La viabilidad neuronal en los cultivos expuestos al LCR/ELA disminuyó en un 21% respecto a los controles. El efecto fue claramente dependiente de la densidad de neuronas presentes en el cultivo. Fármacos como el resveratrol, la memantina, la minociclina y el LiCl mitigaron el efecto tóxico del LCR/ELA de forma dependiente de su concentración. Sin embargo, el riluzol antagonizó los efectos protectores de estos compuestos. Además, por sí mismo el riluzol produjo una pérdida de la viabilidad neuronal que fue dependiente de la concentración, en el rango 1-30 μM.

Conclusiones: Un 80% de los LCR/ELA resultaron significativamente tóxicos en los cultivos de neuronas de corteza motora de rata. El resveratrol, la memantina, la minociclina y el LiCl fueron capaces de prevenir parcialmente la degeneración neuronal in vitro. A concentraciones equivalentes a las encontradas tras dosis terapéuticas, el riluzol mostró efectos neurotóxicos por sí mismo, antagonizando además los efectos neuroprotectores otros fármacos.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y MIELOMA MÚLTIPLE. ¿ASOCIACIÓN CASUAL O CAUSAL?

T. Muñoz Ruiz, J.A. Salazar Benítez, V. Reyes Garrido, J.C. López Madrona y Ó. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa rápidamente progresiva que afecta a la motoneurona superior e inferior. Su etiopatogenia es desconocida y el pronóstico desesperanzador, aconteciendo la muerte 2-5 años tras el diagnóstico. Se ha postulado su posible relación con cáncer como síndrome paraneoplásico asociado. Presentamos un caso de ELA clínicamente definida como forma de presentación del mieloma múltiple.

Material y métodos: Se trata de un paciente de 76 años que consulta por debilidad progresiva. Diez meses antes comenzó con dificultad para realizar tareas con las manos que paulatinamente había empeorado, impidiéndole mantener los brazos elevados y asociando asimismo dificultad para caminar. En los últimos meses aquejaba dificultad para deglutir y para respirar. En la Exploración Neurológica se evidenció una tetraparesia de predominio proximal y en miembros superiores, con amiotrofia tenar e interósea, fasciculaciones, hiperreflexia y Babinski.

Resultados: La electromiografía objetivó denervación activa, ondas positivas y fasciculaciones parcheadas. El estudio analítico reveló un pico monoclonal con paraproteína IgG lambda, y las lesiones osteolíticas y la biopsia de médula ósea confirmaron el diagnóstico de mieloma múltiple. La evolución fue desfavorable y rápidamente progresiva pese al tratamiento antineoplásico óptimo.

Conclusiones: Existe controversia en la literatura sobre la existencia de esclerosis lateral amiotrófica de origen paraneoplásico. A pesar de que la incidencia de cáncer no está incrementada en los pacientes afectos de ELA, algunas series publicadas han descrito asociación entre formas atípicas de enfermedad de motoneurona y procesos oncológicos, en especial enfermedades linfoproliferativas. La respuesta al tratamiento quimioterápico es incierta y el pronóstico infausto.

"SÍNDROME DE LA CABEZA CAÍDA" Y "SÍNDROME BULBAR PURO" COMO FORMAS DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE MOTONEURONA, A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A. Renu Jornet, N. Mas Sala, L. Llull Estrany, C. Gaig y J. Valls Solé

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El diagnóstico precoz de enfermedad de motoneurona (EMN) acostumbra a estar dificultado por la demora en llegar al especialista apropiado y la realización de las pocas pruebas complementarias útiles para establecer el diagnóstico positivo. Describimos el caso de dos pacientes con EMN que, por su forma de presentación inicial, tuvieron una demora significativa en el diagnóstico.

Material y métodos: Caso 1: varón de 86 años con cuadro progresivo de 5 meses de evolución de debilidad de musculatura cervical y espinal. Caso 2: mujer de 84 años de edad que se presenta con disfagia y anartria severa, de 6 meses de evolución.

Resultados: En el primer caso, con la orientación diagnóstica de 'síndrome de cabeza caída', se obtuvieron resultados negativos del estudio neurofisiológico efectuado por sospecha de miastenia vs miopatía. Un segundo estudio, mejor orientado por la presencia de disartria y disfagia, reveló EMN. En el segundo caso, con orientación diagnóstica de 'síndrome bulbar puro', se descartaron inicialmente alteraciones cerebrales mediante neuroimagen y, ante resultados normales, se procedió al examen electromiográfico que mostró signos de EMN

Conclusiones: El "síndrome de la cabeza caída" es más típico de otros trastornos neuromusculares que de la EMN y el "síndrome bulbar puro" se presenta únicamente en 1/3 de los pacientes al inicio de la EMN. Conocer las formas infrecuentes de presentación de EMN puede ayudar a realizar un diagnóstico precoz, ahorrar estudios complementarios inapropiados y establecer guías clínicas para el soporte institucional y social de los pacientes afectos.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS COMPARADAS DE UNA SERIE DE PACIENTES VASCOS CON ELA CAUSADA POR LA EXPANSIÓN DE UN HEXANUCLEÓTIDO EN EL GEN C9ORF72

S. Kapetanovic García[1], L. Varona Franco[1], S. Taramundi Argueso[2], E. Sarasola Díez[3], M. García Barcina[3] y A. Antigüedad Zarranz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Neurogenética. Hospital de Basurto.

Objetivos: Estudiar la frecuencia de la expansión del hexanucleótido GGGGCC en el gen C9ORF72 en una serie de pacientes

diagnosticados de ELA (criterios de El Escorial) recogidos consecutivamente en un único centro y sus características clínicas. Comparar este fenotipo con el resto de los pacientes, tanto con ELA esporádica como genética C9ORF72 (-).

Material y métodos: 107 muestras de ADN de pacientes con ELA (7 familiares; 100 esporádicos) recogidos en consulta especializada de enfermedades de motoneurona. PCR de triple primer tras análisis en un ABI3130XL. Resultados visualizados con Software Peak Scanner (Applied Biosystems).

Resultados: La expansión del hexanucleótido se encontró en 6 de 107 casos (5,6%):3 ELAs familiares (42%), 3 individuos con ELA aparentemente esporádica (3%). Los portadores presentan una edad de inicio de enfermedad significativamente menor que los no portadores (49,5 vs 65 años). La prevalencia de deterioro cognitivo/demencia frontotemporal es mayor en portadores de la expansión (67% vs 45%). Se observan diferencias significativas en el fenotipo de inicio, la supervivencia, el uso de fármacos y recursos terapéuticos.

Conclusiones: El porcentaje de pacientes con expansión revela que esta mutación es la más frecuente en la población con ELA familiar vasca. Los casos aparentemente esporádicos suponen la mitad de los desvelados por el estudio genético. Las ELAs vascas con la expansión hexanucleotídica tienen una edad de inicio menor, mayor frecuencia de historia familiar, mas síntomas bulbares iniciales, más deterioro cognitivo/demencia de tipo frontotemporal y menor supervivencia.

NIVELES DE COLESTEROL Y SUPERVIVENCIA EN LA ELA: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 147 PACIENTES

C.A. Lazo la Torre[1], M. Povedano Panadés[1], J. Montero Homs[2], O. Pardina Martínez[2] y C. Flores[1]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Describir la relación entre los niveles de colesterol y la supervivencia en pacientes con diagnóstico de ELA.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 147 pacientes fallecidos con diagnóstico de ELA definida según los criterios de El Escorial. Se determinó los niveles de colesterol obtenidos por análisis sanguíneo realizado al inicio de la enfermedad independientemente del momento evolutivo. Se valoró otros factores relacionados con la supervivencia, como son: demora al diagnóstico, forma de inicio, edad de inicio, tratamiento con estatinas, tratamiento con Rilutek y estado nutricional en el momento de la analítica.

Resultados: De los 147 pacientes estudiados, 86 presentaban cifras de colesterol elevado. No observó relación entre los niveles de colesterol ni uso de estatinas ni Rilutek con la supervivencia. La correlación edad, forma de inicio y demora al diagnóstico, fue estadísticamente significativa con la supervivencia.

Conclusiones: No existe una relación estadísticamente significativa entre colesterol y supervivencia. Sin embargo la asociación de ELA con un perfil lipídico favorable puede hacer suponer la hipótesis que el incremento del metabolismo, como parte de un perfil genético complejo, independientemente de los niveles de los lípidos o la dieta, jugarían un rol en la patogénesis de la enfermedad. Por otro lado la identificación de biomarcadores potenciales que sean sensibles a la progresión de la enfermedad, que puedan precisar el diagnóstico y aportaran nuevas estrategias terapéuticas, tales como análisis de sangre y LCR, estudios de neuroimagen y neurofisiológicos, podrían significar un avance clave para establecer un modelo de pronóstico sensible para la supervivencia de los pacientes con ELA.

LA ADMINISTRACIÓN INTRACEREBROVENTRICULAR EN LA RATA DE LCR DE PACIENTES CON ELA INDUCE ALTERACIONES ESTRUCTURALES EN MOTONEURONAS DEL ASTA ANTERIOR LUMBAR

T. Guillamón Vivancos[1], J. Matías-Guiu Guía[2], L. Galán Dávila[2], C. Valencia[2], A. Guerrero Sola[2], A. Vela Souto[2], J.M. García-Verdugo[3], M. Durán-Moreno[3], M. Casado Nieto[3], M. Yáñez[4], M.S. Benito Martín[1], G. León[1], U. Gómez-Pinedo[1] y C. Lendínez[1]

[1]Servicio de Neurociencias; [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurobiología Comparada. Instituto Cavanilles. Universidad de Valencia. [4]Departamento de Farmacología y Terapéutica. Instituto Teófilo Hernando. Universidad Autónoma de Madrid.

Objetivos: El LCR de un amplio número de pacientes con ELA produce efectos citototóxicos en cultivo de neuronas corticales de rata. Yañez et al han descrito este evento en cultivos de motoneuronas. Sin embargo, no se conoce si la administración de LCR citotóxico de forma continuada puede inducir alteraciones en la ultraestructura de la motoneurona.

Material y métodos: Bombas osmóticas intracerebroventriculares a 28 ratas que han sido distribuidas en tres grupos, unas que recibieron LCR citotóxico de pacientes con ELA, otros LCR de pacientes que no eran ELA, y otros controles. Las ratas fueron sacrificadas a los 20, 45 y 82 tras la cirugía. Se estudiaron los segmentos lumbares L3-L5, incluidos en resinas epóxicas y visualizados a nivel de microscopia óptica de alta resolución y microscopia electrónica de transmisión.

Resultados: El análisis mediante microscopia óptica y electrónica de las secciones medulares reveló alteraciones ultraestructurales en las motoneuronas de las ratas que recibieron LCR-ELA. Entre las alteraciones encontradas, se observaron: fragmentación del retículo endoplasmático, alteraciones en el aparato de Golgi, inclusiones citoplasmáticas, contorno nuclear irregular y discontinuo, nucleoplasma con abundantes acúmulos de cromatina y acúmulos de material electrodenso en la cara interna de la cisterna perinuclear.

Conclusiones: La administración continuada de LCR citotóxico procedente de pacientes con ELA produce cambios ultraestructurales en la motoneurona, fundamentalmente a nivel de retículo endoplásmico, nucleoplasma y envoltura nuclear, lo que sugiere que tales alteraciones son marcadores precoces de la patología de ELA.

FAMILIA CON MUTACIÓN EN EL GEN SCN4A: FENOTIPO CLÍNICO Y ELECTROFISIOLÓGICO

L. Villarreal Pérez[1], P. Carbonell Corvillo[1], M. Cabrera Serrano[1], A. Ollero[2], A. García Redondo[3], C. Paradas López[1] y C. Márquez Infante[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. [2]Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. [3]Instituto de Investigación. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Las mutaciones en el gen del canal de sodio (SCN4A) pueden manifestarse clínicamente como paramiotonía, miotonía pura, parálisis periódica y miotonía asociada a parálisis periódica. Describimos el fenotipo clínico y electrofisiológico de una familia con canalopatía del sodio.

Material y métodos: Presentamos 3 pacientes de una misma familia pertenecientes a dos generaciones distintas. Desde la infancia presentaban miotonía en ojos, manos y miembros inferiores con claro empeoramiento con el frío. Dos de ellos asociaban además episodios de debilidad desencadenados por esfuerzo físico prolon-

gado. Se realiza protocolo electrofisiológico tras un ejercicio corto y largo valorando la respuesta de la amplitud del CMAP y estudio del gen SCN4A.

Resultados: El análisis molecular del gen SCN4A detectó la mutación I693T en todos los pacientes. En el protocolo electrofisiológico: Se registraron descargas miotónicas. No se observaron cambios en la amplitud del PAMC después de un ejercicio corto repetido. Tras un ejercicio largo se observó un aumento inicial de la amplitud del CMAP con descenso en fases tardías.

Conclusiones: Los pacientes descritos presentan miotonía agravada por frío y episodios de parálisis. La mutación I693T del SCN4A se ha descrito previamente en casos de paramiotonía y de miotonía con parálisis periódica. Nuestra familia es una muestra de la variabilidad fenotípica de las mutaciones del canal del sodio. Los hallazgos electrofisiológicos obtenidos se correlacionan con lo descrito previamente en la literatura para la mutación I693T del SCN4A. De esta forma se reafirma la utilidad del protocolo electrofisiológico como herramienta para orientar el estudio genético en las canalopatías musculares.

Enfermedades neuromusculares P4

MIOTONÍA CONGÉNITA TIPO BECKER DE INICIO JUVENIL

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido[1], I. Sanz Gallego[1], J. Molano[2], J. Arpa Gutiérrez [1], y E. Díez Tejedor[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La miotonía congénita tipo Becker es una entidad autosómica recesiva muy rara (1:100.000) que suele iniciarse entre los 4 y 12 años de edad, cuyas características están definidas por pequeñas series de pacientes. Las alteraciones genéticas del CLCN1 que la producen son múltiples y habitualmente son heterocigotas. Presentamos una serie de casos de inicio juvenil.

Material y métodos: Serie de 3 pacientes (2 hombres y 1 mujer) diagnosticados genéticamente de miotonía tipo Becker. Analizamos su edad de inicio y características clínicas.

Resultados: Edad media de inicio de 14,3 años. Sólo uno de ellos tenía un antecedente familiar. Todos presentaban debilidad al inicio de la actividad, pero sin llegar a la parálisis, con fenómeno posterior de calentamiento. Sufrían miotonía clínica y eléctrica, pero sólo uno de ellos mostraba rodete miotónico. No presentaban signos clínicos ni datos en el EMG de distrofia muscular. Los niveles de CPK eran normales. Los estudios genéticos objetivaron una mutación en homocigosis en el varón con antecedentes familiares, una mutación en heterocigosis para la mujer y hasta 2 mutaciones distintas en heterocigosis para el otro varón del gen CLCN1.

Conclusiones: La miotonía congénita de Becker puede mostrar sus manifestaciones iniciales en la adolescencia, siendo sus características similares a las descritas en edades de inicio más tempranas. Las mutaciones genéticas causantes son muy variadas.

MIELO-RADICULOPATÍA AGUDA ASOCIADA A INMUNORREACTIVIDAD CONTRA *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*

N. Ortiz Castellón[1], C. Rovira Anglés[2], P. Pardo Reche[3], G. Otón[3], C. Martínez[3] e I. Vallverdú Perapoch[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Unidad de Cuidados Intensivos; [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

Objetivos: Los pacientes con tetraparesia y hipo o arreflexia suelen padecer un síndrome de Guillain-Barré. La aparición de datos discordantes como signos de exploración que sugieren una afectación del sistema nervioso central o pleocitosis en líquido cefalorraquídeo tienen que elevar la sospecha hacia una etiopatogenia diferente.

Material y métodos: Describimos un paciente con un cuadro de epigastralgias crónicas que presentó, en el contexto de un cuadro febril, con abdominalgia, náuseas y diarreas, una tetraparesia, arreflexia en piernas, hiperreflexia en brazos y reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral. El estudio electrofisiológico mostraba únicamente bloqueos de las ondas F. La RM medular fue normal y en líquido cefalorraquídeo se detectó pleocitosis con ligera hiperproteinorraquia. La seropositividad para Mycoplasma pneumoniae, tanto para IgG como para IgM, orientó el cuadro como una mielo-radiculitis aguda asociada al germen. El tratamiento con azitromicina y corticoterapia indujo una progresiva mejoría del cuadro clínico y la reaparición de las ondas F.

Resultados: Las mielo-radiculitis asociadas a mycoplasma han sido descritas muy raramente en la literatura. En nuestro caso el tratamiento con corticoides y con un macrólido proporcionó una mejoría rápidamente progresiva del cuadro neurológico. En nuestro caso la pleocitosis fue clave para poner en marcha nuevas pruebas diagnósticas que descartasen un cuadro infeccioso asociado. Los datos de exploración sugestivos de afectación de primera motoneurona o de vía piramidal también contribuyeron a que no nos conformásemos con el diagnóstico de polineuropatía aguda disinmune.

Conclusiones: En pacientes con síntomas o signos discordantes o con datos sugestivos de proceso infeccioso intercurrente, la realización de una punción lumbar es esencial.

UN NUEVO CASO DE SÍNDROME DE ISAACS

R. Cuenca Hernández, S.M. Gómez Moreno, E. Aragón Revilla y D. Hipola González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

Objetivos: Descripción de un caso de hiperexcitabilidad del nervio periférico o síndrome de Isaacs, de presentación en edad adulta y sin asociación con patología autoinmune o paraneoplásica tras un año de seguimiento.

Material y métodos: Mujer de 68 años, que consulta presentar desde hace seis meses, torpeza manipulativa con miembro superior derecho, junto con debilidad de miembros inferiores para la adquisición de bipedestación desde la postura en sedestación. Asociaba calambres en gemelos no incapacitantes. En la exploración destacaba una hiperreflexia global sin Babinski ni Hoffman con ligera hipertrofia de musculatura proximal de miembros superiores. Presentaba fasciculaciones en ambos deltoides.

Resultados: Se realizó un electromiograma objetivando la presencia de descargas neuromiotónicas en músculos deltoides y bíceps de ambos lados, asociando una actividad muscular continua consistente descargas mioquímicas, con dobletes, tripletes y multipletes de unidades motoras parciales y completas en musculatura proximal de miembros inferiores y superiores. Se realizó estudio de extensión para descartar neoplasia oculta, siendo éste negativo. El estudio analítico descarto neoplasias hematológicas, enfermedades reumatológicas, así como miastenia gravis, enfermedades

tiroideas o diabetes. Los anticuerpos anti GAD, antiantifisina y VGKC Kv1.1, 1,2 y 1.6 fueron negativos. Se inicio tratamiento con carbamazepina con mejoría neurofisiológica y clínica.

Conclusiones: El síndrome de Isaacs es una entidad poco frecuente, relacionado con una disfunción en el complejo-VGKC, localizados próximos al nodo de Ranvier de los axones mielinizados. Aunque la etiologia autoinmune es la más frecuente, hay que descartar la asociación con timoma, linfoma Hodgkin y oat cell pulmonar como fenómeno paraneoplásico. El tratamiento incluye antiepilépticos y/o inmunoterapia.

DISAUTONOMÍA SUBAGUDA INCAPACITANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Ojeda Ruiz de Luna[1], G. Gutiérrez Gutiérrez[1], T. Ferrer Gila[2], M.D. Torrecillas Narváez[1], G. Serralta San Martín[3] y A. Miralles Martínez[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Sofía. [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Los síntomas autonómicos son frecuentes en la patología neuromuscular, aunque suelen pasar desapercibidos. Las enfermedades neuromusculares que tienen como sintomatología principal la disautonomía son infrecuentes. El diagnóstico diferencial es amplio, y el manejo sintomático y/o modificador de la enfermedad puede ser complejo.

Material y métodos: Mujer de 45 años sin antecedentes personales de interés. Presenta clínica insidiosa y sucesiva en tres meses de ptosis palpebral, seguido a las dos semanas de digestiones pesadas y estreñimiento. A las pocas semanas presenta xerostomía y xeroftalmia asociado a astenia, seguido de varios sincopes con el ortostatismo (13 en total) y taquicardia espontánea. Acudió varias veces a urgencias. Exploración física general: xerostomía, abdomen globuloso. Exploración neurológica: ptosis palpebral derecha sin alteraciones pupilares. Estudios complementarios: TAC-Body, RMN cerebral/panmedular, estudio gine/urológico, EMG-ENG-Jitter: normales; Holter-ECG: tendencia a bradicardia; Holter-TA: TA lábil (165/95-80/40); SPECT-MIBG no valorable (mala calidad técnica). Estudio-SNA: los resultados obtenidos muestran una afectación de todos los componentes autonómicos de nivel periférico (ganglionar/posganglionar); Gastroscopia: retraso vaciamiento gástrico/gastroparesia; analítica con inmunología, serologías, marcadores tumorales: normales. Ac antiRACh-muscarínico: negativo. Ac antiRACh-gangliónico: positivo (confirmado).

Resultados: Evolución: la paciente no mejoró con tratamiento inmunosupresor con azatioprina durante 6 meses. Evolución favorable tras inicio de Inmunoglobulina iv (mala tolerancia inicial a la infusión-picos de TA- que han ido mejorando con sucesivas infusiones-10 g/mensuales-). En la actualidad la paciente no presenta sincopes ni alteración del tránsito intestinal con procinéticos y vasopresores.

Conclusiones: La clínica subaguda de disautonomía como síntoma principal nos debe hacer pensar en la ganglionopatía autonómica autoinmune. La etiología paraneoplásica debe estar en el diagnóstico diferencial.

TETRAPLEJIA AGUDA POR ALTERACIÓN METABÓLICA E HIDROELECTROLÍTICA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

L. Martínez Merino, L. Pulido Fontes, J. Sánchez Ruiz de Gordoa, M.E. Erro Aguirre y R. Muñoz Arrondo

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.

Objetivos: Descripción de dos pacientes con tetraparesia aguda secundaria a trastornos metabólicos e hidroelectrolíticos.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 86 años que ingresa por tetraparesia subaguda. Lleva tratamiento con 320/50 mg de valsartán/hidroclorotiazida al día. En la exploración presenta una tetraparesia simétrica, fasciculaciones en lengua y arreflexia. Caso 2: varón de 72 años con antecedente, ocho años antes, de neoplasia de cavum, que recidivó cinco años después y se trató con cirugía, quimioterapia y radioterapia y de nuevo con radioterapia en la recidiva. Comienza con deterioro cognitivo subagudo que se atribuye a extensa área de radionecrosis temporal derecha y se instaura tratamiento con dexametasona. A los siete días de suspender los corticoides ingresa por tetraparesia grave, atrofia muscular y arreflexia.

Resultados: Caso 1: análisis: potasio de 1,5 mmol/L y CPK 559 U/L; estudio neurofisiológico (ENF): polineuropatía axonal crónica sobre la que se observan fibrilaciones, positivos y descargas de alta frecuencia. ECG: onda "U". Mejora con la reposición de potasio. La hipopotasemia se atribuyó al tratamiento diurético. Caso 2: análisis: anemia normocítica normocrómica. ENF: polineuropatía axonal. Se inicia tratamiento con Inmunoglobulinas intravenosas por sospecha de síndrome de Guillain-Barré, precedidas de 10 mg de dexametasona y el paciente mejora. Posteriormente se establece el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal secundaria por hipopituitarismo posradioterapia agudizado por la supresión de tratamiento con dexametasona. Se instaura tratamiento con hidroaltesona.

Conclusiones: El diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré debe incluir las alteraciones metabólicas e hidroelectrolíticas que pueden producir una grave tetraparesia, y cuya detección precoz puede evitar exploraciones y tratamientos innecesarios.

ATROFIA CEREBELOSA ASOCIADA AL SÍNDROME GUILLAIN BARRÉ CON ANTICUERPOS IGG ANTI-GD1B POSITIVOS: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

M. Hervàs Pujol, J.M. Martínez Pérez, M.L. Viguera Martínez, J. Estela Herrero y E. Tió Vilamala

Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí.

Objetivos: Los anticuerpos IgG anti-GD1b se han asociado a ataxia en pacientes con síndrome de Guillain Barré (SGB). En la literatura se han descrito casos de ataxia sensorial y de ataxia cerebelosa en pacientes con títulos altos y ausencia de reactividad en el suero frente a otros antigangliósidos, pero no se han relacionado con atrofia cerebelosa. Describimos dos casos.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con atrofia cerebelosa y el antecedente común de un SGB, una de ellas con IgG anti-GD1b+.

Resultados: Caso 1: mujer de 40 años, que 3 años después de padecer un SGB tipo AMSAN, presentó un cuadro vertiginoso inespecífico y progresivamente, inició un síndrome cerebeloso invalidante de 4 años de evolución. Se solicitaron Ac. antigangliósidos, siendo positivos únicamente los IgG anti-GD1b a títulos 1/1.900; y se inició tratamiento con Igs ev, con mejoría clínica posterior y seronegativización. La RM craneal a los 6 años, objetiva atrofia de vermis cerebeloso. Caso 2: mujer de 45 años en el postoperatorio de una peritonitis por Campylobacter, presentó un SGB tipo AMAN, que fue tratada con Igs ev. Posteriormente inició una lenta recuperación. Consulta a los 4 años por persistencia de una clínica cerebelosa grave. La RM craneal evidencia una atrofia cerebelosa difusa y los Ac. antigangliósidos son negativos, aunque desconocemos los títulos en la fase aguda.

Conclusiones: Se orientan ambos casos como síndromes cerebelosos por atrofia cerebelosa, en el contexto de un SGB, uno de ellos, con IgG anti-GD1b+. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún otro caso similar a los nuestros.

PLURIRRADICULOPATÍA AGUDA ATRAUMÁTICA SECUNDARIA A CONSUMO DE HEROÍNA

A. Moreira Villanueva[1], L. Díez Porras[1], A. Gómez González[1], A. Puig Pijoan[1], I. Navalpotro Gómez[1], E. Muiño Acuña[1], M.Á. Rubio Pérez[1], A. León Jorba[2], J. Pascual Calvet[1] y J. Roquer González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar.

Objetivos: La mayoría de complicaciones neurológicas con afectación del sistema nervioso periférico derivadas del consumo de heroína se deben a una neuropatía compresiva. Menos frecuentes son las complicaciones no compresivas, entre las que se incluyen rabdomiolísis, plexopatías, radiculopatías y mononeuropatías.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico de un paciente que presenta una plurirradiculopatía aguda tras consumo de cocaína, atraumática, y posterior revisión de la literatura científica.

Resultados: Varón de 31 años con historia de consumo de tóxicos, que presenta de manera brusca debilidad en extremidad superior derecha, 2 horas tras consumo heroína endovenosa. No refería pérdida de conocimiento tras el consumo, así como tampoco antecedente traumático, ni de haber estado en una postura anómala durante un tiempo prolongado. La exploración física evidenciaba un balance motor 1/5 de deltoides, bíceps y tríceps derecho con arreflexia bicipital, tricipital y estilorradial. En la analítica destacaba una elevación de CK de 18.000, que posteriormente disminuyó. El estudio neurofisiológico evidenció una afectación polirradicular cervical C5, C6, C7 derecha. Se realizó una RMN cervical y de plexo braquial, descartando patología compresiva. La clínica motora persistió durante 1 mes, mejorando de manera progresiva hasta su total recuperación 2 meses después.

Conclusiones: Las complicaciones neurológicas no compresivas tras consumo de heroína son muy poco frecuentes, y se postula un efecto tóxico directo sobre el nervio como mecanismo. Carecen de tratamiento específico y el pronóstico funcional es variado. En la mayoría de casos descritos existe una afectación a nivel de plexo (braquial o lumbosacro), siendo la afectación plurirradicular (posganglionar) muy infrecuente.

EXPERIENCIA EN MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HUSE

A. Milán Tomás, M.M. Massot Cladera, M.D. Moragues Benito, F. Miralles Morell, S. Tarongí Sánchez y A. Moreno Rojas

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La monitorización intraoperatoria (MIO) ha evolucionado de forma muy importante en los últimos años debido a la necesidad de técnicas que consigan minimizar las complicaciones.

Material y métodos: Presentamos un estudio retrospectivo de las MIO realizadas en nuestro centro entre enero de 2011 y marzo de 2012, describiendo las características de la cirugía, tipo de monitorización, complicaciones detectadas.

Resultados: Se han realizado un total de 48 monitorizaciones: 27 neurocirugía; 19 traumatología infantil; 1 traumatología adultos. El 71% de los pacientes son mujeres, con edades comprendidas entre los 20 meses y 82 años. Se dispone de un equipo de monitorización de 16 canales con software específico para monitorización, realizándose diferentes técnicas de MIO: potenciales evocados somatosensoriales (PESS), potenciales evocados motores transcorticales (PEM), umbral de estimulación de tornillos pediculares, monitorización de musculatura de raíces lumbosacras, estimulación directa de raíces o plexo, estudio de pares oculomotores, entre otras. Se registraron 6 alarmas quirúrgicas, dos de ellas verdaderos positivos, por pérdida de PEM y PESS con recuperación parcial posterior, presentando clínicamente leve paresia de extremidad inferior izquierda en el postoperatorio inmediato. Tres falsos positivos fueron debidos a alteraciones del registro por el tipo de anestesia, por artefacto y en uno de los pacientes por shock hipovolémico. No se observaron falsos negativos.

Conclusiones: La MIO es un procedimiento útil para la detección de daño neurológico durante la cirugía siendo en la actualidad una modalidad con interés creciente lo que determina un aumento progresivo en la dedicación de recursos humanos para los gabinetes de electrodiagnóstico.

NEUROPATÍA TRIGEMINAL NO ESTRUCTURAL: HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS EN TRES PACIENTES

I. Chmielewska Chmielewska, F.J. Molina Martínez, M.M. Massot Cladera, V. Núñez Gutiérrez, F.X. Miralles Morell y A. García Martín

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La neuropatía trigeminal es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la disfunción idiopática o secundaria del nervio trigémino en cualquier punto de su trayecto, desde los núcleos del tronco hasta las ramas periféricas. Esta disfunción puede estudiarse mediante la exploración neurofisiológica de los reflejos mediados por el trigémino, tales como el reflejo de parpadeo ("Blink Reflex") y el reflejo inhibidor maseterino.

Material y métodos: Se describen las características clínicas y electrodiagnósticas de tres pacientes con una neuropatía trigeminal sin lesión estructural.

Resultados: La serie está constituida por tres mujeres de 42, 45 y 68 años, las cuales consultaron por parestesias e hipoestesia en el territorio del nervio trigémino. En dos de las pacientes la clínica era unilateral y en una bilateral. La RM craneal fue normal en todos los casos. La neuropatía se consideró idiopática en dos pacientes, mientras que la tercera fue finalmente diagnosticada de esclerodermia. El estudio del Blink Reflex mostró el retraso o la ausencia de la respuesta R1, R2 y Rc de forma bilateral en todas las pacientes en algún momento del seguimiento. El reflejo inhibidor maseterino era anormal en las tres pacientes aunque sin un patrón uniforme de afectación. La respuesta al tratamiento sintomático ensayado fue escasa.

Conclusiones: El estudio del "Blink reflex" y del reflejo inhibidor maseterino es útil ante la sospecha de una neuropatía trigeminal al objetivar la disfunción de este nervio. En pacientes con clínica unilateral se detectan con frecuencia alteraciones del nervio trigémino contralateral.

NEUROPATÍA RADIAL PROGRESIVA AISLADA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI GQ1B. A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Montero Escribano, E. Escolar, A. Pinel González, M.T. Fernández García, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz y L. Morlán

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: Los anticuerpos anti-GQ1b son marcadores inmunológicos específicos de determinadas entidades clínicas. Sin embargo, no hemos encontrado casos descritos de neuropatías focales aisladas en relación a los mismos.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Presentamos un varón de 57 años con paresia progresiva de mano izquierda de 3 meses de evolución. Presentaba amiotrofia con fasciculaciones en antebrazo, atrofia de músculos interóseos de la mano y paresia de musculatura extensora del carpo y dedos sin alteraciones sensitivas y con reflejos conservados. El estudio neurofisiológico mostró datos de lesión desmielinizante radial izquierda distal con probable bloqueo a nivel del codo, descartándose patología compresiva a dicho nivel con RM. Se realizó

punción lumbar que no mostró alteraciones salvo leve pleocitosis no presente en PL posterior. El resto del estudio etiológico realizado (analítica general; ANAs, anti DNA, anti MPO, ACAs, anti-Ro, anti-la; serologías; marcadores tumorales...) fue normal. A los dos meses presentó empeoramiento clínico evidente con nuevo estudio neurofisiológico, en el que se objetivó afectación de porciones proximales del nervio. Ante la sospecha de una forma de debut de una neuropatía motora multifocal, se realizó determinación de anticuerpos antigangliósidos que mostró títulos elevados de anti GQ1b. Actualmente se está administrando primer ciclo de tratamiento con inmunoglobulinas.

Conclusiones: Existen algunos casos de neuropatía motora multifocal asociada a anticuerpos anti GQ1b. Sin embargo, en el momento actual nuestro paciente no cumple criterios para realizar este diagnóstico, constituyendo un caso de neuropatía progresiva aislada asociada a anti GQ1b, sin que se hayan encontrado casos similares descritos.

REVISIÓN DE CASOS DE SÍNDROME GUILLAIN BARRÉ EN EL HOSPITAL CLÍNICO DE SALAMANCA

A.C. de Aragao Soares Homem, L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, E.G. Morel Silva, B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque y T. López Alburquerque

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentación de una revisión de 17 casos de síndrome de Guillain Barré.

Material y métodos: Se procedió al análisis retrospectivo de pacientes ingresados por síndrome de Guillain-Barré entre 2008-2011, haciendo énfasis en las siguientes variables: desencadenantes, forma clínica de debut, punción lumbar y el estudio neuromuscular.

Resultados: Número de pacientes: 17: hombres 8 (47,1%); mujeres 9 (52,9%). Edad media 49 años (3-77 años). Refieren desencadenante 12 (70,6%); 6 de ellos por infección gastrointestinal la semana previa, 3 por cirugía el mes previo, 2 por infección respiratoria 4 semanas antes y 1 tras parto. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta su diagnóstico fue de 9,4 días (rango 1-21 días). Clínica de debut fueron parestesias en 8 (47%), dolor lumbar o en zona gemelar en 7 (41,1%), debilidad en extremidades inferiores o generalizada en 7 (41,1%) y únicamente estaban conservados los reflejos osteotendinosos en 2 (11,7%). Durante el ingreso presentaron parálisis facial periférica 9 (52,9%). Recidivan 3 de los casos (17,6%) Existieron complicaciones en 9 (52,9%): precisan UCI para ventilación mecánica en 5 y por control del dolor de características neuropáticas en 4. Presentaron disociación albumino citológica en el LCR 15 (88,2%). En el estudio electrofisiológico, se concluyeron como formas axonales o con componente axonal en 5 (29,4%) todas ellas con desencadenante de infección gastrointestinal los días previos y peores secuelas funcionales.

Conclusiones: Hay que destacar la relación entre infección gastrointestinal, formas axonales y peores secuelas funcionales. También la alta incidencia de formas recidivantes en nuestra serie (17,6%).

EVOLUCIÓN NATURAL DE LAS POLINEUROPATÍAS INFLAMATORIAS CRÓNICAS DESMIELINIZANTES EN EL ÁREA 10 DE MADRID

P. Montero Escribano, M.T. Fernández García, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, A. Rueda Marcos y A. Pinel González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: La base del tratamiento en las polineuropatías de etiología disinmune es el inmunomodulador, fundamentalmente corticoides, plasmaféresis o inmunoglobulinas. Según recientes publicaciones un porcentaje significativo, se estabilizan y no precisan retratar indefinidamente.

Material y métodos: Analizamos las polineuropatías disinmunes de nuestro área, y su evolución natural desde el diagnóstico.

Resultados: Se registran 13 pacientes (54,54% mujeres y 45,45% hombres) que cumplían los criterios diagnósticos de la Academia Americana de Neurología. Presentaban edad entre los 12 y 68 años. Como sintomatología inicial destacaban síntomas sensitivos simétricos distales, presentes en un 81,8%. El 62% presentó aumento de proteínas en LCR y el estudio neurofisiológico evidenció en todos los pacientes datos de polineuropatía desmielinizante. Tres pacientes asociaban pico monoclonal de significado incierto IgM presentando uno, anticuerpos AntiMAG positivos. Nueve pacientes recibieron tratamiento inmunomodulador: seis recibieron inmunoglobulinas periódicas, uno corticoides orales, uno terapia combinada (inmunoglobulinas+ corticoides) y el último realizó ciclo de rituximab. Salvo el paciente en tratamiento crónico con corticoides que presentó un curso crónico progresivo, el resto presentó un curso recurrente-remitente siendo imposible el retraso en la administración de inmunoglobulinas en todos ellos. El paciente tratado con rituximab no ha precisado tratamiento de mantenimiento.

Conclusiones: A pesar de la respuesta terapéutica satisfactoria no se consigue retirada de inmunoterapia en ninguno de nuestros pacientes en contra de lo publicado en la literatura, probablemente relacionado con el número pequeño de la serie. La remisión completa del paciente con gammapatía monoclonal IgM antimag+ reafirma la opción de los nuevos agentes biológicos en el tratamiento de las neuropatías disinmunes.

Enfermedades neuromusculares P5

PERFORACIÓN COLÓNICA COMO COMPLICACIÓN AUTONÓMICA EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

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

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia.

Objetivos: El síndrome de Guillain-Barré es una neuropatía inflamatoria inmunomediada, generalmente desencadenada tras una infección. Se asocia con disfunción autonómica en hasta 2/3 de los casos, aumentando la morbi-mortalidad de la enfermedad. Se ha descrito el íleo paralítico como complicación autonómica en el síndrome de Guillain-Barré, pero no está descrita la perforación intestinal como consecuencia ulterior. Presentamos un paciente con perforación colónica en el contexto de este síndrome.

Material y métodos: Varón de 75 años, que debuta con debilidad en miembros superiores al intentar abrir una cerradura, asociando posteriormente sensación de debilidad y dolor intenso en miembros inferiores, con imposibilidad para la marcha en 24 horas. Se ingresa con el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré, tratándose con inmunoglobulinas intravenosas. Permanece sin realizar deposición y sin ventosear inicialmente.

Resultados: Tras cuatro días de estreñimiento refractario y dolor abdominal a la palpación, se realiza tomografía computarizada abdomino-pélvica en la que se observa distensión cólica y neumoperitoneo. Es intervenido de urgencia con sigmoidectomía y, estando en quirófano, presenta, como otra complicación autonómica, labilidad hemodinámica con tensiones arteriales disminuidas y fibrilación auricular paroxística. Finalmente se recupera sin com-

plicaciones en el postoperatorio. La anatomía patológica muestra una diverticulitis aguda perforada.

Conclusiones: La perforación intestinal es una complicación autonómica ulterior al íleo paralítico, no descrita en el síndrome de Guillain-Barré. Es de vital importancia detectar la alteración en el tránsito intestinal precozmente en estos pacientes para evitar complicaciones posteriores más graves como es la perforación intestinal.

ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH 2J

I. Sanz Gallego[1], J. Oliva Navarro[1], A. Rodríguez Sanz[1], F.J. Rodríguez de Rivera[1], S.I. Pascual Pascual[2] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipo 2J es poco frecuente y cursa con polineuropatía axonal, alteraciones pupilares e hipoacusia. Se debe a mutaciones puntuales en el gen MPZ (locus 1q23.3). Presentamos el caso de una paciente y su familia atendidos en nuestro centro con esta enfermedad.

Material y métodos: Mujer, 61 años, con antecedentes de meningitis a los 3 meses y epilepsia generalizada desde 2009 tratada con sinergina. Desde los 40 años presenta calambres musculares e inestabilidad para la marcha. Además siempre ha tenido dilatadas sus pupilas e hipoacusia bilateral. Estos síntomas han progresando de forma lenta, con afectación sobre todo en miembros inferiores y recientemente en miembros superiores.

Resultados: Árbol familiar: varios familiares por parte de familia paterna afectados de forma similar. Exploración neurológica: pupilas midriáticas arreactivas, hipoacusia bilateral, debilidad en compartimento tibial anterior bilateral y afectación también del extensor largo de los dedos, arreflexia en miembros inferiores, déficit sensitivo en extremidad superior derecha algésico-táctil, analgesia para todas las sensibilidades en extremidades inferiores, Romberg positivo, resto de exploración neurológica normal. ENG-EMG: Datos de polineuropatía sensitivo-motora axonal y desmielinizante de grado moderado en miembros superiores y grave en miembros inferiores. RM cerebral: Normal. Estudio de sistema nervioso autónomo: Datos de denervación parasimpática pupilar bilateral y datos de disautonomía leve. Audiometría: Hipoacusia neurosensorial. Estudio genético-molecular: Se observa un cambio en el gen MPZ causante de la enfermedad (diagnóstico compatible con CMT tipo 2J).

Conclusiones: Presentamos una familia con CMT 2J que es de interés por su baja frecuencia y sus características clínicas específicas.

INFILTRACIÓN MENÍNGEA Y MULTIRRADICULOPATÍA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA LEUCEMIA MONOCÍTICA AGUDA

F.J. Morejón Burguillos[1], J.A. Monge Argilés[1], A. Bernal Velasco[1] y C. Gil Cortés[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Hematología. Hospital General Universitario.

Objetivos: La carcinomatosis meníngea se produce por la infiltración de las leptomeninges por parte de células neoplásicas, causando raramente afectación predominante de las raíces nerviosas o de los nervios periféricos. Presentar el caso de una paciente con carcinomatosis meníngea y radiculopatía como forma de presentación de una leucemia monocítica aguda.

Material y métodos: Mujer de 73 años con antecedente de tabaquismo importante que consultó por hemiparesia, ligera hemihipoestesia y parálisis facial periférica derechas de curso agudo sin presentar síndrome constitucional, fiebre u otra sintomatología sistémica.

Resultados: El estudio de sangre periférica fue normal. La RM de columna vertebral mostró lesiones en cuerpos vertebrales y afectación de la cola de caballo, con evidencia de radiculopatía en la EMG y de meningitis aséptica en el estudio de líquido cefalorraquídeo. La citología del LCR mostró la infiltración por blastos de estirpe mieloide, realizándose el diagnóstico por citometría de flujo de leucemia monocítica aguda, que se confirmó en el aspirado de médula ósea.

Conclusiones: En nuestro conocimiento, la carcinomatosis meníngea con multirradiculopatía como forma de presentación de una leucemia monocítica aguda es un hecho que, hasta la fecha, no se había documentado en la bibliografía. A pesar de su rareza, debemos incluirla en el diagnóstico diferencial de los síndromes radiculares secundarios a carcinomatosis meníngea.

RADICULOPATÍA LUMBOSACRA ANTERIOR COMO COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON METROTEXATO INTRATECAL

P. Mulero Carrillo, C. Atea, M.I. Pedraza Hueso, E. Rojo Martínez, D. Campos Blanco y J. Marco Llorente

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La quimioterapia intratecal con metotrexato es una terapia efectiva tanto para la profilaxis como para el tratamiento de la afectación del sistema nervioso central secundaria a leucemia. Entre las complicaciones neurológicas más frecuentes se incluyen la aracnoiditis química, la mielopatía y la leucoencefalopatía. Describimos el caso de una paciente con leucemia linfoblástica aguda que presentó una paraparesia flácida progresiva tras la instauración de quimioterapia intratecal.

Material y métodos: Mujer de 36 años diagnosticada a los 6 años de leucemia linfoblástica aguda B que presenta una recidiva en el sistema nervioso central con infiltración del tronco encéfalo y cerebelo. Se inició tratamiento con metotrexato intratecal bisemanal con reservorio. Un mes después de iniciar el tratamiento, tras el segundo ciclo presenta una paraparesia flácida grave con retención urinaria y estreñimiento con escaso componente sensitivo asociado.

Resultados: El estudio de líquido cefalorraquídeo no objetivó la presencia de células ni disociación albúmino-citológica con cultivos y serologías negativas. El estudio neurofisiológico determinó una polirradiculopatía axonal motora lumbosacra. La RM dorso-lumbar mostró engrosamiento de raíces lumbosacras sin captación de contraste. Se inició tratamiento intravenoso con metil-prednisolona. La paciente experimentó una mejoría inicial evidente, con persistencia de un déficit motor residual incapacitante.

Conclusiones: La polirradiculopatía lumbosacra anterior es una complicación poco frecuente secundaria al tratamiento con metotrexato usualmente descrita en la infancia. Debe considerarse en pacientes que desarrollan una paraparesia progresiva tras el inicio de quimioterapia intratecal. Su reconocimiento precoz con retirada de la quimioterapia y el inicio de terapia corticoidea podría conducir a un mejor pronóstico funcional.

INTOXICACIÓN POR TALIO. A PROPÓSITO DE 3 CASOS

M. Zabaleta Sistiaga[1], R. Pelayo Vergara[2], S. Laxe García[1], D. León González[1], M. Vallés Casanova[1] y J. Vidal Samsó[1]

[1]Servicio de Neurorehabilitación; [2]Servicio de Neurología. Institut Guttmann.

Objetivos: En la literatura hay descritos casos de intoxicación por talio, componente de raticidas, disuelto en alimentos, aunque

son pocos en nuestro medio. La clínica característica incluye síntomas gastrointestinales, polineuropatía sensitivo-motora y alopecia, pudiendo ser mortal. Presentamos tres casos de intoxicación por talio ingresados en el Institut Guttmann de Neurorehabilitación, con presentación clínica y curso variable.

Material y métodos: Descripción de 3 casos de intoxicación por talio, dos en fase subaguda y el tercero en fase crónica de secuelas, derivados a nuestro centro para recibir tratamiento rehabilitador integral.

Resultados: Dos de los casos presentaron en la fase aguda disminución de consciencia, náuseas, vómitos, alopecia, debilidad muscular, parestesias y dolor neuropático. Tras tratamiento con azul de Prusia, laxantes y diuresis forzada, presentaron mejoría objetiva, persistiendo debilidad de predominio en miembros inferiores y dolor. El tercer caso presentó clínica inicial similar, junto con encefalopatía y afectación de pares craneales bajos. Su evolución fue menos favorable, persistiendo ausencia de movilidad analítica en grupos musculares más distales.

Conclusiones: Se debe sospechar una intoxicación con talio en humanos ante la aparición de la triada de síntomas gastrointestinales, polineuropatía sensitivo-motora de predominio en extremidades inferiores y alopecia de inicio súbito. Un diagnóstico y tratamiento precoz es esencial para evitar el agravamiento del cuadro clínico y la aparición de secuelas, que en algunos casos pueden resultar letales.

NEUROPATÍAS ASOCIADAS A GAMMAPATÍA MONOCLONAL. VARIABILIDAD CLÍNICA Y DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO

O. Lara Sarabia[1], P. Carbonell Corvillo[1], E. Montes Latorre[1], E. Rivas Infante[2], J. Martín Sánchez[3], M. Cabrera Serrano[1], C. Paradas López[1], M.L. Martino Galiano[4] y C. Márquez Infante[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía Patológica; [3]Servicio de Medicina; [4]Servicio de Hematología Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Describir una serie de pacientes con gammapatía monoclonal y neuropatía periférica.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de pacientes con neuropatía periférica y gammapatía monoclonal, y se analizaron las características clínicas, electrofisiológicas, el proceso hematológico asociado y la respuesta al tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes (6 varones y 4 mujeres). La edad media fue 60,10 ± 12,08 años. De los 6 pacientes con gammapatía monoclonal IgM, 4 pacientes presentaron una polineuropatía sensitiva (1 dolorosa, 2 atáxica y 1 con hipoalgesia), uno sensitivomotriz con predominio de la ataxia y uno una neuropatía motora multifocal; el perfil electrofisiológico fue desmielinizante; los Ac antiMAG fueron positivos en 2 pacientes y los anti GM1 IgM en uno. Dos pacientes con polineuropatía sensitiva MAG negativa respondieron a plasmaféresis y uno con neuropatía motora multifocal a inmunoglobulina intravenosa. De los 4 pacientes con pico monoclonal IgG, dos presentaron una polineuropatía atáxica y dos sensitivomotriz con predominio atáxico; el perfil electrofisiológico fue desmielinizante en 2 pacientes y axonal en 2; no se detectaron autoanticuerpos. Dos pacientes mejoraron con corticoides, inmunosupresores o inmunoglobulina intravenosa, uno no responde a tratamiento alguno y otro no recibe medicación.

Conclusiones: El fenotipo de las neuropatías asociadas a gammapatía monoclonal es variable, aunque predominan las neuropatías atáxicas. La respuesta al tratamiento es asimismo variable. Las diferencias pueden deberse a distintas especificidades antigénicas no conocidas del todo.

POLINEUROPATÍA AMILOIDEA PRIMARIA NO FAMILIAR

L. Álvarez Fernández, L. Ramos Rúa, M. Guijarro del Amo, M. Alberte Woodward, M. Rodríguez Rodríguez, J.A. Cortés Laíño y V. Nogueira Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: Las polineuropatías suponen un reto por su variedad etiológica. Es necesario un estudio exhaustivo y perseverante para su diagnóstico. Presentación de un caso.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 68 años que consulta por un cuadro insidioso de ocho meses de evolución de parestesias dolorosas en extremidades inferiores que progresó a las superiores. En exploración neurológica destacaba disminución distal de la sensibilidad y de la fuerza con arreflexia. Se realizó analítica completa incluyendo autoinmunidad, marcadores tumorales, anticuerpos antineuronales y serologías que fueron normales. El LCR mostró ligera pleocitosis con predominio linfomonocítico. El TC toraco-abdominal fue normal. La electromiografía confirmó una polineuropatía axonal sensitivo-motora. La biopsia de nervio sural demostró una polineuropatía amiloidea transtirretín positiva.

Resultados: Las polineuropatías amiloidóticas familiares (FAP) son enfermedades autosómicas dominantes por depósitos de amiloide en nervios periféricos. La forma más frecuente se asocia a transtirretina (Val-30-Met), pero hay más de 100 mutaciones distintas. Se demostraron formas de inicio tardío de FAP distribuidas fuera de áreas endémicas. Estas observaciones sugieren que la FAP ATTR podría no ser tan rara como se pensaba.

Conclusiones: Por tanto, en el diagnóstico de una neuropatía de etiología indeterminada, particularmente cuando ocurre en gente mayor, aun sin antecedentes familiares, como en el caso que presentamos, es obligado descartar la FAP ATTR. El trasplante es el tratamiento establecido para la FAP, pero los pacientes con diagnóstico tardío podrían ser demasiado mayores para ser candidatos al mismo. Avances recientes proponen estrategias terapéuticas alternativas que aumentarían el valor del diagnóstico temprano de la enfermedad.

NEUROPATÍA AXILAR SECUNDARIA A INFECCIÓN POR HERPES ZOSTER. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Micó Torres[1], M. Usón Martín[1], C. Descals Moll[2], C. Montalá[2], I. Payo Froiz[1], J. Ochogabia Canaves[3] y A. Espino Ibánez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Medicina. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: La infección por virus herpes zóster (VHZ) resultante de reactivación de infección latente en ganglios dorsales, produce rash vesicular y dolor neuropático de distribución metamérica, pudiendo asociar, en un 3-5% de los casos, complicaciones a nivel de sistema nervioso periférico, con déficit motor. La afectación más frecuente es radiculopatía, siendo la lesión de nervio periférico muy rara, especialmente la de nervio axilar (solamente hay descrito un caso).

Material y métodos: A propósito de un caso: Mujer con antecedentes de arteritis de la temporal en tratamiento con prednisona. Presentó infección por herpes zóster en miembro superior derecho, tratada con famciclovir a las 48 horas del inicio de la erupción. Posteriormente refiere dolor neuropático, atrofia de músculo deltoides y debilidad para abducción. Se solicitó estudio electromiográfico, objetivándose axonotmesis parcial de n. axilar derecho, muy severa, de carácter agudo, sin signos de afectación a más niveles de plexo braquial.

Resultados: Las complicaciones a nivel de sistema nervios periférico tras infección por VHZ son poco frecuentes (3-5%), siendo la radiculopatía la forma más frecuente de afectación. Se han descrito además plexopatías y neuropatías de forma ocasional.

Conclusiones: El pronóstico suele ser favorable, con recuperación completa del 75% de casos en 1-2 años. La neuropatía axilar es todavía más infrecuente, siendo la traumatológica la causa más habitual; no obstante, con o sin rash asociado (a veces el período de latencia es de varios meses o incluso precede a los síntomas cutáneos), debería ser considerada en el diagnóstico diferencial del déficit motor de extremidades.

PERFIL DE EXPRESIÓN GÉNICA EN LA DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA DE ULLRICH

C. Jiménez Mallebrera[1], S. Paco Mercader[1], S. Kalko[2], C. Jou[3], M.A. Rodríguez[1], V. Cusí[3], J. Corbera[3], J. Colomer[1], A. Nascimento[1] y F. Torner[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. [2]Servicio de Bioinformática. USP Institut Universitari Dexeus.

Objetivos: La distrofia muscular de Ullrich (UCMD) es una forma común de distrofia muscular congénita. Se caracteriza por debilidad muscular e hipotonía congénita y marcada hiperlaxitud distal. También son frecuentes las contracturas múltiples, escoliosis y problemas respiratorios. UCMD es debida a mutaciones en cualquiera de los tres genes que codifican las cadenas del colágeno VI (COL6A1, 2 y 3). A pesar de los avances en el diagnóstico patológico y genético de UCMD todavía se conoce muy poco sobre el mecanismo fisiopatológico de la enfermedad. Nuestra hipótesis es que el colágeno VI además de una función estructural desempeña un papel importante en la señalización entre la matriz extracelular y la célula muscular. La finalidad de este proyecto es definir esta función e identificar las proteínas y vías de señalización alteradas como consecuencia de defectos en colágeno VI.

Material y métodos: Hemos realizado un análisis de expresión global de genes mediante microarrays en músculo de pacientes con mutaciones en genes de colágeno VI.

Resultados: Encontramos 776 transcritos regulados significativamente ($p < 0,05$) entre músculo UCMD y normal. De estos 658 están sobre-expresados y 118 disminuidos. Según Gene Ontology las principales categorías funcionales de genes alteradas son la respuesta inmune, adhesión y matriz extracelular, regeneración y metabolismo de la glucosa. Confirmamos estos cambios a nivel de proteína mediante inmunohistoquímica.

Conclusiones: Nuestros resultados proporcionan nuevos datos sobre la fisiopatología de los defectos en colágeno VI y muestran por primera vez que existe un componente regenerativo e inflamatorio importante en UCMD.

TRANSCRIPTOMA DEL MÚSCULO DE NIÑOS CON DEPLECIÓN Y DELECIONES DEL DNA MITOCONDRIAL

C. Jiménez Mallebrera[1], S. Kalko[2], S. Paco Mercader[1], C. Jou[3], M. Meznaric[4], I. Ferrer[5], R. Montero[6], R. Artuch[6], M.D.M. O'Callaghan[1], J. Montoya[7], S. Emperador[7], E. López[7], A. Nascimento[1] y J. Colomer[1]

[1]Servicio de Neurología; [6]Servicio de Bioquímica. Hospital Sant Joan de Déu. [2]Servicio de Bioinformática. IDIBAPS. Hospital Clínic. [3]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. [4]Instituto de Patología. Universidad de Ljubljana. [5]Instituto de Neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge. [7]Servicio de Bioquímica y Biología Molecular y Celular. Universidad de Zaragoza.

Objetivos: Las encefalopatías mitocondriales se caracterizan por un defecto en la producción de energía a nivel mitocondrial. Dentro de aquellas debidas a mutaciones en genes nucleares se encuentran las depleciones de DNA mitocondrial. Entre estas últimas la forma con afectación muscular más severa es la asociada a defectos de timidina quinasa 2 (TK2). El objetivo es identificar proteínas y vías metabólicas alteradas en músculo deficiente en TK2 y compararlo con otras miopatías mitocondriales y músculo normal con el fin de identificar nuevos biomarcadores y posibles opciones terapéuticas.

Material y métodos: Hemos comparado el transcriptoma de músculo de pacientes con mutaciones en TK2 con el de pacientes con Kearns-Sayre (KSS) y con músculo normal utilizando microarrays de cDNA.

Resultados: Encontramos 1.362 transcritos diferencialmente expresados ($p < 0,05$) entre músculo deficiente en TK2 y músculo sano (781 sobre-expresados y 581 disminuidos). Entre los genes aumentados las funciones más sobre-representadas son la apoptosis y la vía del p53, la respuesta inmune y el metabolismo de los aminoácidos. Por el contrario, las vías de la degradación de la glucosa, forforilación oxidativa y sistema muscular están atenuadas. Ambos grupos de pacientes comparten algunos genes sobre-expresados respecto a músculo sano entre los que se encuentra una citosina cuyo valor como posible biomarcador en suero hemos evaluado.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que la depleción severa del DNA mitocondrial activa la apoptosis lo explicaría la pérdida progresiva de fibras musculares y conlleva cambios significativos a nivel de RNA en genes musculares y aquellos asociados con el metabolismo de la glucosa y los aminoácidos.

Epilepsia P1

LESIONES REVERSIBLES EN NEUROIMAGEN TRAS CRISIS EPILÉPTICAS REPETIDAS

M.D. Castro Vilanova[1], D. Fernández Alonso[2], M.J. Moreno Carretero[1], M.L. Padrón Vázquez[3], M.G. Alonso Losada[1] y M.D.J. Escriche Jaime[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital do Meixoeiro.

Objetivos: Describir el hallazgo de alteraciones reversibles de señal en la resonancia craneal (RM), junto con su correlación clínica y electroencefalográfica, en tres pacientes con crisis parciales repetidas.

Material y métodos: Presentamos tres pacientes, que ingresaron en nuestro servicio, con clínica compatible con crisis parciales repetidas y que en la RM inicial realizada presentaban alteraciones de señal no observadas en un control radiológico posterior. Recogemos los hallazgos de la RM realizada inicialmente y del control radiológico posterior; así como la correlación, de los mismos, con la clínica y la electroencefalografía.

Resultados: Se trata de tres mujeres de 35, 48 y 39 años que acudieron al servicio de urgencias por episodios paroxísticos de características semiológicas compatibles con crisis occipitales, temporales y frontales respectivamente. El Electroencefalograma mostraba, en todos ellas, actividad epileptiforme focal cuya localización se correlacionaba con la clínica. En la RM, realizada durante los cinco primeros días de ingreso hospitalario, se observaban áreas de tumefacción cortical con hiperintensidad en las secuencias potenciadas en T2. Ante los hallazgos sugestivos de edema post-ictal se realizó un control radiológico, en los tres meses siguientes al control de las crisis, que ya no mostró dichas alteraciones.

Conclusiones: La neuroimagen tiene un papel fundamental en la evaluación de pacientes con crisis comiciales con el fin de detectar lesiones estructurales subyacentes como etiología de las mismas.

Al igual que en el estado epiléptico las crisis prolongadas pueden inducir cambios transitorios en la RM no etiológicamente relacionados con las crisis. Esta posibilidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial y confirmarse mediante seguimiento radiológico.

UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN VEEG DE 12 HORAS EN UNA UNIDAD DE DÍA NEUROLÓGICA

G. Zapata Wainberg[1], A. Gago Veiga[1], J. Pastor Gómez[2] y J. Vivancos Mora[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Analizamos la utilidad de la monitorización vEEG de 12 horas en una unidad de día neurológica, tras un año de su puesta en marcha.

Material y métodos: Estudio descriptivo con inclusión prospectiva. Se recogieron y analizaron variables demográficas y clínicas de todos los pacientes estudiados en nuestra unidad durante un período de 10 meses (abril/2011-febrero/2012). Monitorización durante 12 horas sin suspensión de FAE. Se estudia número de pacientes atendidos, indicación del estudio, frecuencia de observación de crisis y cambios terapéuticos tras la prueba.

Resultados: Total de vEEG realizados: 58. Se excluyeron 12 pacientes por falta de información clínica suficiente (N = 46). Media de edad: 41,54 ± 15,31. 56,6% mujeres. Las 3 indicaciones más frecuentes fueron: Dudas en el diagnóstico (71,74%), falta de control (23,91%) y cambios en la clínica (21,74%). La frecuencia de observación de crisis fue de 23,95%. Tras la prueba, hubo un cambio en la actitud terapéutica en el 50% de los pacientes, siendo el más frecuente el cambio de dosis (13%) o la suspensión del FAE (13%).

Conclusiones: La monitorización vEEG de 12 horas ofrece una alta eficiencia pues permite estudiar una cantidad mayor de pacientes, en una cuarta parte se objetivaron los episodios clínicos que motivaron la realización del estudio y en la mitad el resultado de la prueba produjo cambios en la actitud terapéutica.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 63 PACIENTES REMITIDOS A ELECTROENCEFALOGRAFÍA PARA ESTUDIO DE SÍNCOPES/ PÉRDIDA DE CONCIENCIA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

S.A. Vassallo Recio[1], J. Jiménez Benítez[2], D. Vidal de Francisco[1], A. Rodríguez Román[1] y R. Díaz Ruiz[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Describir los hallazgos en EEG de pacientes con síncope/pérdida de conciencia que son derivados a Neurología.

Material y métodos: Se realiza una descripción de los hallazgos electroencefalográficos (EEG), de otras pruebas complementarias y de la evolución durante dos años, de los pacientes adultos remitidos por síncope/pérdida de conciencia para estudio electroencefalográfico en una Unidad de Neurofisiología durante el 2009. Se clasificaron en diferentes grupos en función de los hallazgos EEG: grupo I (estudio normal), grupo II (hallazgos inespecíficos), grupo III (actividad lenta focal o generalizada), grupo IV (actividad paroxística epileptiforme).

Resultados: El grupo I fue el más numeroso con 31 pacientes (48,3%) y de ellos ninguno presentó epilepsia. El grupo II, 12 pacientes (18,75%), presentó sólo un caso de epilepsia secundaria a focos contusivos cerebrales. El grupo III, 13 pacientes (20,31%) se asoció con epilepsia en un paciente y neuroimagen patológica en 9. El grupo IV con 7 pacientes (10.93%) mostró una clínica variada: 3 epilepsias, 2 síncopes convulsivos, 1 Arnold-Chiari.

Conclusiones: En nuestra muestra la presencia de hallazgos tipo I prácticamente descarta la posibilidad de una epilepsia, los de tipo II se relacionaron en un 8,3% con epilepsia y sólo cuando asoció una lesión focal cerebral significativa. El grupo III tiene un porcentaje del 7,6% de epilepsia y un 61,5% presentaron neuroimagen alterada. El grupo IV mostró un 42,8% de epilepsia y un 28,5% de "síncope convulsivo" lo que obligaría en cierta medida a seguir una vigilancia más estricta en estos pacientes.

EVOLUCIÓN CLÍNICO-ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE UN CASO DE MELAS EN UNA PACIENTE PEDIÁTRICA

J. Barón Sánchez[1], M. Ayuso Hernández[1], M. Toledano Barrero[1], M. Abete Rivas[1], C. Cebrián Hernández[1], M. Pedraza Hueso[2], P. Mulero Carrillo[2], D. Campos Blanco[2], I. Bermejo Arnedo[3] y S. Vázquez Martín[3]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El síndrome encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y pseudostrokes (MELAS), se asocia comúnmente a una mutación puntual A3243G del ADN mitocondrial. La epilepsia es una manifestación clínica muy frecuente. Se han descrito diversos tipos de crisis comiciales, con predilección característica por las regiones occipitales, con una expresión clínica variable cefaleas, alteraciones visuales, del lenguaje y del comportamiento.

Material y métodos: Se describe la evolución electroencefalográfica de un caso de MELAS en una paciente pediátrica, con crisis de predominio occipital.

Resultados: Paciente con cefalea de características migrañosas desde los 4 años. Primer ingreso a los 10 años por cuadro brusco de cefalea intensa, confusión y crisis parciales motoras en hemicuerpo derecho. El Electroencefalograma (EEG) mostró ondas lentas en región parieto-occipital izquierda; iniciándose carbamazepina. Dos meses después se objetivó en EEG ondas lentas parieto-occipitales contralaterales. En nuevo ingreso a los 11 años por cefalea con crisis parciales motoras secundariamente generalizadas el EEG registró brotes de punta onda lenta en región occipital derecha de persistencia grave y rápida generalización, compatible con estatus epiléptico. Se sospecha MELAS, siendo confirmado genéticamente mutación A3243G. A los 12 años reingresó por cefalea intensa, episodios de desconexión del medio y alteraciones visuales. En EEG en este momento estatus parcial no convulsivo, resistente a tratamiento anticomicial, que cedió finalmente con lacosamida parenteral.

Conclusiones: Ante un paciente en edad pediátrica que presenta episodios migrañosos, disfunción neurológica y alteraciones en EEG predominantemente occipitales asociado a estatus epiléptico, debemos sospechar un MELAS.

DÉFICIT DE GAMT: HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN 2 CASOS

K. Rahnama Zand[1], E. Laínez Samper[1], M. Vicente Rasoamalala[1], I. Delgado Álvarez[2] y E. Vázquez Méndez[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El déficit de guanidino-acetato metiltransferasa (GAMT) es un trastorno autosómico recesivo de la síntesis de creatina. El primer caso descrito fue un lactante de 22 meses con retraso del desarrollo y manifestaciones extrapiramidales. Presentamos 2 niños con déficit de GAMT, sus características clínicas, hallazgos EEG, RMN con espectroscopia y evolución clínica.

Material y métodos: Caso 1: paciente de 8 años con retraso global de las adquisiciones, especialmente del lenguaje, que presenta desde los 20 meses crisis de desconexión del medio y otras de caí-

da cefálica. Se administran diferentes fármacos antiepilépticos sin clara mejoría clínica. Caso 2: paciente de 6 años con retraso en la adquisición del lenguaje y dificultades en las relaciones sociales. Ingresa por una primera crisis tónico-clónica generalizada a los 6 años. Refieren que durante el mes previo presentó 5 episodios sugestivos de crisis astáticas. Se inicia tratamiento con valproato, con ligera mejoría en la sintomatología.

Resultados: En ambos casos se realizan, como pruebas complementarias, estudio metabólico, sin anomalías; vídeo-EEG que muestra anomalías paroxísticas generalizadas y asociadas ocasionalmente a pérdida del tono axial en el primer caso. La RMN con espectroscopia confirmó el diagnóstico de déficit de creatina cerebral. Se instaura tratamiento con creatina y suplementos de ornitina con clara mejoría de las crisis tras 2-3 semanas, y normalización del EEG en el segundo caso.

Conclusiones: En pacientes con retraso mental, epilepsia y rasgos autistas, debemos considerar el déficit de GAMT dentro del diagnóstico diferencial, ya que su tratamiento precoz puede condicionar una mejoría clínica y electroencefalográfica significativa.

EPILEPSIA TEMPORAL SECUNDARIA A ENCEFALITIS LÍMBICA ANTI-LGI1 CON RESPUESTA CLÍNICA CORTICODEPENDIENTE

A. Quílez Martínez[1], A. Gil[1], I. Serra[2] y F. Graus[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La encefalitis límbica asociada a presencia de Ac. anti-LGI1 es una forma no paraneoplásica que suele cursar con síndrome amnésico, alteraciones del comportamiento y crisis epilépticas. En algunos casos la epilepsia con crisis distónicas facio-braquiales es característica. Presentamos un caso de epilepsia temporal secundaria a encefalitis límbica anti-LGI1 con excelente respuesta a corticoides pero con recurrencia de las crisis tras su retirada.

Material y métodos: Mujer de 69 años con antecedente de epilepsia vascular bien controlada de inicio a los 47 años. Ingresa por reaparición de crisis con semiología parcial compleja en los últimos 8 meses. Desconexión, postura distónica de mano izquierda, desviación de la comisura bucal a la izquierda y lenguaje automático. Estas crisis se presentaban cada vez de forma más frecuente hasta llegar a más de 15 episodios diarios. El EEG mostró actividad lenta bilateral. La RM craneal mostró un aumento de señal de ambos hipocampos. El análisis de LCR no mostró alteraciones. El estudio de suero y LCR presentó positividad para Ac. anti-LGI1.

Resultados: Se realizó tratamiento con 6-metilprednisolona (1 g/24h durante 5 días) seguido de prednisona 60 mg/día. La respuesta clínica fue excelente, con cese de las crisis desde el tercer día de tratamiento. Tras 3 meses se inició descenso de dosis de prednisona con reaparición de las crisis. Al aumentar nuevamente la dosis a 50 mg/día, se controlaron las crisis.

Conclusiones: Este caso ilustra la buena respuesta de las crisis al tratamiento inmunosupresor, pero también la necesidad de un tratamiento prolongado para evitar las recurrencias.

CRISIS PARADÓJICAS CON LEVETIRACETAM: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

J. Domínguez Bértalo, A. Hernández González, B. Miguel Martín, C. Valencia Guadalajara, A. López García, S. Carrasco García de León y M. Gudín Rodríguez Magariños

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: Levetiracetam en un antiepiléptico de amplio espectro, y considerado de primera elección para muchos autores en epilepsia mioclónica juvenil (EMJ). Presentamos tres pacientes con aumento de sus crisis tras la introducción del mismo, precisándose su sustitución.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 21 años con EMJ, tratada años con valproico, con muy buen control, pero por efectos secundarios se decide sustitución a levetiracetam (1.000 mg cada 12 horas de manera progresiva). Con dosis plenas, reaparecen mioclonías al despertar, prácticamente diarias, incluso episodios de crisis tónico-clónicas generalizadas. Caso 2: mujer de 29 años y EMJ, controlada con lamotrigina. Tras cambio a levetiracetam presenta empeoramiento durante la escalada de dosis, llegando a presentar status mioclónico. Caso 3: varón de 22 años con encefalopatía severa perinatal y epilepsia resistente polimedicada. Tras introducción de levetiracetam presenta empeoramiento grave, con status mioclónico que motiva su ingreso.

Resultados: En los tres casos se requirió la suspensión completa de levetiracetam para volver al estado basal. Los casos 1 y 2 permanecen asintomáticas varios años con lamotrigina y valproico respectivamente. El caso 3 precisa politerapia con fenobarbital, valproico y lamotrigina, con aceptable control de su crisis.

Conclusiones: Se han descrito crisis paradójicas con múltiples antiepilépticos, postulándose distintos mecanismos. En nuestros tres casos no hubo otros factores que justificaran el empeoramiento salvo la introducción del levetiracetam. Este riesgo con levetiracetam es mayor en pacientes con encefalopatía, como el caso 3, pero no hemos encontrado descripciones en EMJ. Nuestra alerta es de interés al considerarse un fármaco de elección en EMJ.

EL ESPECTRO CLÍNICO DE LAS ENCEFALOPATÍAS AUTOINMUNES: ANTICUERPOS ANTI-CASPR2 Y EPILEPSIA

S. Herrero Velázquez[1], E. Cortijo García[1], P. Mulero Carrillo[1], M. Ruiz Piñero[1], C. de la Cruz Rodríguez[1], M. Ayuso Hernández[2], E. Rojo Martínez[1], M. Abete Rivas[3], M.J. Neri[1] y D. Campos Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Neurofisiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La proteína-2 asociada a la contactina (CASPR-2) está localizada en la superficie neuronal, en íntima relación con las sub-unidades Kv1.1 y Kv1.2 de canales de potasio en los yuxtaparanodos de axones mielinizados. Se ha relacionado la presencia de anticuerpos anti-CASPR-2 con síndrome de Morvan (miotonía + disfunción autonómica + encefalitis). Sin embargo, un porcentaje pequeño de pacientes positivos para Ac anti-CASPR2 tiene únicamente como síntomas epilepsia parcial de inicio en adulto asociada con alteraciones del sistema límbico como: confusión, desorientación o alteraciones severas de memoria. Presentamos un caso perteneciente a este último grupo, en el que la inmunoterapia contribuyó al control de sus síntomas.

Material y métodos: Varón de 58 años, universitario. Presentó episodios de desconexión con el medio y automatismos de breve duración, asociados a severa pérdida de memoria limitante de su actividad profesional y personal. 4 meses después, crisis tónico-clónica generalizada (CTCG) nocturna.

Resultados: Analítica sanguínea, líquido cefalorraquídeo, RMN y EEG basal: normales. EEG de sueño nocturno: anomalías epileptiformes en región temporal anterior y media izquierda y más esporádicas e independientes, en región fronto-rolándica y temporal anterior derecha. PET cerebral: hipometabolismo en córtex temporal medial bilateral. Tras una segunda CTCG inicia carbamacepina. Ac anti-tiroideos: negativos. Ac antineuronales Hu, Ri, Yo, CV2, Tr, NMDA: negativos. Ac anti-LGI1: negativos, Ac ant-CASPR2: positivos. TAC-body y PET-body: sin alteraciones. Se instaura tratamiento con inmunoglobulinas con desaparición de síntomas y normalización del EEG.

Conclusiones: Algunas epilepsias focales consideradas hasta ahora como criptogénicas pueden tener etiología autoinmune. La importancia de la identificación subyace en la potencial respuesta a las inmunoterapias.

ACLARAMIENTO GESTACIONAL DE LAMOTRIGINA EN PACIENTES EN MONOTERAPIA: ESTUDIO PROSPECTIVO DE 22 CASOS

I. Pérez López-Fraile y V. Bertol Alegre

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Evaluar la repercusión del descenso de dosis o distribución en tres tomas de lamotrigina (LTG) durante el periodo embrionario, en la frecuencia de crisis y cambios en el aclaramiento aparente de LTG (AAL) durante el embarazo.

Material y métodos: Estudio prospectivo en 22 gestantes consecutivas que tomaban LTG, consultaron antes de la 16 semana y siguieron el régimen de visitas y de determinaciones analíticas programadas. Se subía dosis de LTG si nueva crisis o si descendía en un 50% el nivel plasmático (NP). Se consideró como aumento de frecuencia un incremento del 50% respecto al número de crisis sufridas en los 11 meses precedentes.

Resultados: Cuatro casos (18,2%) sufrieron mayor frecuencia de crisis durante la gestación, dos por olvido de medicación; otro caso fue posteriormente clasificado como fármaco-resistente. No hay relación entre modificación de pauta terapéutica y crisis en primer y segundo trimestre. El mayor descenso de NP (57,3%) y el máximo AAL (110,3%) respecto a valores preconcepcionales, se produce en el segundo trimestre. En el segundo mes postparto aumenta el NP un 17,8% y desciende un 19,7% el aclaramiento respecto al basal.

Conclusiones: La modificación de la pauta terapéutica en el primer trimestre para reducir riesgo teratógeno no se acompaña en esta serie de empeoramiento de crisis. El cambio de frecuencia de crisis y el porcentaje de cambio en los NP y en el AAL, son similares a los estudios en que el mantenimiento de niveles estables es el criterio para subir dosis.

ESTUDIO DE CRISIS EPILÉPTICAS MEDIANTE MONITORIZACIÓN PROLONGADA VÍDEO-EEG: 329 CASOS CONSECUTIVOS EN LA UNIDAD DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL DE CRUCES

I. Garamendi Ruiz[1], M.A. Acera Gil[1], A. Marinas Alejo[1], E. Valle Quevedo[2], M. Agúndez Sarasola[1], I. Maestro Saiz[2], J.J. Zarranz Imirizaldu[1] y M.I. Forcadas Berdusán[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Cruces.

Objetivos: La monitorización prolongada vídeo-EEG es una herramienta diagnóstica esencial en el manejo de epilepsias refractarias y en el estudio de episodios paroxísticos de etiología no aclarada. Permite en muchas ocasiones una mejor caracterización de las crisis, e incluso localizar el origen de las mismas. Presentamos el estudio de 329 pacientes consecutivos con diagnóstico de epilepsia estudiados en la Unidad de Epilepsia en los últimos 15 años.

Material y métodos: Se ha realizado una revisión retrospectiva de los pacientes ingresados en la Unidad de Epilepsia del Hospital de Cruces para monitorización prolongada vídeo-EEG entre 1997 y 2011.

Resultados: De 712 pacientes que ingresaron para estudio de epilepsias refractarias o eventos paroxísticos, 329 (46%) fueron dados de alta con diagnóstico de epilepsia. De ellos 251 (76%) ingresaron para estudio de epilepsia refractaria, 42 (13%) para estudio de eventos paroxísticos no aclarados, y 36 (11%) por sospecha de crisis psicógenas. El tiempo medio de evolución entre el inicio de la clínica y el ingreso fue de 14 años. El tiempo medio de ingreso fue de 4 días, registrándose una media de 6 crisis por ingreso. Se consiguió localizar un foco epileptógeno en 139 pacientes (42%). En 30 (10%) se modificó el origen de las crisis. Las crisis más frecuentemente registradas fueron las frontales (39%). Se registraron 4 status epilépticos (1,5%), 3 parciales complejos, y 1 status parcial motor.

Conclusiones: La monitorización prolongada vídeo-EEG permite no sólo el diagnóstico de epilepsia, sino también una mejor caracterización de las crisis y muchas veces la localización del presumible foco epileptógeno.

Epilepsia P2

EFECTOS ADVERSOS INFRECUENTES DE NUEVOS FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.A. Fermín Marrero, A. Falcón García, A. Serrano Cabrera, R.M. Romero Sevilla, J.C. Portilla Cuenca, P.E. Jiménez Caballero e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: En los últimos años se han comercializado un importante número de fármacos antiepilépticos (FAEs), que han demostrado su efectividad y, en general, un perfil de seguridad superior al de los FAEs clásicos. No obstante, al disponerse de una menor experiencia de uso, existen efectos adversos no descritos. Presentamos dos casos de pacientes epilépticos que presentaron efectos adversos poco frecuentes o no descritos según ficha técnica asociados a la administración de topiramato y lacosamida.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 72 años diagnosticada de epilepsia, sin antecedentes psiquiátricos previos, tratada con fenitoína. Se asoció topiramato (TPM) apareciendo en relación temporal con el aumento de dosis un cuadro psicótico florido, que llegó a requerir hospitalización. Caso 2: varón de 41 años con epilepsia postmenigitica tratado con valproato y topiramato. Se asocia lacosamida (LCS) en dosis ascendente hasta 200 mg/d, presentando un episodio de fibrilación auricular (FA) con ecocardiograma normal que revirtió con flecainida. El paciente permaneció asintomático tras reducción de dosis de LCS hasta que se aumentó nuevamente a 200 mg/ día, por mal control de crisis, reapareciendo un nuevo episodio de FA.

Resultados: En ambos casos la clínica psiquiátrica y los episodios de arritmia se resolvieron tras la retirada de topiramato y lacosamida.

Conclusiones: Existe escasa literatura respecto a la asociación de tratamiento con TPM y episodios psicóticos. Se ha descrito un único caso de flutter/FA asociado a altas dosis (600 mg/día) de LCS en un paciente epiléptico sin factores de riesgo. Recomendamos tener en cuenta estos efectos en decisiones terapéuticas.

TRATAMIENTO PRECOZ CON LACOSAMIDA: RESULTADOS DEL ESTUDIO RELACOVA-EARLY ADD-ON

V.E. Villanueva Haba[1], M. Garcés[2], E. López Gomáriz[3], J. López Trigo[4], A. Castillo[4], P. Giner[5], N. Torres[5], M. Bonet[6], C. Santafé[7], R. Muñoz[8], E. Pajarón[9] y E. Noé[10]

[1]Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva. [4]Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. [5]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. [6]Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova. [7]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. [8]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera. [9]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. [10]Servicio de Neurología. Hospital Aguas Vivas.

Objetivos: Valoración del empleo precoz de lacosamida (LCM) en una serie de pacientes, multicéntrica y en práctica clínica, estudio RELACOVA.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes consecutivos con epilepsia parcial en los cuales LCM fue empleado en la historia farmacológica del paciente como 1er, 2º o 3er fármaco antiepiléptico (FAE) (monoterapia o combinación). Se obtuvo información a los 3, 6 y 12 meses. Se analizaron eficacia y efectos adversos. Fueron considerados en este subanálisis aquellos que presentaban un seguimiento de al menos 3 meses.

Resultados: Se recogieron 70 pacientes, de los cuales 65 pacientes habían completado 3 meses, 53 pacientes habían completado 6 meses y 41 pacientes habían completado 12 meses. La mediana de crisis en los 3 meses previos fue 6. En 7 pacientes no se habían usado FAES previamente, en 23 pacientes un FAE y en 40 pacientes dos FAES. Durante el seguimiento 16 pacientes quedaron en monoterapia. La tasa de retención fue 100% (3 meses), 93,8% (6 meses) y 81% (12 meses). Permanecieron libres de crisis el 41,5% (3 meses), el 33,3% (6 meses) y el 44,9% (12 meses). Los pacientes en monoterapia permanecieron libres de crisis en un 68,8% (3 meses), 66,7% (6 meses) y 77,8% (12 meses). Se observó que de forma acumulada 34,7% de pacientes experimentaron efectos adversos a los 12 meses. Los más frecuentes fueron mareo y somnolencia.

Conclusiones: Se observa una eficacia elevada de LCM cuando es empleado de forma precoz en epilepsia parcial con un perfil de tolerabilidad satisfactorio.

ESCLEROSIS TUBEROSA EN ADULTOS Y TERAPIA ANTIEPILÉPTICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO EN MÁLAGA OESTE

A. Gallardo Tur, G. García Martín, M.T. Sanjuán Pérez, C. de la Fuente Cañete, J. Romero Godoy, F. Pérez Errazquin, M.I. Chamorro Muñoz y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Describir perfil epiléptico, control y frecuencia de crisis, en pacientes adultos con esclerosis tuberosa (ET) y analizar la efectividad del tratamiento. Descripción de la muestra.

Material y métodos: Se incluyen todos los pacientes seguidos en nuestra unidad diagnosticados de ET. Se analizan: antecedentes familiares; antecedentes personales (nivel intelectual; afectación sistémica -visceral/cutánea/cerebral); actividad epiléptica -frecuente (> 1 crisis/mes), esporádica (< 1 c/mes) y ausente (control completo); tipo de crisis; número y tipo de FAEs; estudio comparativo entre control de crisis y terapia; valoración de posible relación entre diferentes lesiones radiológicas con control y tipo de crisis.

Resultados: 19 adultos (47% varones). Crisis epilépticas en 16 de ellos (84%). Presentan crisis focales 38%; generalizadas 6%; ambas 25% (resto indeterminado). Control completo de crisis en 44%; crisis esporádicas, 25%; crisis frecuentes, 31%. Tratamiento: en monoterapia 38%; biterapia, 44%; triterapia, 39%. FAE más consumido globalmente levetirazetam, seguido de carbamazepina y valproato. La monoterapia más frecuente fue carabamazepina existiendo mayor proporción de control completo. Los pacientes con control completo reciben mayoritariamente monoterapia frente a los grupos con crisis esporádicas o frecuentes. No se observa relación significativa entre tipo de lesión intracraneal y control de crisis. Presentamos el resto de características de la muestra reseñadas.

Conclusiones: La esclerosis tuberosa es una enfermedad neurocutánea que produce epilepsia secundaria con frecuencia. El control de la misma es variable, siguiendo las pautas habituales de control de epilepsia en la población general, aunque, posiblemente, con mayor proporción de bi-triterapia. El control de crisis es independiente de las lesiones cerebrales.

EXPERIENCIA CON LACOSAMIDA INTRAVENOSA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA: RESULTADOS INICIALES DEL ESTUDIO RELACOVA-IV

M. Garcés Sánchez[1], A. Castillo[2], N. Torres[3], P. Giner[3], A. del Villar[4], E. Noé[5], I. Escalza[6] y V. Villanueva[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. [4]Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. [5]Servicio de Neurología. Hospital Nisa Valencia al Mar. [6]Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Evaluar el empleo, eficacia y tolerabilidad de lacosamida (LCM) intravenosa (IV) en la práctica clínica.

Material y métodos: Estudio multicéntrico observacional con inclusión consecutiva de pacientes que han recibido LCM-IV desde noviembre de 2011 a mayo de 2012. Se recogen datos demográficos, antecedente de epilepsia, tipo de estatus epiléptico (EE) y cluster de crisis (CC), etiología y causa de elección de LCM-IV. Se definió eficacia como último fármaco antiepiléptico (FAE) administrado con resolución del EE/CC en las primeras 24 h.

Resultados: Se han incluido 20 pacientes (15 mujeres, edad media 56,4 años), 8 pacientes (40%) con antecedente de epilepsia. Presentaban EE 13 pacientes y CC 7 pacientes. Tipo de EE: convulsivo generalizado 23%, parcial simple 31% y parcial complejo 46%. Tipo de CC: convulsivas generalizadas 14%, parciales simples 29% y parciales complejas 57%. Causa de elección de LCM-IV: fracaso de otros FAE: 12; contraindicación otros FAE: 2; ambos: 4; planificación de tratamiento a largo plazo: 2. LCM-IV fue administrada en el 65% de los casos como 3ª y 4ª línea, tras una latencia media de 93,5 horas en EE y 46 horas en CC. El 78% de los pacientes respondieron a LCM-IV (69% de EE y 71% de CC), con un tiempo medio de respuesta de 13 y 3,2 horas, respectivamente. El efecto adverso más frecuente fue la somnolencia (20%).

Conclusiones: LCM-IV ha demostrado ser un tratamiento seguro y eficaz, con una rápida respuesta incluso con una administración retrasada. Su empleo está condicionado al fracaso y/o contraindicación de otros FAE.

LACOSAMIDA EN TERAPIA COMBINADA A LARGO PLAZO: ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO EN ESPAÑA CENTRAL

J. Parra Gómez[1], F.J. Barriga Hernández[2], A. Gómez Caicoya[3], V. Iváñez[4], P. Alonso Singer[4], J.F. Plaza Nieto[5], P.E. Bermejo Velasco[6], H. Bhathal Guede[7], A. Martín Araguz[8], A. Yusta Izquierdo[9], F.J. Carod Artal[10], M.E. Toribio Díaz[11], D. Sagarra Mur[12], J.M. Gómez Argüelles[10], M.A. Zea Sevilla[11], Á.M. Gutiérrez Álvarez[12], C. Jiménez Corral[12] y A. Berbel García[13]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. [3]Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [5]Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. [6]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. [7]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor. [8]Servicio de Neurología. Unidad de Ciencias Neurológicas UCN. [9]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara. [10]Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz. [11]Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares. [12]Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara. [13]Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela.

Objetivos: Evaluar seguridad y eficacia de lacosamida (LCM) como terapia adyuvante en pacientes con epilepsia focal no controlada en monoterapia.

Material y métodos: Estudio multicéntrico prospectivo observacional y abierto, de pacientes epilépticos no controlados en monoterapia, recogidos en 14 hospitales de Madrid, Castilla-León y Castilla-La-Mancha. Evaluación de tolerabilidad y eficacia tras adición de LCM en meses 3, 6 y 12, objetivando: 1) libertad de crisis a 6 y 12 meses; 2) reducción > 50% en promedio de crisis ("respondedores"); 3) retirada de LCM por pérdida de eficacia o efectos secundarios.

Resultados: En 2011 incluimos 155 pacientes (80 mujeres, edad media 45,8 años, rango 16-86 años, 18,1 ± 15,5 años de evolución). 80% habían probado entre 2-12 fármacos antiepilépticos (FAEs) previamente. Hasta ahora 124 y 66 pacientes completaron revisiones a 6 y 12 meses, respectivamente. 23/68 (34,5%) pacientes estuvieron sin crisis en los 3 últimos meses antes de la revisión a 12 meses. 19 pacientes (28%) quedaron sin crisis > 6 meses. Frecuencia media de crisis en la revisión de 12 meses disminuyó de 12,3 ± 4,8 a 1,5 ± 0,4 crisis/mes ($p < 0,0001$, K-S test) con dosis mediana de LCM = 375 mg (rango 50-500 mg). Tasa de respondedores/12 meses = 50%. 17 abandonos por efectos secundarios o falta de eficacia (70% en el primer trimestre). No encontramos correlación entre buena respuesta y carga medicamentosa de LCM, bloqueantes de canales del sodio y FAEs con otro mecanismo de acción.

Conclusiones: LCM es eficaz y bien tolerado en combinación con otros FAEs independientemente del mecanismo de acción.

ESTUDIO DE LACOSAMIDA EN MONOTERAPIA EN EPILEPSIA PARCIAL

S. Bellido Cuéllar, J.M. Serratosa Fernández, C. Alarcón Morcillo, E. Díaz Gómez y B. González Giráldez

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Estudiar la eficacia y tolerabilidad de lacosamida en monoterapia en pacientes con epilepsia parcial.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con epilepsia parcial de la Unidad de Epilepsia de la Fundación Jiménez Díaz, en tratamiento con lacosamida en monoterapia durante un día o más, entre noviembre/2010 y febrero/2012. La transición o el inicio del tratamiento con lacosamida en monoterapia fue realizada de acuerdo a criterios de práctica clínica diaria.

Resultados: Cumplieron los criterios de inclusión14 pacientes. La edad media fue de 41,21 años y la media mensual de crisis durante el año previo de 2,38 (rango 0,08-20). El 50% de los pacientes inició lacosamida en monoterapia y el otro 50% en terapia añadida (duración media de la transición a monoterapia: 8 meses). La duración media del tratamiento con lacosamida en monoterapia fue de 9,46 meses (rango 0,5-22). Siete pacientes permanecieron libres de crisis durante todo el periodo de seguimiento (media 9,57 meses en monoterapia – dosis media 200 mg/d) y 3 fueron respondedores (media 6,6 meses en monoterapia-dosis media 333,3 mg/d). Tres pacientes no respondieron (media 15 meses en monoterapia-dosis media 333,3 mg/día) y sólo un paciente tuvo que suspender lacosamida tras16 días en monoterapia (dosis 50 mg/d) por astenia intensa.

Conclusiones: Lacosamida es una opción terapéutica eficaz y bien tolerada en monoterapia de inicio o tras transición a monoterapia en pacientes con epilepsia parcial.

ESTUDIO DE LOS NIVELES DE VITAMINA B12 Y ÁCIDO FÓLICO EN PERSONAS CON EPILEPSIA EN TRATAMIENTO CON ANTIEPILÉPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN: RESULTADOS PRELIMINARES

E. Andreu Reinón, I. Villegas Martínez, R. Carrasco Torres, R. Sánchez Gálvez, M.J. Yedra Guzmán, B. Palazón Cabanes, M. Cerdán Sánchez, D. Tortosa Conesa y J. Martín Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Es conocido que los fármacos antiepilépticos clásicos disminuyen los niveles de vitamina B12 y ácido fólico en personas con epilepsia. El objetivo de este estudio fue determinar si el tratamiento en monoterapia con antiepilépticos de nueva generación se relaciona con una alteración en estos parámetros analíticos.

Material y métodos: Se seleccionaron aquellos pacientes con diagnóstico de epilepsia en las consultas de la Unidad de Epilepsia del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca que se encontraran en tratamiento en monoterapia estable (≥ 6 meses) con un fármaco antiepiléptico de nueva generación (levetiracetam LEV, zonisamida ZNS, lacosamida LCS o eslicarbacepina ESL) durante el periodo comprendido entre mayo de 2011 y mayo de 2012. Se determinaron variables demográficas, periodo libre de crisis, efectos secundarios y niveles de vitamina B12 y folato, entre otros parámetros analíticos.

Resultados: Se estudió un total 30 pacientes de los cuales 14 estaban en tratamiento con ESL, 14 con LEV, uno con ZNS y uno con LCS. Los valores medios de vitamina B12 han sido de 479,1 ± 190,7 pg/ml para ESL, 458,8 ± 181,2 pg/ml para LEV, 438 pg/ml para LCS y 536 pg/ml para ZNS. En cuanto a los valores de folato: ESL 8,5 ± 3,2 ng/ml, LEV 7,3 ± 3,1 ng/ml, LCS 16,3 ng/ml y ZNS 3 ng/ml. Tomamos como valores de referencia 3-17 ng/ml para folato y 180-920 pg/ml para vitamina B12.

Conclusiones: En nuestra serie de pacientes el tratamiento con los nuevos fármacos antiepilépticos no parece alterar los valores de vitamina B12 y folato de forma significativa.

EPILEPSIA BENIGNA DE LA INFANCIA CON PUNTAS-ONDA CENTROTEMPORALES Y CRISIS EPILÉPTICAS TIPO AUSENCIAS TÍPICAS: ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS ASOCIADAS

P. Conde Guzón[1], M.T. Bartolomé Albistegui[2], M.J. Conde Guzón[1] y P. Quirós Expósito[3]

[1]Área de Personalidad, Evaluación y Tratamiento psicológicos. Universidad de León. [2]Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. [3]Departamento de Psicología Básica II. UNED.

Objetivos: Investigar el perfil neuropsicológico de niños con crisis epilépticas y compararlo con un grupo control.

Material y métodos: Muestra: 66 niños entre 7-12 años, 26 con crisis tipo ausencias, 20 con epilepsia benigna de la infancia con punta-onda centro- temporal y 20 controles. Los niños con epilepsia en tratamiento con ácido valproico. Materiales: el perfil neuropsicológico se estima mediante la Escala de Inteligencia Wechsler para Niños-Revisada (WISC-R) y la Batería de Diagnóstico Infantil (Luria-DNI de Manga y Ramos, 1991).

Resultados: 1) Los niños con epilepsia presentan cocientes intelectuales (CI) dentro de la normalidad. 2) Los niños con crisis tipo ausencias presentan: a) un perfil neuropsicológico deteriorado en las áreas de articulación, audición fonémica, denominación, escritura, lectura y estructuración numérica. b) Un perfil mnésico deteriorado, especialmente en las memorias inmediatas y lógicas, comparado con los otros dos grupos ($p < 0,05$). 3) El inicio temprano de la primera crisis, independientemente del tipo, correlaciona negativamente con las puntuaciones en escritura y operaciones aritméticas 4) El tiempo de medicación no influye en el perfil neuropsicológico. Encontramos, además, una mejoría paradójica en la capacidad táctil y cinestésica en los niños que llevan con tratamiento farmacológico más tiempo. 5) Los niños con epilepsia benigna presentan un déficit en la regulación verbal del acto motor que no se presenta en los otros dos grupos.

Conclusiones: Debemos considerar este perfil neuropsicológico deteriorado de los niños con crisis epilépticas en la orientación neurológica y psicoeducativa. Reivindicamos la necesidad de la exploración neuropsicológica de los niños con epilepsia para detectar precozmente estas dificultades asociadas.

Epilepsia P3

STATUS EPILÉPTICO PROLONGADO COMO DEBUT DE ENFERMEDAD TIROIDEA AUTOINMUNE

M. Abete Rivas[1], M. Pedraza Hueso[2], C. Atea[2], J. Barón Sánchez[1], M. Ayuso Hernández[1], J. Marco Llorente[2], S. Herrero Velázquez[2], R. Fernández Herranz[2] y D. Campos Blanco[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La encefalopatía por enfermedad tiroidea autoinmune o encefalopatía de Hashimoto (EH) es una entidad poco frecuente. Asocia alteraciones neurológicas y psiquiátricas junto a títulos elevados de anticuerpos (Ac) antitiroideos.

Material y métodos: Mujer de 36 años, que ingresa en UCI por crisis tónico-clónico generalizada con alteración prolongada del nivel de conciencia. Desarrolla un status epiléptico no convulsivo fármaco-resistente. 48 horas antes del ingreso comenzó con: malestar, febrícula, náuseas-vómitos y alteraciones del comportamiento.

Resultados: Se trata empíricamente con antibióticos, antivirales, y combinaciones de fármacos antiepilépticos i.v. sin mejoría, por lo que se induce coma barbitúrico. Tras revertirlo, persiste la situación, recibe tratamiento inmunológico: un ciclo de corticoides, tres ciclos de inmunoglobulinas y finalmente plasmaféresis, tras lo cual la situación de status no convulsivo desaparece. LCR: normal, PCR virus herpes: negativos. Ac-antineuronales (HU, YO, Ri, TR, CV2, antifififisina, anti-neuropilo, anti R-NMDA y K+-Channel-related): negativos. ANA y ANCAs, Ac anti-GAD y antitiroxina fosfatasa: negativos. TSH: 25,08 µl U/ml (0,27-4,2). T-3 y T-4 libres: normal, Ac antitiroglobulina: 10 U/ml (0-115), Ac antiperoxidasa 60,53 U/ml (0-34). Los EEGs fueron compatibles con status epiléptico y coma inducido. RM: hiperintensidad en región cortical medial ambos lóbulos temporales. Se cumplían criterios de EH en base a: la clínica, hipotiroidismo analítico y Ac antiperoxidasa positivos, por lo que inician corticoides y hormonas tiroideas mejorando progresivamente el cuadro clínico.

Conclusiones: En pacientes con crisis epilépticas y encefalopatía de origen inexplicable, debe pensarse en la posibilidad de una tiroiditis autoinmune. La clínica, la presencia de Ac anti-peroxidasa y la respuesta a corticoides permiten el diagnóstico.

EPILEPSIA TEMPORAL ASOCIADA A ENGROSAMIENTO AISLADO DE LA AMÍGDALA

H.B. Bejr-Kasem Marco[1], S. Sarria Estrada[2], M. Toledo Argany[1], F.J. Salas Puig[1], E. Santamarina Pérez[1], N. Rodríguez Villatoro[1], A. Álvarez Juan Sebastián[1], M. Sueiras Gil[3], J. Álvarez Sabín[1], A. Rovira Cañellas[2] y N. Ailouti[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir las características clínicas y neurorradiológicas de pacientes con epilepsia del lóbulo temporal que presentan un aumento unilateral del volumen amigdalar.

Material y métodos: De una base de 450 RM cerebrales de pacientes con epilepsia, de las que 196 tenían un origen temporal, se analizaron cinco pacientes que mostraron como único hallazgo un engrosamiento amigdalar ipsilateral al foco epileptógeno. En todos ellos se observó una estabilidad de la lesión en la RM de control al año.

Resultados: La edad media de inicio de las crisis fue de 44,2 (± 17) años, con un rango entre 30 y 71. Cuatro eran mujeres. Cuatro pacientes debutaron con una crisis parcial secundariamente generalizada, y en el seguimiento mostraron crisis parciales simples (CPS) y parciales complejas (CPC). La otra paciente debutó con CPC. La semiología de las CPS comprendía crisis vegetativas, psíquicas y afásicas. Las CPC fueron dialépticas y automotoras. En el seguimiento cuatro casos persistieron con CPS y un caso con CPC, si bien no se optimizó tratamiento. Los EEG fueron patológicos en todos los casos, mostrando actividad epileptiforme dos de ellos. La comparación volumétrica entre la amígdala patológica y la contralateral, así como la proporción de volumen respecto al lóbulo temporal completo, fue significativamente mayor en el lado afecto en todos los casos.

Conclusiones: El engrosamiento amigdalar es un hallazgo poco frecuente en la epilepsia temporal, que debe considerarse en pacientes con inicio tardío de las crisis con buen control de las crisis generalizadas y tendencia a la persistencia de las CPS.

UN AÑO DE EXPERIENCIA CON RETIGABINA

P. Alonso Singer, M. Aguilar-Amat Prior, J. Fernández Travieso, J. Oliva Navarro y V. Iváñez Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Describir la experiencia de uso de retigabina (RTG) en la unidad de epilepsia de nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional de todos los pacientes tratados con RTG desde julio-2011 a mayo-2012. Analizamos datos demográficos (edad, sexo, tipo de crisis, epilepsia y etiología, y frecuencia de crisis), dosis de RTG y tratamientos asociados; así como respuesta al tratamiento y si alguna variable se asoció al tipo de respuesta.

Resultados: 24 pacientes. Edad media 40 ± 12 años; 62% hombres. Epilepsia previa: 96% focal: 17% crisis focales simples, 58% focales complejas, 21% focales secundariamente generalizadas, 4% crisis generalizadas. Etiología: 34% esclerosis del hipocampo, 21% anomalías del desarrollo cortical, 12% vasculares, 8% encefalopatías, 4% tumoral, 4% infecciosa, 17% criptogénicas. Frecuencia previa media: 26 crisis/mes. El 58% de los pacientes toman 300 mg/día, 30% 600 mg, 8% 900 mg y 4% 1.200 mg. 84% con 2-3 fármacos

asociados. Respuesta: 60% respondedores (25% libre de crisis), 20% no respondedores y 20% retirada (3 pacientes por efectos adversos y 2 por empeoramiento). En el grupo de pacientes libre de crisis: 100% en combinación con levetiracetam (frente a 38% en el grupo no libre de crisis; $p < 0,05$); frecuencia media de 4 crisis/mes (frente a 33 crisis/mes en el grupo no libre de crisis; $p < 0,05$). En el resto de variables no hubo diferencias significativas en la respuesta.

Conclusiones: Retigabina es un fármaco seguro y eficaz en nuestro grupo de pacientes con epilepsia refractaria especialmente asociado a levetiracetam, incluso a dosis más bajas de las recomendadas.

VARIACIÓN DE LA INCIDENCIA DE LA EPILEPSIA ENTRE LOS 50-70 AÑOS SEGÚN EL SEXO DEL PACIENTE

P. Mulero Carrillo, E. Cortijo García, M.I. Pedraza Hueso, C. Atea, M.J. Neri y D. Campos Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La epilepsia presenta dos picos de incidencia: la población pediátrica y edades tardías de la vida. La incidencia aumenta en este último grupo por encima de 50 años. En la mayoría de estudios epidemiológicos la incidencia global de epilepsia tiende a ser mayor en varones que en mujeres, sin alcanzar diferencias significativas. Analizamos la incidencia por sexos en un grupo de pacientes que comenzó su epilepsia entre los 50 y los 69 años.

Material y métodos: De una cohorte de 662 pacientes, se seleccionaron aquellos que iniciaron su epilepsia entre los 50-69 años. El diagnóstico de epilepsia fue firme, excluyéndose pacientes con crisis sintomáticas agudas o crisis únicas sin lesión cerebral o alteraciones en el EEG. Todos fueron estudiados con resonancia magnética (RM) craneal con protocolo de epilepsia. Se analizó la diferencia por sexos y la presencia de lesiones relacionadas con la epilepsia en la RM.

Resultados: 61 pacientes cumplieron criterios de inclusión: 42 varones (68,85%) y 19 mujeres (31,15%). Entre los varones 26/42 (61,9%) presentaban RM normal o con lesiones no relacionadas con las crisis, mientras 16/42 (38,1%) tenían lesiones que se relacionan con epilepsia. Entre las mujeres 13/19 (68%) no presentaban lesiones en RM y 6/19 (31,5%) presentaron lesiones relacionadas con epilepsia.

Conclusiones: En nuestra cohorte de pacientes la incidencia de epilepsia en la franja de edad de 50-69 es significativamente mayor en varones que en mujeres 68,85% frente a 31,15%. No hubo diferencias en la presencia de lesiones relacionadas con la epilepsia en la RM.

IMPORTANCIA DEL ENTRENAMIENTO EN SEMIOLOGÍA PARA LA CLASIFICACIÓN Y LOCALIZACIÓN DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

P. Alonso Singer[1], N. Lacuey Lecumberri[2] y A. Kanner[3]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. [3]Servicio de Neurología. Rush Medical Center.

Objetivos: Analizar la concordancia interobservador en la localización del área sintomatogénica de las crisis epilépticas tras un entrenamiento específico de 3 meses.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 50 pacientes con epilepsia focal monitorizados en una unidad de videoEEG de referencia internacional (Rush University Medical Center). 2 residentes de neurología de 4º año con formación en 2 hospitales de tercer nivel (HU La Paz y HU Vall d'Hebron) reciben durante 3 meses un entrenamiento específico en semiología de crisis epilépticas. Se registran y comparan de manera independiente el número, tipo y orden de signos semiológicos ictales, clasificando el área sintomatogénica (AS). Las AS se dividieron en lóbulo frontal (LF: área motora primaria, área premotora dorsolateral, área motora suplementaria y mesial inferior); lóbulo temporal (LT: mesial y lateral), lóbulo parietal (área somatosensorial primaria y secundaria) y lóbulo occipital.

Resultados: Edad media 33 ± 15 años, 54% mujeres. 30% crisis focales simples 70% focales complejas. 26% con generalización secundaria. Número medio de signos: 3,72 y 3,26, con una concordancia muy buena en el tipo y orden de los signos (coeficiente intraclase = 0,84). Concordancia muy buena tanto en la localización por lóbulos (estadístico $k = 0,84$), como entre todas las AS ($k = 0,85$). Separado por lóbulos, se obtuvo una concordancia buena en AS de LF ($k = 0,78$) y muy buena en LT ($k = 0,81$). Total concordancia en diagnóstico de pseudocrisis ($k = 1$). Concordancia moderada en lateralización de AS ($k = 0,62$).

Conclusiones: Es importante un entrenamiento especializado para la correcta clasificación semiológica de las crisis y en consecuencia para la calidad asistencial de los pacientes con epilepsia.

EFECTOS DE LACOSAMIDA EN CAMBIOS PONDERALES: ESTUDIO PRELIMINAR EN NUESTRA POBLACIÓN

I. Escudero Martínez, P. Martínez Agredano y M. Gómez Caravaca

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Lacosamida (LCM) es un fármaco antiepiléptico usado como adyuvante para el control de crisis de inicio focal. Sus efectos adversos más importantes son mareos, cefalea y diplopía. Hasta la fecha, no se ha descrito si el tratamiento con lacosamida tiene efecto sobre el peso. Pretendemos conocer si el tratamiento con LCM se relaciona con cambios ponderales.

Material y métodos: Se recogen datos de historia clínica y entrevista telefónica a 42 pacientes que han estado o están en tratamiento con LCM desde 1 mes hasta 2 años. Se recogen datos demográficos, clínicos, y asociación con otros FAEs. Se recogen peso e índice de masa corporal (IMC) antes y durante o después del tratamiento con LCM.

Resultados: De los 42 pacientes, 20 son hombres y 22 mujeres. La edad media es de 35,6 ± 11,04 años. 19 pacientes refirieron cambios en el peso, 12 aumento, con una media de 7,25 ± 3,87 kg, y 7 descenso con una media de 6,28 ± 3,28 kg. En cuanto a dosis, 27 pacientes toman 200 mg cada 12 horas y 15 toman 100 mg cada 12 horas. No encontramos correlación entre dosis y cambios en el peso.

Conclusiones: Aunque nuestro estudio tiene limitaciones, como ser retrospectivo, nos planteamos ante estos hallazgos que LCM pueda provocar cambios ponderales. Encontramos que hay mayor número de pacientes que han experimentado aumento de peso, lo que nos hace pensar que quizá este fármaco pueda tener mayor impacto en este sentido. A nuestro conocimiento, es el primer estudio sobre LCM y cambios ponderales presentado hasta la fecha.

STATUS EPILÉPTICO SECUNDARIO A LA TOMA CRÓNICA DE OMEPRAZOL

J.J. Rodríguez Uranga[1], M.A. Domínguez Ponce[2], D.J. Sánchez Muñoz[3], G. Moreno Castro[1], C. del Río Oliva[1], H. Pérez Díaz[1] y R. Vallejo Expósito[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna; [3]Servicio de Digestivo. Clínica USP Sagrado Corazón.

Objetivos: Presentar la experiencia con un caso de status epiléptico secundario a hipomagnesemia e hipocalcemia en relación con toma crónica de omeprazol.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón de 52 años con antecedentes de gastritis en tratamiento con omeprazol desde 3 años antes. Presentaba en los últimos 2-3 años episodios de "acorchamiento en manos" de presentación paroxística y otros episodios que describía como "contracturas en manos". En analíticas previas se había objetivado hipocalcemia e hipomagenesia tratándose con reposición. Un año antes inicia seguimiento neurológico en relación con un episodio de confusión transitorio, se diagnosticó como AIT. Ingresa en relación con episodio confusional y lo que describía como contracturas, se realizaron estudios de neuroimagen y punción lumbar normales, sufre status epiléptico consistente en crisis subintrantes tónicas con generalización durante 10 horas sin ceder a 2 bolos de fenitoína iv, perfusión de valproico, perfusión de diazepán, se controló tras añadir lacosamida iv.

Resultados: Se objetivó en analítica hipocalcemia (4) e hipomagnesemia (0,8). Tras el status presentó un cuadro amnésico que cedió en una semana. Se repuso calcio y magnesio aunque precisaba continuar reponiendo hasta que se suspendió omeprazol.

Conclusiones: Concluimos que este paciente presentó un status epiléptico en el contexto de hipomagnesemia e hipocalcemia importantes en relación con toma crónica de omeprazol. Se normalizaron los niveles de calcio y magnésico tras la retirada de omeprazol y se suspendió el tratamiento antiepiléptico sin recurrencias. Se debe solicitar magnesemia y calcemia en pacientes con status que estén en tratamiento crónico con omeprazol.

EPILEPSIA ASOCIADA A ULEGIRIA. HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS Y DE RESONANCIA MAGNÉTICA

G.M. González Cuevas[1], M. Toledo Argany[1], X. Salas Puig[1], E. Santamarina Pérez[1], M. Torres Ferrús[1], L. Seró Ballesteros[1], A. Rovira Cañellas[2], S. Sarria Estrada[2], R. Rovira García-Marrón[3], M. Sueiras Gil[3], R. Cambrodi Masip[3] y J. Álvarez Sabín[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología; [3]Servicio de Neurofisiología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir y analizar las características clínicas y de neuroimagen en los pacientes con epilepsia asociada a ulegiria, trastorno cortical asociado a hipoxia perinatal, en pacientes adultos.

Material y métodos: Se registraron los datos electroclínicos y los hallazgos en la resonancia magnética de cinco pacientes consecutivos con ulegiria de una serie de 300 resonancias magnéticas realizadas para diagnóstico de epilepsia.

Resultados: Tres hombres y dos mujeres. Edad media 37 años con rango entre 25 y 44 años. Tres pacientes tuvieron antecedentes de asfixia perinatal y uno de parto prolongado. Dos pacientes presentaron retraso del desarrollo psicomotor leve. El debut de las crisis fue a los 6 años, con rango entre el primer y los 15 años de vida. Todos los pacientes comenzaron con crisis parciales secundariamente generalizadas en la infancia y posteriormente presentaron crisis parciales simples y crisis parciales complejas en la edad adulta. Los electroencefalogramas mostraron alteraciones epileptiformes en todos ellos, aunque en algunos casos en áreas distantes a la ulegiria. En la resonancia magnética se observaron lesiones compatibles con ulegiria en región occipital (4) o territorio frontera posterior (1). Tres pacientes con esclerosis mesial asociada eran fármacoresistentes.

Conclusiones: La ulegiria es una alteración del córtex cerebral por daño hipóxico perinatal que se manifiesta con epilepsia, que se asocia con frecuencia a esclerosis mesial temporal y fármacoresistencia en la edad adulta.

EFICACIA Y TOLERABILIDAD DE LACOSAMIDA COMO PRIMER ADD-ON EN PACIENTES CON CRISIS DE INICIO PARCIAL

A. García Martínez[1], F.J. López-González[2], J.B. Espinal Valencia[3] y D. Campos Blanco[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. [3]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Lacosamida (LCM), aprobada como terapia concomitante en el tratamiento de crisis de inicio parcial en pacientes mayores de 16 años. Describir eficacia y tolerabilidad de LCM como primer add-on cuando la monoterapia falla en el control de las crisis.

Material y métodos: Se incluyen datos demográficos de 42 pacientes, evolución clínica de su epilepsia y tratamiento. Análisis descriptivo: test de Friedman para variación en la media de crisis/mes y exacta de Fisher para el porcentaje de efectos adversos (EAs).

Resultados: Edad media: 47,7 años (42,9% mujeres). Evolución media: 8,1 años. Motivo más frecuente de inicio de LCM: mal control de crisis (88,1%). El 69% de pacientes habían utilizado 1 FAE previo y 23,8% 2 FAEs. Al iniciar LCM, el 42,9% de pacientes estaban recibiendo LEV, 16,7% LTG y 9,5% CBZ. La media de crisis/mes en los 12 meses previos a LCM es de 4. A los 3 y 6 meses se reducen a 2,3 y 1,3 crisis/mes ($p < 0,001$). El 45,2% de pacientes están libres de crisis durante los 3 primeros meses y el 36,6% durante los 6 meses. A los 3 meses, el 31% de pacientes presentan EAs, reduciéndose al 22,5% a los 6 meses ($p < 0,001$). Se retiran 2 pacientes por EA (somnolencia/ansiedad) a los 3 meses y 1 (mareo + náusea) a los 6.

Conclusiones: LCM muestra alta eficacia como FAE en primer add-on en crisis de inicio parcial, reduciéndolas significativamente a 3 y 6 meses, con baja incidencia de EAs.

ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN MONOTERAPIA EN PERSONAS CON EPILEPSIA: ANÁLISIS DE NUESTRA EXPERIENCIA

R.M. Sánchez Gálvez, I. Villegas Martínez, E. Andreu Reinón, R. Carrasco Torres, M. Navarro Lozano, D. Tortosa Conesa y J.J. Martín Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Analizar nuestra serie de pacientes diagnosticados de epilepsia en monoterapia con acetato de eslicarbazepina (ESL).

Material y métodos: Se seleccionaron aquellos pacientes en seguimiento por la Unidad de Epilepsia del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, en tratamiento con ESL en monoterapia estable (≥ 6 meses) en el periodo comprendido entre enero y mayo de 2012. Se determinaron variables demográficas, historia de epilepsia, dosis de ESL utilizada, parámetros de eficacia y efectos secundarios, así como variables analíticas como perfil lipídico, sodio, folato y vitamina B12.

Resultados: En total se recogieron 14 pacientes: 9 varones y 5 mujeres, con las siguientes características: tipo de epilepsia: 57% probablemente sintomática, 43% sintomática; tipo de crisis: un 79% crisis focales, un 21% crisis focales y secundariamente generalizadas; edad: 43 años de edad media (rango de 14-79 años); años de evolución de epilepsia: 5 años de media (rango de 1-24 años); dosis de ESL: 11 de los 14 pacientes recibían 800 mg/d, los 3 restantes 1.200 mg/d; 13 de los 14 pacientes no tuvo ninguna crisis al mes, un paciente 2 crisis/mes; niveles de sodio: sólo un paciente tuvo

hiponatremia, y fue leve (131 mEq/l); colesterol total: 5 pacientes presentaron niveles superiores a 190 mg/dl, y en el resto fueron normales; ácido fólico y vitamina B12: ninguno de los 14 pacientes tuvo alteraciones. Finalmente, ningún paciente tuvo efectos secundarios.

Conclusiones: En nuestra experiencia, el tratamiento con ESL en monoterapia en dosis de 800-1.200 mg/d supone una opción terapéutica segura y eficaz en pacientes con epilepsia sintomática y probablemente sintomática.

SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: REVISIÓN DE UNA SERIE DE 16 CASOS DE PACIENTES EN EDAD ADULTA

T. García Sobrino[1], X. Rodríguez Osorio[1], A. López Ferreiro[1], M. Pardo Parrado[1], E. Corredera García[1], A. Prieto González[2] y F.J. López González[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Objetivos: El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es una de las encefalopatías epilépticas más graves de la infancia. Se caracteriza por la presencia de múltiples tipos de crisis, trazado electroencefalográfico característico, retraso mental y habitualmente suelen ser refractarios a fármacos antiepilépticos (FAEs). Revisión de una serie de 16 casos de pacientes en edad adulta.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con SLG evaluados en una Unidad Médico-Quirúrgica de Epilepsia de adultos. Se considera buena respuesta tras cirugía paliativa una reducción ≥ 50% en el número de crisis o "drop attacks".

Resultados: Serie de 16 pacientes de 41 [34, 54,2] años (50% varones). La edad de inicio de las crisis fue a los 2,25 [0,5, 7,25] años. El 50% de los casos eran sintomáticos. Las crisis atónicas fueron las más frecuentes (81,25%). Todos reciben politerapia con 4 [4,5] FAEs. En 8 pacientes (50%) se realizó callosotomía con una reducción ≥ 50% de la frecuencia de las crisis en la mitad de los pacientes y de "drop attacks" en el 75% de los casos. En 4 pacientes no respondedores a callosotomía se implantó un estimulador del nervio vago (ENV) con mejoría de las crisis de caída en el 75% de los casos. El ENV fue la primera opción quirúrgica en 1 paciente con buena respuesta.

Conclusiones: El SLG es una encefalopatía grave que requiere politerapia para el control de la epilepsia. La callosotomía o el ENV son una alternativa terapéutica en pacientes con SLG que presentan múltiples episodios de caídas.

EPILEPSIA Y AUTOINMUNIDAD: DESCRIPCIÓN DE 4 CASOS

S. Jesús Maestre[1], C. Arenas[1], O. Lara[1] y C. Martínez-Quesada[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurología. Departamento de Epileptología Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: El hallazgo de procesos autoinmunes en el contexto de epilepsia resulta una asociación comórbida no poco frecuente. Dentro de esta relación se engloban tanto enfermedades sistémicas y como otras situaciones que ocasionan una afectación neurológica exclusivamente. Debido a que algunos de estos procesos autoinmunes se asocian a epilepsia refractaria, resulta de interés el indagar sobre esta asociación. El objetivo fue evaluar las características clínicas, semiología epiléptica, neuroimagen estructural, estudios neurofisiológicos, respuesta al tratamiento de 4 pacientes con epilepsia y procesos autoinmunes.

Material y métodos: Se estudiaron a 4 pacientes, mujeres, con edad media de 29 ± 9,86 años (19-40 años). Todos presentaron enfermedades autoinmunes y clínicamente una epilepsia. Se realizaron estudios de neuroimagen estructural con resonancia magnética craneal y electroencefalograma.

Resultados: Las pacientes presentaron procesos autoinmunes (enfermedad celíaca en una paciente, DM1 con anticuerpos anti-GAD positivos en una paciente, lupus eritematoso sistémico con ANA,Anti-DNA y anticoagulante lúpico positivo en una paciente y otra de ellas enfermedad de Rasmussen y enfermedad de Crohn). La edad de inicio de las crisis fue de 5 ± 8,47 años (0-12 años). Se objetivaron alteraciones en resonancia magnética en dos pacientes y anomalías en el electroencefalograma en 3 pacientes. Dos de ellas presentaban mala respuesta al tratamiento con epilepsia refractaria.

Conclusiones: La comorbilidad de enfermedades autoinmunes y epilepsia resulta de interés por la influencia de éstas en la evolución neurológica y por la precaución en el manejo de fármacos antiepilépticos en estas circunstancias. Además, el sustrato autoinmune en estos casos podría sugerir un mecanismo etiopatogénico común entre epilepsia y enfermedades autoinmunes sistémicas.

Gestión y asistencia neurológica P

ANÁLISIS DE LA DEMANDA ASISTENCIAL NEUROLÓGICA EN CONSULTA EXTERNA TRAS LA APERTURA DE UN HOSPITAL TERCIARIO EN MADRID

M.J. Abenza Abildúa, J. Pardo Moreno, I. López Gutiérrez, N. Barbero Bordallo e I. Bustamante de Garnica

Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos de Móstoles.

Objetivos: Pocas veces se ha analizado en detalle el contenido asistencial de una consulta de Neurología General tras la apertura de un nuevo centro. Analizamos los motivos de consulta y diagnósticos de los primeros 100 pacientes valorados tras la apertura de un hospital terciario en Madrid.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de 100 pacientes atendidos en Consulta Externa de Neurología General en el Servicio de Neurología de un nuevo hospital de la red pública de Madrid (Hospital Rey Juan Carlos, Móstoles), tras su apertura en marzo de 2012. El centro tiene una población asignada de 180.000 habitantes, y 2 hospitales secundarios en menos de 10 Km.

Resultados: De los 100 pacientes, 33 acuden por cefalea, 15 patología periférica, 12 alteraciones de memoria, 10 con patología vascular, 4 pacientes con primera crisis comicial, 3 con trastornos del movimiento, 2 casos de insomnio, 2 lesiones cerebrales ocupantes de espacio, un primer brote de esclerosis múltiple, y una revisión de paciente ya diagnosticada. Asimismo hemos atendido 19 casos con diagnóstico inespecífico (principalmente mareo y presíncope).

Conclusiones: La mayor parte de los pacientes acuden citados por ser su nuevo centro de referencia (90%), y el 10% por libre elección (principalmente para segunda opinión). Influyen la elevada población asignada proveniente de residencias de mayores (56), y la solicitud de traslado desde otros centros cercanos por lista de espera. Estos factores parecen contribuir a la menor incidencia de patología inespecífica de nuestro centro con respecto a otras series publicadas en Madrid (25% frente al 37,5%).

ASISTENCIA NEUROLÓGICA A PACIENTES INGRESADOS EN OTROS SERVICIOS HOSPITALARIOS: ANÁLISIS DE UNA SERIE CLÍNICA

F. Sierra Hidalgo, L. Martín Gil, A. Martínez Salio
y F. Bermejo Pareja

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Las interconsultas (IC) intrahospitalarias neurológicas son una labor cuya asistencia depende de la organización de los servicios de un hospital. Se ha propuesto que requieren una atención diferente a la proporcionada a los pacientes hospitalizados en camas de Neurología. Analizamos las diferencias entre los pacientes atendidos mediante IC y en la hospitalización neurológica.

Material y métodos: Serie clínica retrospectiva que recoge las características de los pacientes atendidos mediante IC neurológica en otros servicios y su comparación con los ingresados en Neurología en nuestro centro durante un año.

Resultados: Se atendieron 729 IC de 715 pacientes. La estancia media, el número de diagnósticos CIE-9 codificados al alta y la mortalidad hospitalaria fueron significativamente mayores en los pacientes atendidos mediante IC que en los ingresados en camas propias de Neurología. El servicio que realizó más consultas fue Medicina Interna (28,3%). Las encefalopatías de diversas causas sumaron, conjuntamente, el 11,8% de los diagnósticos. Los diagnósticos individuales CIE-9 más frecuentes fueron: ausencia de patología neurológica (10,2%), ictus isquémico (10,2%), trastornos del sistema nervioso periférico (9,1%) y epilepsia (7,8%). Existían diferencias significativas en la frecuencia de la mayoría de los diagnósticos neurológicos entre pacientes IC e ingresados en Neurología.

Conclusiones: Las IC intrahospitalarias atienden a pacientes de características diferentes en varios aspectos clínicos a los de la hospitalización neurológica, y en cierto modo justifican la consideración de una actividad neurológica hospitalaria específica. Las encefalopatías, la enfermedad cerebrovascular, los trastornos neuromusculares y la epilepsia son los trastornos neurológicos más frecuentemente diagnosticados en estas consultas.

PERFIL DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

A. Velázquez Benito, C. García Arguedas, M. Gil Villar,
T. Corbalán Sevilla y E. Bellosta Diago

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: La actividad clínica diaria en un servicio de Neurología se divide en la atención a pacientes ambulatorios y hospitalizados, en ocasiones en otros servicios. Nuestro objetivo es realizar un estudio descriptivo analizando las características de las interconsultas hospitalarias solicitadas a un servicio de Neurología.

Material y métodos: Se analizaron las interconsultas hospitalarias solicitadas al servicio de Neurología durante 3 meses recogiendo los siguientes datos: servicio peticionario, motivo de consulta, edad, sexo, antecedentes generales y/o neurológicos, tratamiento habitual, síntomas-signos neurológicos, diagnóstico, pruebas solicitadas y seguimiento posterior del paciente.

Resultados: Se analizaron 100 interconsultas. Edad media 64,7 años, 55% fueron hombres y 45% mujeres. Los servicios peticionarios más frecuentes fueron Medicina Interna (32%), Neumología (11%) y Cardiología (10%). Los motivos de consulta fueron "sospecha de ictus" (16%), "ajuste de tratamiento" (14%) y "disminución del nivel de conciencia" (12%). El 30% de los pacientes había presentado focalidad aguda. El 44% tenía previamente una patología neurológica (enfermedad cerebrovascular 11%, deterioro cognitivo 9%, trastorno del movimiento 7%). En un 57% se solicitaron pruebas complementarias. Un 66% de los pacientes fue diagnosticado de una enfermedad neurológica tras finalizar la interconsulta y un 55% precisó seguimiento posterior.

Conclusiones: Las interconsultas hospitalarias suponen un aumento considerable del número de pacientes valorados por un servicio de hospitalización. El perfil es varón de edad superior a 60 años, con factores de riesgo vasculares que presenta focalidad neurológica durante su ingreso. La variedad de patologías valoradas, y la diferente gravedad de las mismas, suponen un reto en la práctica clínica diaria de un servicio de Neurología.

LEVODOPA GEL INTESTINAL PARA EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA. IMPLEMENTACIÓN DE UN PROGRAMA DE TRATAMIENTO EN UN HOSPITAL ULTRAPERIFÉRICO NORTEAFRICANO

E. Navarro Guerrero[1], C. Martínez Agudiez[1],
B.M. Lizardo Sangiovanni[1], K. Ghazi El Hammouti[1],
R. Soler González[2], J. Martín-Vivaldi Jiménez[3]
y E. Crespillo Montes[1]

[1]Servicio de Medicina; [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla.

Objetivos: El tratamiento con infusión intraduodenal de levodopa en gel, es un tratamiento eficaz en enfermedad de Parkinson avanzada con complicaciones motoras refractarias al tratamiento farmacológico oral. Es una opción alternativa o complementaria a la cirugía. Al intentar implementar un programa de tratamiento en nuestro hospital (pequeño hospital comarcal ultraperiférico en el Norte de África), surgieron dudas en nuestra organización (INGESA) sobre la capacidad del centro para garantizar la calidad asistencial del proceso, dado el volumen poblacional y el aislamiento geográfico.

Material y métodos: Se proporcionó formación específica a los neurólogos y enfermería, entrenándose a los gastroenterólogos en la técnica de gastrostomía percutánea; Se facilitó un teléfono de contacto para los pacientes y médicos de urgencias, instruyéndose a ambos sobre la actuación ante complicaciones frecuentes.

Resultados: La primera paciente ha completado un año de tratamiento. Ha tenido diversas complicaciones: desabastecimiento de producto, retiradas accidentales de la sonda de gastrostomía, fallos del dispositivo electrónico y problemas mecánicos. Todos pudieron ser solventados. La paciente, en el momento actual presenta una mejoría funcional y de calidad de vida evidente, con disminución del tiempo off, aumento del on y descenso del número y severidad de las discinesias.

Conclusiones: El tratamiento con levodopa gel intestinal es técnicamente sencillo y puede ser llevado a cabo en cualquier hospital que cuente con neurólogo, cirujano general y gastroenterólogo, siempre que se proporcione formación adecuada. El aislamiento geográfico o la situación ultraperiférica no deben ser obstáculos para que los pacientes candidatos puedan recibir esta opción terapéutica.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA Y CONTINUADA AL ICTUS: UN MODELO ORGANIZATIVO EFICIENTE

C. Fernández Maiztegi, I. Ugarriza Serrano, A. Luna Rodríguez,
T. Pérez Concha y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces.

Objetivos: En octubre de 2009 se abrió la Unidad de Ictus (UI) de nuestro servicio y se instauraron las guardias de Neurología. El

objetivo del trabajo realizado es comprobar que la atención continuada y especializada al ictus reduce el número de ingresos, la estancia media de los pacientes, la tasa de complicaciones y el gasto y mejora nuestra calidad asistencial.

Material y métodos: Se creó una base de datos de los pacientes ingresados en la UI (octubre 2009-octubre 2011). El Servicio de Gestión nos ha facilitado datos sobre la actividad general del Servicio de Neurología y sobre gasto. El Servicio de Personal nos ha facilitado los datos de las tablas salariares y requerimientos de contratación de personal. Se ha realizado un análisis estadístico descriptivo utilizando el programa SPSS 18.0 esp.

Resultados: Estos 2 años han ingresado en la UI 391 pacientes, con una estancia media de 3 días. Ha descendido el número de ingresos, con un ahorro de 6.500 estancias (3.639.285€). Se ha reducido la estancia media en un día. La tasa de mortalidad se mantiene debido a la mayor gravedad de los pacientes ingresados. La inversión en la UI ha supuesto 181.911€. Se han contratado 4 enfermeras y 4 auxiliares de enfermería. El gasto en personal asciende a 472.330,32€ anuales. Esto ha supuesto un ahorro de 2.512.713,36€.

Conclusiones: La atención continuada reduce el número de ingresos y la estancia media de los pacientes, así como el gasto sanitario. Nuestros enfermos presentan una menor discapacidad al alta.

EL SISTEMA DE CÁLCULO DE COSTES POR GRUPOS RELACIONADOS POR EL DIAGNÓSTICO (GRD) INFRAVALORA LOS COSTES HOSPITALARIOS DE LOS PACIENTES CON ICTUS DE TRATAMIENTO COMPLEJO

M. Martínez Zabaleta[1], E. García Barrena[2], S. Arando Lasagabaster[2], A. de Arce Borda[1], F. González López[1], S. Cervantes Ibáñez[1], I. Abete Goñi[1] y A. López de Munain Arregui[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. [2]Facultad de Empresariales. Universidad de Mondragón.

Objetivos: Los pacientes con ictus constituyen actualmente más del 50% de las hospitalizaciones en Neurología. La complejidad en el tratamiento de estos pacientes se ha incrementado en los últimos años, con la implantación de unidades de ictus, aplicación de trombolisis y otros tratamientos. Muchos hospitales calculan los costes de hospitalización de un proceso mediante el sistema de cálculo GRD. Cada GRD tiene asignado un peso que pondera el consumo de recursos necesario para asistir a ese tipo de pacientes. Ese peso es fijo y está establecido por un manual basado en bases de datos de históricos. El objetivo es determinar si el sistema vigente es o no adecuado para el cálculo de costes por hospitalización en pacientes con ictus.

Material y métodos: Calculamos el coste por hospitalización de pacientes ingresados en nuestro servicio por infarto cerebral los años 2003 y 2011, mediante un sistema basado en microcostes. Comparamos los resultados con los obtenidos mediante el sistema GRD

Resultados: El coste actual de la hospitalización en Neurología de un paciente con infarto cerebral, es muy superior al calculado mediante el sistema GRD, cuando este paciente se beneficia de un ingreso en unidad de ictus o de tratamiento trombolítico o endovascular.

Conclusiones: El sistema de cálculo de costes GRD da una imagen poco precisa de la realidad actual del proceso ictus. Los resultados que calcula dependen del gasto total del servicio durante ese año, y las variaciones influyen por igual sobre todos los procesos tratados. Nuestras organizaciones precisan de sistemas más precisos para mejorar la gestión del gasto

ADECUACIÓN A LA NORMA DE LA PRESCRIPCIÓN FARMACOLÓGICA EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN NEUROLOGÍA

C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz[1], C. Sánchez Sánchez[1], A. Martínez Salio[1], P. Calleja Castaño[1], M.A. Ortega Casarrubios[1], L. Llorente Ayuso[1], M. González Sánchez[1], R. López Blanco[1] y J. Díaz Guzmán[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: Evaluar el grado de cumplimiento de la normativa que rige en nuestro centro desde 2008 sobre prescripción de fármacos en pacientes ingresados en Neurología (hospitalización general/Unidad de Ictus).

Material y métodos: Revisión de las prescripciones de pacientes ingresados en el Servicio de Neurología de nuestro hospital durante un día. Recogimos 13 variables significativas que aparecen especificadas en la normativa: identificación del paciente, fecha y hora de la prescripción, fármaco por principio activo, fármaco por nombre comercial, dosis, uso de decimales en la dosis, forma farmacéutica, frecuencia, vía de administración, identificación y firma del médico y actualización completa del tratamiento en la última semana. Elaboramos una hoja de Excel con los resultados y realizamos estadística descriptiva.

Resultados: Se recogieron datos de 20 pacientes, con un total de 160 prescripciones farmacológicas. El porcentaje de tratamientos en los que aparecía reflejado cada uno de los ítems fue: identificación del paciente 100%; fecha de prescripción 100%; hora de prescripción 29%; fármaco por principio activo 57%; fármaco por nombre comercial 44%; dosis 78%; uso de decimales 4%; forma farmacéutica 15%; frecuencia de administración 91%; vía de administración 48%; nombre del médico 40%; firma del médico 97%; actualización semanal 86%. De los 13 facultativos (7 adjuntos y 6 residentes) firmantes de las órdenes de tratamiento, sólo 2 conocía la existencia de la normativa.

Conclusiones: La prescripción farmacológica en nuestros pacientes se adecua razonablemente a la norma, pero con aspectos susceptibles de mejora. Es necesaria mayor difusión de la norma entre los profesionales para mejorar la seguridad de los pacientes.

Neuro-oftalmología P

SÍNDROME DE SUSAC COMO CAUSA INUSUAL DE PÉRDIDA DE AGUDEZA VISUAL

A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo, M.A. Valle del Castillo, E. Blanco Martín, I. Ugarriza Serrano, I. Caballero Romero, S. Boyero Durán, F. Velasco Juanes y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir el caso de una paciente con alteración de conducta de 3 meses de evolución, sordera súbita e isquemia retiniana bilateral, en contexto de endoteliopatía autoimmune.

Material y métodos: Mujer de 23 años con antecedentes de meningitis por neumococo a los 4 años. Ingresa por sordera súbita de inicio en oído izquierdo que a los 3 días se hace bilateral. Posteriormente refiere visión borrosa y escotoma central en ojo derecho, objetivándose focos de isquemia retiniana bilaterales. Los 3 meses previos presentaba episodios de irritabilidad y labilidad emocional.

Resultados: En la RM cerebral, se objetivan lesiones isquémicas agudas sugestivas de patología vasculítica; y en la angiografía fluo-

resceínica oftálmica, isquemias retinianas y extravasación de contraste. Con sospecha de síndrome de Susac y, tras descartar otras posibles etiologías, se inicia tratamiento con aspirina y choque de metilprednisolona seguido de inmunoglobulinas intravenosas, consiguiéndose estabilización de la clínica.

Conclusiones: Descrito por Susac y Hardman en 1979, el síndrome de Susac es una afectación neurológica infrecuente más habitual en mujeres entre los 20-40 años. Se cree una endoteliopatía autoinmune con mediación de anticuerpos antifosfolípido y/o antiendotelio. La triada típica se caracteriza por encefalopatía (75%), oclusión de las ramas de la arteria retiniana (46%) y afectación coclear (52%). Sólo ocurren conjuntamente en el 20% de los casos descritos. Un 70% presenta secuelas neuropsiquiátricas y algunos déficits visuales y auditivos incapacitantes. El tratamiento incluye esteroides e inmunoglobulinas intravenosas y mantenimiento con inmunosupresores. Debe considerarse la antiagregación.

PSEUDOTUMOR CEREBRI NORMOTENSIVO

A. González Eizaguirre, E. Blanco Martín, I. Caballero Romero, I. Ugarriza Serrano, I. Díaz Cuervo, J.M. Losada Domingo y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir dos casos con clínica sugestiva de pseudotumor cerebral sin hipertensión intracraneal (HTIC).

Material y métodos: Describimos dos casos de mujeres jóvenes con eclipses visuales y semiología típica de papiledema, confirmada por tomografías de coherencia óptica (OCT) seriadas. La presión de apertura del LCR medida en dos ocasiones en cada paciente es normal, sin bloqueos del LCR. No hay evidencia de drusas ni otras causas de pseudopapiledema. La PSG, realizada para descartar SAOS que provoque HTIC nocturna, es normal. La RM y angioRM cerebral son normales.

Resultados: Presentan una buena respuesta a acetazolamida tanto clínica como de OCT.

Conclusiones: Se trata de una forma atípica de hipertensión intracraneal idiopática, que cumple criterios para Pseudotumor cerebri salvo por la ausencia de hipertensión intracraneal objetiva. Se sospecha que es debido a una asociación con hidrocefalia normotensiva o anomalías del nervio óptico que permiten un aumento de presión localizada. El tratamiento es similar al aplicado en el Pseudotumor cerebri habitual: inhibidores de la anhidrasa carbónica, corticoterapia y disminución de peso. Si fracasa tratamiento farmacológico estaría indicada la fenestración de nervio óptico (beneficio del 73%) o derivación ventrículo-peritoneal. Las secuelas oftalmológicas se presentan en el 90% de los pacientes, de los cuales el 10-25% son graves.

ALTERACIONES OCULOMOTORAS EN EL SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA. EVIDENCIA DEL BENEFICIO DE LA PLASMAFÉRESIS

C. Roig Arnall, A. Fernández Arcos y J. Díaz Manera

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

Objetivos: El síndrome de la persona rígida (SPR) es una enfermedad infrecuente que cursa con contracción tónica fluctuante de la musculatura. En su patogenia se implica la presencia de anticuerpos anti-glutamato decarboxilasa (Ac-A-GAD). Existen pocas descripciones de las alteraciones oculomotoras en el SPR, algunas describen empeoramiento con el ejercicio. Aportar los resultados del registro oculográfico (ROG) (movimientos oculares horizontales) en un caso de SPR pre-pos tratamiento con plasmaféresis.

Material y métodos: ROG (Nystar TM) de los movimientos oculares horizontales. Paradigmas sacádicos, persecución sinusoidal y nistagmo optocinètico (NOC). ROG inicial y posterior a 120 s de mirada extrema y de persecución a 40º/s, para valorar fatigabilidad. Caso clínico: hombre de 44 años diagnosticado hace tres de SPR por espasmos musculares recurrentes e hipertonía de predominio crural. EMG con descargas agonista-antagonista y Ac-A-GAD positivos. Empeora a pesar del tratamiento con inmunoglobulinas y rituximab.

Resultados: ROG inicial: retardo de latencias y enlentecimiento sacádico (ganancia 0,6). Aumento de latencias, no disminución de la velocidad pos-mantener mirada extrema. Disminución de la persecución (ganancia 0,60) y sacadización. Disminución de la velocidad del NOC con el esfuerzo. ROG pos-seis sesiones de plasmaféresis: normalización de la velocidad sacádica (ganancia 0,9). Mejoría de la persecución ocular (ganancia 0,74), persiste retardo de latencias sacádicas y decremento de la velocidad del NOC.

Conclusiones: La plasmaféresis mejora los parámetros oculomotores en el SPR. No evidencia de fatigabilidad excepto decremento de velocidad del NOC. Posible relación con alteración de la función gabaérgica (colículo superior, cerebelo) y glutaminérgica (núcleos reticulares pontinos) del tronco cerebral.

LA APRACLONIDINA PERMITE DIAGNOSTICAR EN FASE AGUDA EL SÍNDROME DE BERNARD-HORNER EN LESIONES PREGANGLIONARES

C. Roig Arnall, J. Marín Lahoz y J. Martí Fàbregas

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

Objetivos: La respuesta pupilar a la apraclonidina 0,5% se ha validado como diagnóstica del síndrome de Bernard-Horner (SBH) causando una dilatación de la pupila miótica. Se cree que es debido a la débil acción alfa1 adrenérgica que causaría midriasis en la situación de hipersensibilidad por denervación. No está establecido a partir de qué momento se manifiesta. Valorar la respuesta a la apraclonidina del SBH en lesiones agudas de la vía oculosimpática.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con SBH por lesión ictal, con topografía correlacionable demostrada por neuroimagen y ausencia de sospecha de lesiones previas. Cuatro varones con lesiones isquémicas agudas, tres infartos laterobulbares y un infarto diencefálico de 2 a 10 días de evolución, con un SBH homolateral a la lesión. Estudio con instilación de dos gotas de apraclonidina 0,5% en ambos ojos. Exploración e imágenes fotográfica en luz ambiente y oscuridad (fotos infrarrojas) en mirada lejana, pre-pos (45 min) instilación de colirio de apraclonidina 0,5%.

Resultados: En los cuatro casos se evidencia una respuesta positiva con dilatación de la pupila miótica, demostrando un SBH.

Conclusiones: La apraclonidina permite el diagnóstico del SBH, desde las 48 horas de su inicio, por tanto es una prueba de colirios útil en la fase aguda. Demostración de que la hipersensibilidad por denervación simpática, incluso en lesiones preganglionares, se manifiesta ya a los dos días.

ESTUDIO POBLACIONAL DE MOVIMIENTOS SACÁDICOS SEGÚN LA NORMA ISCEV

J.J. Hernández Martínez, E. Fernández Jover, E. Hernández Hortelano, J.A. Pérez Vicente, M.D. Ortega Ortega, L.M. Cabello Rodríguez, E. Khan Mesia, V. Giménez de Bejar, J.J. Soria Torrecillas, L. Fortuna Alcaraz, M. López López, T. Tortosa Sánchez, E. Fages Caravaca, M. Dudekova, A.D. Torres Alcázar, F.A. Fuentes Ramírez, C.M. Garnés Sánchez y A. Guzmán Martín

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Obtener los valores de las cualidades de los movimientos sacádicos (velocidad, latencia, amplitud y duración) en una población sana de 24 sujetos siguiendo la normativa ISCEV.

Material y métodos: Mediante el software de presentación de estímulos Psychopy presentamos 62 puntos en una determinada coordenada de una pantalla a intervalos fijos. Se realizan 3 series de diferentes tamaños (10', 20' y 60' de arco). Se registra la información con un Neuroscan SynAmp2 unido a un gorro de 64 electrodos (60 electrodos de EEG y 4 electrodos de EOG). Para el procesamiento y resultado final se ha utilizado Matlab (Wavelet toolbox) con filtros correspondientes para un correcto filtrado de la señal.

Resultados: Los movimiento sacádicos presentan una latencia entre 181,142 milisegundos hasta 229,254 milisegundos según intensidad de luz y tamaño del objeto. Hay una relación directa entre la amplitud registrada en las diferentes posiciones de mirada y la distancia del punto presentado al centro.

Conclusiones: Hemos obtenido unos valores representativos de una población sana que podemos utilizar como referencia para continuar el estudio en sujetos con diferentes patologías del SNC. Los sujetos que no cumplieron los criterios de inclusión presentan valores que varían en un 20% con respecto a los valores medios de los sujetos sanos.

PUPILA TÓNICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UN SÍNDROME DE SJÖGREN

Y. Miranda Bacallado, A. González Hernández, L. Tandón Cárdenes y O. Fabre Pi

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: La pupila tónica se produce por una denervación parasimpática de las fibras que emergen del ganglio ciliar. En general, la pupila tónica suele ser idiopática, aunque diversas patologías pueden ocasionar una pupila tónica.

Material y métodos: Mujer de 51 años con antecedentes personales de artritis reumatoide y una hepatitis autoinmune a la que un compañero de trabajo le advirtió una anisocoria pupilar unos 2 meses antes de la consulta actual. La paciente no refería clínica visual ni neurológica. La anisocoria era mayor en la luz, midiendo la pupila derecha unos 7 mm y la izquierda unos 3 mm; la pupila derecha no respondía al reflejo fotomotor directo ni al consensuado, y lo hacía levemente al de convergencia. Al instilar pilocarpina al 0,125% en ambos ojos se produjo una miosis intensa de la pupila derecha (2 mm), sin afectar a la izquierda. Los reflejos de estiramiento muscular eran normales.

Resultados: Se solicitó una RM craneal, que fue normal, y un estudio de autoinmunidad que mostró unos ANA y unos AntiRO/SSA positivos. Con estos hallazgos se realizaron un test de Schirmer que mostró datos de ojo seco bilateral, y una gammagrafía de glándulas salivales, que fue compatible con una disfunción salival con mayor afectación de glándulas submaxilares.

Conclusiones: La pupila tónica puede ser el signo de debut de un síndrome de Sjögren. En los pacientes con pupila tónica que muestren características atípicas para un síndrome de Adie (en nuestro caso la edad), creemos recomendable realizar un estudio etiológico destinado a descartar causas menos frecuentes de pupila tónica.

NEUROPATÍA ÓPTICA RETROBULBAR ASOCIADA A TOPIRAMATO

G. Vicente Peracho[1], M.L. Martín Barriga[1], L. Jimeno Anaya[2], M.L. Galiano Fraguas[1] y M. Martín Moro[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oftalmología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: El topiramato (TPM) es un fármaco antiepiléptico con diferentes mecanismos de acción y numerosos efectos adversos descritos. Oftalmológicamente se relaciona con miopía, glaucoma agudo de ángulo cerrado, desprendimiento coroideo, maculopatía y retinopatía. Se ha publicado algún caso aislado de neuropatía óptica retrobulbar (NORB). Presentamos un caso de NORB asociada a TPM.

Material y métodos: Varón de 61 años, sin antecedentes conocidos de patología oftalmológica, diagnosticado de epilepsia fármaco resistente secundaria a encefalopatía hipóxica perinatal, actualmente en politerapia antiepiléptica (ácido valproico, fenobarbital y carbamacepina). Fue estudiado por oftalmología hace diez años por visión borrosa persistente del ojo derecho, diagnosticándose de neuropatía óptica bilateral de etiología desconocida. Había iniciado TPM un año antes de los síntomas visuales manteniendo dosis estables. En sucesivas revisiones se redujo la dosis hasta suspenderlo, mejorando parcialmente la visión y los controles campimétricos.

Resultados: RMN craneal: lesiones occipitales relacionadas con signos de ulegiria. Atrofia de ambos nervios ópticos por degeneración waleriana. EEG: ondas delta generalizadas bihemisféricas con mayor amplitud y persistencia en regiones temporales que aumentan con la hiperventilación. Potenciales evocados visuales: latencia aumentada bilateralmente. Campo visual: hemianopsia izquierda homónima antigua. Actualmente cuadrantapnosia homónima izquierda.

Conclusiones: La NORB asociada a TPM es infrecuente y parcialmente reversible. Podría relacionarse a una reacción idiosincrática al fármaco. La aparición de síntomas visuales en pacientes tratados con TPM debe alertarnos para su retirada precoz. Sería interesante observar los posibles efectos oftalmológicos de otros antiepilépticos con mecanismo de acción similar, y si el uso de estos fármacos potenciaría la aparición de efectos secundarios oftalmológicos en pacientes predispuestos

PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO DE SARCOIDOSIS

V. Galán Sánchez-Seco, L. Izquierdo Esteban, L. Rubio Pérez, C. Abdelnour Ruiz, M. León Ruiz y P. Nieto González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Presentamos un caso de disminución de agudeza visual como manifestación inicial de una sarcoidosis sin clínica sistémica evidente.

Material y métodos: Varón de 43 años, sin antecedentes de interés, con cuadro progresivo, no doloroso, de disminución de agudeza visual por ojo derecho y discromatopsia. En la exploración presentaba aumento de la mancha ciega, edema de papila y defecto pupilar aferente relativo en ojo derecho.

Resultados: La RM craneal y angio-RM en fase venosa fueron normales. Punción lumbar con presión de apertura de 220 cm de H2O. ECA en sangre aumentada. El TAC torácico mostró adenopatías mediastínicas de tamaño significativo con captación de galio en el estudio gammagráfico, todo ello compatible con sarcoidosis. Tras iniciar tratamiento con corticoides sistémicos el paciente presentó mejoría significativa.

Conclusiones: La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa atribuida a una respuesta inmunitaria excesiva frente a algún estímulo antigénico. En nuestro medio la neurosarcoidosis es una entidad infrecuente ya que, por un lado, la sarcoidosis presenta una baja incidencia y, por otro, la afectación del sistema nervioso es escasa. La neuropatía óptica en la sarcoidosis ocurre en el 5% de los pacientes, pero generalmente no se reconoce como una manifestación de dicha enfermedad. Se puede presentar como papiledema, atrofia óptica, papilitis, neuritis retrobulbar o infiltración primaria del nervio óptico. A pesar de su baja frecuencia consideramos necesario incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de muchas enfermedades neurológicas dado su gran polimorfismo clínico y radiológico y la respuesta favorable en algunos casos al tratamiento corticoideo.

EFECTOS SECUNDARIOS NEUROLÓGICOS TRAS ADMINISTRACIÓN DE BEVACIZUMAB: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Caballero Romero, E. Blanco Martín, I. Ugarriza Serrano, J.M. Losada Domingo, A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Presentamos dos casos de pacientes con clínica neuroftalmológica tras haber recibido tratamiento tópico con bevacizumab, un anticuerpo monoclonal contra el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF-A) que debido al efecto antiangiogénico, es utilizado como terapia antitumoral. Asímismo, se usa localmente en oftalmología para procesos donde existe proliferación neovascular, como la degeneración macular asociada a la edad (DMAE), siendo especialmente útil contra la membrana coroidea neovascular, o la retinopatía diabética proliferativa.

Material y métodos: Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de aquellos pacientes que acudieron a la consulta de neuroftalmología del Hospital de Cruces con complicaciones neurooftalmológicas tras tratamiento con bevacizumab intravítreo y se ha realizado una revisión bibliográfica al respecto.

Resultados: El primero de los pacientes presentó una miositis del recto externo en el que se descartaron otras causas y el segundo consistió en una neuritis óptica con estudio de causas inflamatorias e infecciosas negativo. Ambos fueron tratados con corticoterapia con mejoría. Como efectos adversos del bevacizumab a nivel sistémico se han descrito en la literatura hipertensión arterial, proteinuria y tromboembolismo. La afectación neurooftalmológica, aunque rara, puede conllevar una pérdida importante de agudeza visual. Hay casos descritos de alteraciones vasculares retinianas, neuropatía óptica isquémica e isquemia macular., sin embargo no de afectación oculomotora.

Conclusiones: Aunque los efectos adversos son poco frecuentes y no podemos establecer una relación causal, debemos prestar atención a la clínica neuroftalmólogica en los pacientes que han recibido tratamiento con bevacizumab para dilucidar si realmente pudiera existir dicha relación y establecer un diagnóstico y tratamiento precoz.

MEJORA DE LA CALIDAD ASISTENCIAL: CONSULTA DE ALTA RESOLUCIÓN DE NEUROOFTALMOLOGÍA

C. Villar Van den Weygaert[1], R. Rodríguez Gil[2], D. Alonso Modino[1], A. Afonso Rodríguez[2], C. Sainz Galván[3], I. Hadjigeorgiou[4], I. Tejera Martín[1] y A. Pérez Hernández[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oftalmología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [3]Servicio de Neurología. Hospital Bellevue. [4]Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

Objetivos: Mejorar la atención al paciente neurooftalmológico mediante la creación de un protocolo multidisciplinar ambulatorio que permitiera reducir ingresos hospitalarios, llegar a un diagnóstico etiológico y pautar tratamiento específico de forma precoz.

Material y métodos: Pacientes con sospecha de neuritis óptica remitidos a esta consulta desde octubre de 2009 hasta enero de 2012. Aplicación de un protocolo estandarizado en cuanto a historia clínica, estudios analíticos, radiológicos, neurofisiológicos y oftalmológicos. Análisis retrospectivo de las historias clínicas, estudiando las siguientes variables: número total de pacientes, sexo, edad, número de pacientes distribuidos según grupo diagnóstico, porcentaje de diagnósticos etiológicos y de tratamientos específicos, necesidad de ingreso hospitalario y realización de pruebas complementarias.

Resultados: Se estudió un total de 73 pacientes, resultando la mayoría mujeres (61,64%). La edad media de los pacientes fue de 42,38 años. Sólo en el 16,44% no se llegó a un diagnóstico etiológico. El diagnóstico más frecuentemente alcanzado fue el de neuritis óptica asociada a enfermedad desmielinizante (20,54%). Se aplicó tratamiento específico en el 61,64%. Sólo requirieron ingreso hospitalario el 19,18%.

Conclusiones: Las neuritis ópticas, al encontrarse en un territorio fronterizo entre dos especialidades, han constituido un dilema diagnóstico y terapéutico, no existiendo consenso en relación a las pruebas complementarias o a la necesidad de ingreso. Con el establecimiento de un protocolo estandarizado desarrollado por neurólogos y oftalmólogos, con la participación de radiólogos y neurofisiólogos, hemos conseguido un elevado porcentaje de diagnóstico etiológico y tratamiento específico, en un tiempo menor a 2 semanas en la mayor parte de los casos.

EL CURIOSO CASO DEL SÍNDROME TOLOSA-HUNT BILATERAL

A.B. Gago Veiga[1], C. Sánchez Marcos[2], A. Marcos de Vega[3], L. Gómez Vicente[4], B. Parejo Carbonell[4] y J. Porta Etessam[4]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. [2]Servicio de Medicina Interna; [4]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Clínica La Luz.

Objetivos: El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) es una inflamación granulomatosa idiopática del seno cavernoso con respuesta al tratamiento corticoideo. Habitualmente benigno con frecuentes recurrencias. Existen pocos publicados STH bilateral. Presentamos una paciente con afectación lado contralateral como primera recurrencia.

Material y métodos: Paciente mujer 50 años sin antecedentes relevantes que en septiembre-2008 presenta cefalea temporal izquierda y visión borrosa progresiva. En la exploración se objetiva parálisis del III nervio izquierdo y funduscopia con leve borramiento papilar ipsilateral. Con la sospecha de STH se inicia tratamiento con corticoides con resupresión clínica completa y resolución parcial en RMN. En febrero-2010 presenta clínica contralateral con afectación contralateral (II, III, VI y V derecho) mejorando hasta la normalidad con tratamiento con esteroides.

Resultados: La paciente presentó clínica sugerente de afectación de seno cavernoso con neuroimagen sugerente de STH y resolución clínica completa con esteroides. Durante la evolución se observó mejoría evidente en la neuroimagen pero con persistencia parcial de la lesión. Dos años después presenta con síntomas contralaterales con afectación radiológica y mejoría hasta la normalidad con tratamiento esteroideo.

Conclusiones: El STH puede presentar variaciones topográficas siendo bilateral de manera sincrónica o secuencial. La resolución clínica no implica normalidad neurorradiológica. El seguimiento debe ser clínico y radiológico y se debe considerar el tratamiento en pacientes asintomáticos con alteraciones en la RM. Se debe valorar el tratamiento con esteroides en caso de recurrencia.

NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA POSTERIOR EN UN PACIENTE CON MIGRAÑA RETINIANA

J.M. Losada Domingo, I. Caballero Romero, A. González Eizaguirre, I. Ugarriza Serrano, I. Díaz Cuervo y E. Blanco Martín

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir un caso de neuropatía óptica isquémica posterior en un paciente joven con migraña retiniana.

Material y métodos: Varón de 39 años que padece una migraña con aura monocular derecha de varios años de evolución. Consulta por una pérdida de visión aguda del OD, similar a sus auras habi-

tuales, que persiste sin mejoría posterior. No se acompaña de dolor con los movimientos oculares. Presenta una disminución de la agudeza visual, discromatopsia y DPAR derechos con fondo de ojo al comienzo del cuadro normal. El estudio para descartar enfermedad desmielinizante, hipercoagulabilidad o patología sistémica autoinmune es negativo. En la ECO-TC y ecocardio se objetiva un FOP. Se instaura tratamiento antiagregante.

Resultados: El seguimiento clínico evidencia una alteración visual con semiología de neuropatía óptica derecha retrobulbar. El comienzo agudo y sin datos inflamatorios orientan a una etiología isquémica. La retinografía y la OCT de inicio son normales, pero van mostrando durante el seguimiento una atrofia papilar. Durante la evolución no se producen nuevos eventos de disfunción neurológica isquémica o inflamatoria.

Conclusiones: El cuadro es compatible con una neuropatía óptica isquémica posterior (NOIP), entidad muy infrecuente en este grupo de edad salvo en contexto de hipotensión o vasculitis. Aunque anteriormente se ha relacionado a la migraña con las neuropatías ópticas isquémicas, el papel de la migraña retiniana es controvertido. Para algunos autores esta entidad ni siquiera existe. El caso muestra otra etiología a tener en cuenta en las NOIP.

Neurogenética P

IMPLEMENTACIÓN DE LA TÉCNICA DEL MLPA EN EL DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE LA DISCAPACIDAD INTELECTUAL Y DEL RETRASO GLOBAL DEL DESARROLLO INFANTIL: UN AÑO DE EXPERIENCIA

J. Genovés Escarrer[1], P. Poo[2], M. Naudo[1], D. Castillo[1] y L. Martorell[1]

[1]Laboratorio de Genética Molecular; [2]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: Evaluar la viabilidad de la introducción de la técnica genética del MLPA (Multiplex Ligation Probe Amplification) en el estudio de la discapacidad intelectual en un hospital pediátrico de tercer nivel. Comparar la efectividad respecto de la técnica del FISH convencional.

Material y métodos: Obtención de DNA de los pacientes y posterior análisis con los siguientes kits: Salsa MLPA kit P036-E1 human telomere-3 y Salsa MLPA kit P070-B1 human telomere-5, para el estudio de reordenamientos subteloméricos. Salsa MLPA kit P245-A2 microdeletion syndromes-1, para el estudio de los 21 reordenamientos genómicos recurrentes más comunes.

Resultados: En el año 2011 se solicitaron 198 estudios por MLPA resultando positivos 23, representando 11,6%. En el año 2010 se solicitaron 263 FISH, resultando positivos 19, un 7,2%. Con el MLPA se han detectado anomalías a nivel de subtelómeros en 3 pacientes con un estudio previo de FISH negativo.

Conclusiones: El estudio mediante MLPA respecto del FISH ha demostrado ser más efectivo a nivel de diagnóstico, siendo una técnica más sensible para la detección de anomalías genéticas. En nuestro centro, el abordaje mediante MLPA resulta más económico que realizar un FISH, pues con una sola muestra de DNA se pueden analizar simultáneamente todas las regiones subteloméricas, así como los principales reordenamientos genómicos más comúnmente implicados en la discapacidad intelectual infantil. Con este mismo DNA, si se desea, se puede confirmar además el resultado y acotar la región alterada con estudio de arrays; Asimismo, en caso negativo, se pueden ampliar los genéticos, sin necesidad de nueva muestra del paciente.

PRESENTACIÓN DE 2 PACIENTES CON REORDENAMIENTOS GENÓMICOS CON BAJA INCIDENCIA: SÍNDROME POR MICRODUPLICACIÓN DE LA REGIÓN WILLIAMS-BEUREN (7Q11.23) Y MICRODUPLICACIÓN DE LA REGIÓN (15Q11-Q13)

M. Naudo Lahoz[1], A. Taboas[2], B. Pérez-Dueñas[2], A. Sans[2], J. Genovés[1], D. Castillo[1] y L. Martorell[1]

[1]Laboratorio de Genética Molecular; [2]Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: Presentación de dos casos de microduplicación genómica, con una incidencia muy baja en la población; Comúnmente son síndromes debidos a microdeleciones.

Material y métodos: Análisis del DNA de los pacientes y familiares, mediante la técnica del MLPA con la Salsa MLPA kit P245-A2 microdeletion syndromes-1, para el estudio de los 21 reordenamientos genómicos recurrentes más comunes.

Resultados: Caso 1: varón de 15 años con trastorno autista y retraso mental grave. Hallazgo: duplicación región 15q11-q13. Mutación de novo en el paciente, además de una duplicación en región subtelomérica 9p. Tiene primos hermanos que presentan una expansión en zona gris de la premutación en el gen FRAXA, causante del síndrome X-frágil. Caso 2: varón de 5 años con retraso global del desarrollo y rasgos dismórficos. Hallazgo: duplicación región 7q13.23. El estudio familiar indica que es una mutación de novo. El fenotipo clínico de ambos pacientes difiere de los casos reportados comúnmente por deleción en las mismas regiones.

Conclusiones: El estudio genético mediante MLPA está claramente indicado en pacientes con trastorno global del desarrollo, retraso mental o autismo, ya que con dicho estudio se abarcan alteraciones genéticas poco comunes, y no consideradas en un primer diagnóstico clínico.

ANÁLISIS EXPLORATORIO DE 7 SNPS ASOCIADOS AL RIESGO DE PADECER ENFERMEDAD DE ALZHEIMER CON LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LA PATOLOGÍA

A. Ruiz Laza[1], I. Hernández[2], M. Rosende-Roca[2], A. González Pérez[3], E. Rodríguez-Noriega[2], R. Ramírez Lorca[3], A. Mauleón[2], C. Moreno-Rey[3], L. Boswell[4], L. Tune[5], S. Valero[6], M. Alegret[7], J. Gayán[3], J.T. Becker[8], L.M. Real[3], L. Tárraga[2], C. Ballard[4], M. Terrin[9], S. Sherman[5], H. Payami[10], O.L. López[8], J.E. Mintzer[11] y M. Boada[2]

[1]Servicio de Neurogenética; [2]Servicio de Neurología; [6]Servicio de Bioestadística. [7]Servicio de Neuropsicología. Fundación ACE. [3]Servicio de Genética. Neocodex. [4]Wolfson Centre for Age-related diseases. King's College. [5]Department of Human Genetics. Emory University School of Medicine. [8]Alzheimer's Disease Research Centre. Departments of Neurology, Psychiatry and Psychology. University of Pittsburgh School of Medicine. [9]Epidemiology and Public Health: Gerontology. Division of Pulmonary & Clinical Programs. University of Maryland Medical Center. [10]New York State Department of Health Wadsworth Centre. [11]Alzheimer's Research & Clinical Programs. Medical University of South Carolina (MUSC).

Objetivos: Las relaciones entre los SNPs asociados al riesgo de padecer las enfermedad de Alzheimer (EA) aislados empleando técnicas de GWAS y la progresión de la enfermedad o la respuesta terapéutica han sido pobremente exploradas.

Material y métodos: Seleccionamos 701 pacientes con EA y tres evaluaciones cognitivas (basal y dos seguimientos). Además se disponía de siete genotipos en diversos loci previamente aislados mediantes técnicas de GWAS: APOE, CLU, PICALM, CR1, BIN1, EXOC3L2 y MS4A. El diagnóstico y las evaluaciones de seguimiento de la EA se realizaron siguiendo criterios estándar. Las diferencias medias en el GDS y MMSE fueron evaluadas mediante el test U y modelos lineales (generales y mixtos). Los pacientes se clasificaron en cuatro grupos de tratamiento: sin tratamiento, inhibidores de acetilcolinesterasa en monoterapia, terapia combinada (memantina e inhibidores) o memantina en monoterapia. Las relaciones entre los protocolos, los SNPs y la progresión se evaluaron utilizando un análisis estratificado buscando efectos en cada grupo.

Resultados: Los resultados de los modelos mixtos sugieren ligeras diferencias al final del seguimiento en el MMSE de los pacientes portadores del alelo A de PICALM (MMSE(diferencia de medias) = -0,577 IC95% [-1,145-0,009], p = 0,047). Los resultados en BIN1 también sugirieron que los pacientes portadores del alelo menos común de BIN1 (T) tenían una MMSE promedio inferior (MMSE(diferencia de medias) = 0,591; IC95% [0,27-1,155], p = 0,04). Estas observaciones resistieron una co-variación con múltiples variables, pero no la corrección múltiple.

Conclusiones: Ninguno de los marcadores genéticos estudiados se relacionó de manera convincente con la progresión de EA o la respuesta a fármacos.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN 10 FAMILIAS CON CADASIL CAUSADO POR DIFERENTES MUTACIONES

M.A. Aranda Calleja[1], M.A. García Torres[1], P. Simal Hernández[2], J.A. Egido Herrero[2], A. Marcos Dolado[2], A. Martínez Salio[3], A. Jiménez Escrig[4], I. García Castañón[5], A. Barral[6], J. Pérez Pérez[7] y E. Gómez Tortosa[1]

[1]Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [2]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [4]Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. [5]Servicio de Neurología; [6]Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario de Fuenlabrada. [7]Servicio de Neurogenética. Secugen.

Objetivos: Presentar y comparar los fenotipos clínicos y radiológicos en casos con CADASIL pertenecientes a 9 familias españolas y una residente en España pero natural de Indonesia (del 616-619).

Material y métodos: Se revisaron las historias de diez familias diagnosticadas de CADASIL en cinco hospitales diferentes de Madrid, causado por ocho mutaciones diferentes, incluyendo tres mutaciones previamente no descritas. Se incluyeron los datos clínicos y/o radiológicos de 15 pacientes afectos y cinco portadores asintomáticos.

Resultados: Todas las mutaciones encontradas, tanto las conocidas (R110C, R141C, R558C, C1004Y), como las tres no descritas (C146W, W306C y deleción 616-619) producían una alteración en residuos cisteína. La edad de inicio de los síntomas (35 a 68 años) y las manifestaciones clínicas fueron muy variables incluso dentro de la misma familia. Destacaron los episodios de ictus (infartos lacunares o isquemias transitorias) pero también migraña, cuadros progresivos deterioro cognitivo, alteraciones neuropsiquiátricas y/o trastorno de la marcha. Todos los pacientes afectos mostraron alteraciones en sustancia blanca, con frecuencia con el patrón de afectación de polos temporales y cápsulas externas. Los cinco portadores asintomáticos mostraron diversos grados de leucopatía e infartos subcorticales, en algún caso con afectación muy severa.

Conclusiones: No hay una correlación directa entre las mutaciones concretas y la expresión clínica del CADASIL, lo que sugiere la influencia de otros factores. La afectación radiológica puede ser grave en pacientes paucisintomáticos.

EVALUACIÓN MOLECULAR DEL DOMINIO PXX DEL GEN DE LA UBIQUILINA 2 EN PACIENTES CON DEGENERACIÓN LOBAR FRONTOTEMPORAL FAMILIAR (DLFT)

M.I. Hernández Ruiz[1], A. Espinosa Cardiel[2], L.M. Real Navarrete[3], J.J. Galán Retamal[3], A. Mauleón Rubio[1], M. Rosende-Roca Rodríguez[1], L. Tàrraga Mestre[4], M. Boada Rovira[1] y A. Ruiz Laza[5]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropsicología; [4]Servicio de Psicología; [5]Servicio de Neurogenética. Fundación ACE. [3]Servicio de Neurogenética. Neocodex.

Objetivos: El gen UBQLN2 codifica la proteína ubiquilina 2. Recientemente se han observado mutaciones en el dominio PXX del gen que se transmiten con una herencia dominante ligada al cromosoma X. Estas variantes causan esclerosis lateral amiotrófica y ELA/demencia. La demencia observada en los pacientes portadores de mutaciones en UBQLN2 es similar a la observada en la demencia frontotemporal, incluyendo alteraciones en funciones ejecutivas y conducta. La demencia es progresiva y eventualmente las lesiones afectan a todo el cerebro de los pacientes. En algunos casos, la demencia puede preceder a los síntomas motores. Teniendo en cuenta estas observaciones, decidimos explorar el dominio PXX UBQLN2 en personas con diagnóstico de DLFT.

Material y métodos: Con objeto de buscar mutaciones en el domino PXX del gen UBQLN2 realizamos una secuenciación directa del ADN germinal en 77 pacientes DLFT con antecedentes familiares de la enfermedad pero no relacionados entre sí (esto es, un caso índice por familia). Brevemente, el ADN genómico se extrajo automáticamente y se amplificó mediante PCR. La secuenciación se efectuó por el método de Sanger y la secuencia se resolvió mediante electroforesis capilar en un analizador genético (CEQ 8000, Beckman Coulter). Las alineaciones de secuencias se realizaron utilizando herramientas gratuitas depositadas en el instituto Europeo de Bioinformática (EBI-EMBL).

Resultados: El análisis realizado, de forma manual y automatizada, no identificó ninguna variante causal dentro del dominio PXX del gen UBQLN2 en ninguno de los pacientes estudiados.

Conclusiones: En la población española con DLFT son infrecuentes las mutaciones en el dominio PXX del UBQLN2.

EL LOCUS ATP5H/KCTD2 Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: UN VÍNCULO CAUSAL ENTRE LAS FUNCIONES CLAVE DEL CEREBRO Y LA DEMENCIA

M. Boada Rovira[1], C. Antúnez[2], R. Ramírez Lorca[3], A. DeStefano[4], A. González Pérez[3], J. Gayán[3], J. López Arrieta[5], M.A. Ikram[6], I. Hernández[1], J. Marín[2], J.J. Galán[3], J.C. Bis[7], A. Mauleón[1], M. Rosende-Roca[1], C. Moreno Rey[3], V. Gudnasson[8], F.J. Morón[3], J. Velasco[3], J.M. Carrasco[3], M. Alegret[1], A. Espinosa[1], G. Vinyes[1], A. Lafuente[1], L. Vargas[1], A.L. Fitzpatrick[7], L.J. Launer[9], M.E. Sáez[3], E. Vázquez Tatay[3], J.T. Becker[10], O.L. López[10], L. Tárraga Mestre[1], C.M. Van Duijn[6], L.M. Real[3], S. Seshadri[4] y A. Ruiz Laza[11]

[1]Servicio de Neurología; [11]Servicio de Investigación. Fundación ACE. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. [3]Servicio de Genética. Neocodex. [4]Servicio de Neurología. Boston University School of Medicine. [5]Servicio de Neurología. Hospital Cantoblanco. [6]Department of Epidemiology. Erasmus MC University Medical Center. [7]Department of Medicine. University of Washington. [8]Icelandic Heart Association. Kopavogur University of Iceland. [9]Laboratory of Epidemiology, Demography and Biometry. National Institute of Ageing. [10]Alzheimer's Disease Research Centre. University of Pittsburgh School of Medicine.

Objetivos: Los estudios de asociación del genoma completo (Genome-wide association studies, GWAS) se están empleando para

buscar nuevos marcadores genéticos asociados a la susceptibilidad de padecer la enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Se realizó un nuevo meta-análisis combinando de diversos GWAS, incluyendo el realizado por nuestro grupo. En total se combinaron datos de 4.043 casos EA y 4192 controles. Posteriormente, se re-examinaron los SNPs más prometedores ($p < 0,001$) en el meta-GWAS publicado por consorcio CHARGE (n = 1.367 casos, 12.904 controles). Se identificaron seis nuevas señales genéticas previamente no descritas ($p < 5 \times 10^{-6}$). Con estos SNPs se realizó una replicación genotipando los marcadores en una muestra independiente de 2.200 EA y 2301 controles. La muestra total de este estudio ascendió a 24,227 personas siendo uno de los más grandes meta-GWAS realizados hasta la fecha.

Resultados: Se identificó una nueva asociación con EA en el cromosoma 17q25.1 dentro del locus KCTD2/ATP5H. Esta señal alcanzó la significación global corregida ($p < 5x10-8$) combinando las muestras empleadas para su descubrimiento y la muestra de replicación (rs11870474, odds ratio (OR) = 1,58, $p = 2.646 \times 10^{-7}$ en el descubrimiento y la odds ratio = 1,43, p = 0,004 en las muestras de replicación; resultado combinado: OR = 1,53, $p = 4.70 \times 10^{-9}$).

Conclusiones: Nuestros resultados identifican la existencia de un locus EA en la región de ATP5H/KCTD2. Este locus tiene una función importante en la producción de energía mitocondrial e hiperpolarización neuronal en condiciones de estrés celular, tales como la hipoxia o la privación de glucosa.

LEUCOENCEFALOPATÍA CON SUSTANCIA BLANCA EVANESCENTE DE INICIO EN EDAD ADULTA. ASPECTOS CLÍNICO-RADIOLÓGICOS EN UNA FAMILIA CON LA MUTACIÓN P.A228V DEL GEN EIF2B4

J.M. Errea Abad[1], C. Ríos Gómez[1], L. García Fernández[1], M.T. Calvo Martín[2], S. Santos Lasaosa[3], E. Abril Avellanas[4] y J. Aldomá Puigdomenech[5]

[1]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Radiología. Hospital de Barbastro. [2]Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet. [3]Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. [5]Servicio de Radiología. Centro Diagnóstico por Imagen.

Objetivos: La leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente (LSBE) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva relacionada con mutaciones en los 5 genes que codifican las 5 subunidades del factor de iniciación de la traducción eIF2B. Presentamos las características clínicas de 2 hermanos pertenecientes a una familia con la mutación p.A228V del gen EIF2B4.

Material y métodos: Hermano nº 1: paciente de 47 años. Presenta caída accidental con TCE. Desde entonces el paciente presenta debilidad progresiva en extremidades inferiores. La exploración muestra paresia 4/5 en EESS y 3/5 en EEII, espasticidad en las 4 extremidades, ataxia axial y apendicular bilateral, exaltación de ROT y Babinski bilateral. La RM craneal muestra una afectación difusa y simétrica de la sustancia blanca bihemisférica. Hermano nº 2: paciente de 46 años. Antecedentes de epilepsia postraumática. Desde el accidente, torpeza lentamente progresiva en EIDcha. La exploración muestra MMT de 20/30, una paresia espástica en EIdcha, exaltación de ROT y clonus agotable en EIDcha. La RM muestra una alteración difusa de la sustancia blanca subcortical bihemisférica y cavidades quísticas periventriculares.

Resultados: Los estudios analíticos y metabólicos descartaron otras causas de leucodistrofia. El estudio genético mostró una mutación p.A228V en la posición 683 (c.683C > T) del exón 7 del gen EIF2B4, estando la mutación presente en homocigosis en ambos hermanos.

Conclusiones: Hasta la fecha se han descrito 14 mutaciones en el gen EIF2B4 involucradas en el desarrollo de LSBE. Ante un cuadro clínico y una RM sugerente, sobre todo tras desencadenantes traumáticos, debe considerarse este diagnóstico de cara a un adecuado asesoramiento genético.

POLIMORFISMO -174 G/C EN EL GEN DE LA IL6. ¿POSIBLE APROXIMACIÓN AL PERFIL GENÉTICO EN LA ECVI?

V.P. Moreno Rodríguez[1], A. García Torres[2], A. García Raso[1], S. Sánchez Fernández[1], M.J. García Bueno[3], C. Sánchez[4], I. Mahíllo Fernández[5] y P. Llamas Sillero[1]

[1]Servicio de Hematología; [2]Servicio de Neurología; [5]Servicio de Epidemiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. [3]Servicio de Hematología; [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: Existe un incremento de citoquinas en sangre periférica tras el ictus isquémico, entre ellas: IL6, IL1 y TNFA. En relación al ictus, el polimorfismo -174 G/C en el gen de IL6 se ha estudiado en distintas poblaciones. Presentamos un estudio del riesgo de ECVI asociado a la combinación del polimorfismo -174 G/C en el gen de la IL-6 con polimorfismos en IL1B, IL1A y TNFA.

Material y métodos: Análisis de 308 pacientes diagnosticados de ECVI (52,3% hombres, 47,7% mujeres), de edad media 70,9 ± 14,7 a. y 307 controles (70,8 ± 14,5 a) sin antecedentes trombóticos. Los polimorfismos se analizan por PCR-RFLP. El análisis estadístico se realiza con Stata v.10.

Resultados: Se analizó mediante regresión logística (edad y sexo) la interacción entre la mutación -174 G/C en el gen de la IL6 -174 G/C con respecto a IL 1B -511 C/T, IL1B +3954 C/T, IL1A -889 C/T y TNFA -238 G/A en pacientes y controles siendo estadísticamente significativo el análisis para cada una de las interacciones.

Conclusiones: Para los portadores del alelo C de la IL6 -174 G/C, el riesgo de desarrollar ECVI es un 84% mayor si además son portadores del alelo T para IL1B -511 C/T (OR:1,84); del orden de dos veces mayor si además son portadores del alelo T para IL 1B +3954 C/T (OR: 2,09) o si son portadores del alelo T para IL 1A -889 C/T (OR: 2,15); y tienen hasta 5 veces mayor riesgo si además tienen el alelo A para TNFA (OR: 4,82).

SÍNDROME DE DELECIÓN DE GENES CONTIGUOS TSC2/PKD1

S. Llamas Velasco[1], T. Pablos Sánchez[1], M.C. Vidales Moreno[2], V. Galán Sánchez-Seco[3] y A. Villarejo Galende[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Servicio de Neurogenética. Policlínica Guipuzkoa. S.A. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: El gen TSC2 responsable de la esclerosis tuberosa, se encuentra en el cromosoma 16p13.3, adyacente al gen de la poliquistosis renal autosómica dominante PKD1. Una gran deleción puede afectar a ambos genes produciendo el llamado "síndrome de deleción de genes contiguos TSC2/PKD1".

Material y métodos: Varón de 5 años de edad sin antecedentes familiares de interés diagnosticado intraútero de tumoraciones cardiacas. Parto eutócico pretérmino sin complicaciones. En el período neonatal se realiza una ecografía cardíaca que muestra rabdomiomas sin compromiso hemodinámico, una RMN craneal con nódulos subependimarios y tuberosidades corticales, y una ecografía abdominal donde se evidencian quistes renales múltiples. En una valoración oftalmológica se observan hamartomas retinianos en ojo derecho. Con el diagnóstico clínico de esclerosis tuberosa se inicia seguimiento neurológico. Evoluciona con un leve retraso madurativo. A los 3 años presenta múltiples manchas hipocromas en tórax y abdomen, un incipiente angiofibroma facial y ya precisa de 2 fármacos para el control de cifras tensionales.

Resultados: El estudio mediante MLPA demuestra una deleción tanto de los exones 30 al 41 del gen TSC2 como de una copia completa del gen PKD1. Se diagnostica de síndrome de deleción de genes contiguos TSC2/PKD1.

Conclusiones: Se debe sospechar un síndrome de deleción de genes contiguos TSC2/PKD1 en los pacientes con esclerosis tuberosa y quistes renales congénitos o de aparición muy precoz. Se estima que la frecuencia de este síndrome puede llegar a más del 3% en pacientes con esclerosis tuberosa. Es importante la confirmación genética de estos casos de cara al pronóstico.

Neuroimagen P1

RADIONECROSIS DE APARICIÓN TARDÍA EN TRONCO ENCEFÁLICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Fernández Arcos[1], J. Pagonabarraga Mora[1], A. Escartín Siquier[1], V. Camacho[2], M. de Juan Delago[3] y B. Gómez Ansón[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Nuclear; [3]Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La radioterapia es un tratamiento efectivo para los gliomas aunque pueden producirse efectos adversos a largo plazo. Descripción de un caso.

Material y métodos: Mujer de 41 años, que ingresa por alteración de la marcha y disartria progresivas de una semana de evolución. Antecedente de glioma frontal izquierdo 7 años antes, intervenido quirúrgicamente, con quimioterapia (temozolomide) y radioterapia fraccionada (55 Gy). La exploración aprecia disartria, disfagia, diplopía vertical, paresia facio-braquial derecha y marcha atáxica. El TC craneal muestra hipodensidad en la mitad izquierda de la protuberancia. La RM confirma alteración de la señal desde la corona radiada izquierda hasta el bulbo con afectación del tronco del encéfalo y captación anular de contraste en protuberancia. Los hallazgos radiológicos sugieren el diagnóstico de radionecrosis más probable que progresión tumoral o nueva tumoración.

Resultados: La localización de la lesión imposibilita la biopsia y se decide estudio mediante PET-FDG. Éste no resulta concluyente ya que muestra un área hipometabólica rodeada de captación basal mínimamente aumentada. Para mejor caracterización de la lesión se realiza un SPECT con talio 201 que no muestra captación patológica del trazador, descartando lesión tumoral de alto grado y apoyando la orientación inicial. Paralelamente inicia tratamiento esteroideo con mejoría clínica rápida y evidente. Durante el seguimiento se ha constatado remisión de sintomatología correspondiente al tronco cerebral así como práctica resolución de la lesión en RM craneal.

Conclusiones: En pacientes que han recibido tratamiento radioterápico pueden aparecer lesiones diferidas en tiempo y localizaciones muy distantes a las regiones esperables, que plantean dificultades diagnósticas y de manejo terapéutico.

SÍNDROME DE WYBURN-MASON: EVOLUCIÓN DE UN CASO A TRAVÉS DEL TIEMPO

M. Alaña García[1], J.A. de Las Heras García[2], A. Pérez Higueras[3] y Y. El Berdei Montero[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. [3]Servicio de Radiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Presentar un caso de síndrome de Wyburn-Mason con afectación retiniana, cerebral y craneal, y su evolución temporal.

Material y métodos: Mujer diagnosticada a los siete años de aplasia cutis, angioma retiniano y MAV compleja en ganglios basales derechos, que fue embolizada dos veces, con una hemorragia en la segunda, decidiendo entonces observación. En los años siguientes episodios transitorios de disfasia y debilidad de MSI, así como cefaleas hemicraneales derechas precedidas de fotopsias, que cedieron con topiramato, descartando los controles hemorragias. A los 21 años, alteraciones visuales, mostrando la campimetría una cuadrantanopsia temporal inferior de OD, y el fondo de ojo hemangiomas racemosos. La arteriografía cerebral mostró mayor tamaño de la malformación cerebral, múltiples aferencias, gran nidus abigarrado y drenaje venoso profundo y superficial. Malformaciones arteriovenosas en cuero cabelludo frontoparietotemporal derecho, y malformación arteriovenosa posterior orbitaria. Se expusieron a la paciente opciones terapéuticas, decidiendo tratamiento conservador.

Resultados: El síndrome de Wyburn-Mason es una rara entidad congénita, que asocia afectación ipsilateral cerebral, retiniana y craneofacial, por malformaciones arteriovenosas. La clínica depende del lugar de la malformación, con cefalea, signos focales ó crisis, por compresión ó ruptura, y síntomas visuales por afectación de retina, quiasma ó nervio óptico. El tratamiento debe individualizarse, entre observación, radiocirugía, resección quirúrgica y embolización endovascular, si bien la tendencia actual es tratar las malformaciones no complicadas solo si progresan, dada la morbilidad de los procedimientos.

Conclusiones: El carácter dinámico de esta patología supone el reto de intentar minimizar el daño producido por las lesiones y la morbilidad que pueden producir los diversos procedimientos.

HETEROTOPIA NODULAR. UNA ENTIDAD CON GRAN VARIABILIDAD CLÍNICO-RADIOLÓGICA

M. López López, T. Tortosa Sánchez, F. Fuentes Ramírez, C. Garnes Sánchez, J. Hernández Martínez, A. Guzmán Martín, M. Dudekova, J. Soria Torrecillas, V. Giménez de Bejar, E. Kahn Mesia, E. Hernández Hortelano, L. Fortuna Alcaraz, E. Fages Caravaca, M. Ortega Ortega, L. Cabello Rodríguez y J. Pérez Vicente

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: La heterotopia es un trastorno de la migración neuronal en el desarrollo cortical. En RM observamos nódulos isointensos a la sustancia gris en localización anómala, y con extensión variable.

Material y métodos: Presentamos tres casos similares radiológicamente y con muy distinta evolución clínica y pronóstica: Varón de 34 años con epilepsia focal refractaria desde los 10 años, con crisis semanales. Comienzan con sintomatología visual; en las más abigarradas tiene alucinaciones estructuradas, la imagen de una señora en una cueva, asociando miedo intenso. Ha sido descartado para cirugía. Varón de 31 años, con crisis focales desde los 2 años. Controlado con valproico hasta los 29 años, momento en el cual reaparecen crisis parciales complejas secundariamente generalizadas. Con cambio de antiepiléptico queda nuevamente libre de crisis. Mujer de 51 años, presentó recientemente una primera crisis de inicio parcial, secundariamente generalizada. En monoterapia está libre de crisis.

Resultados: RM: múltiples focos de heterotopia nodular subcortical y subependimaria. En los dos primeros pacientes las malformaciones eran muy similares: extensas y afectaban al hemisferio derecho, en el tercer caso eran bilaterales. El primer caso asociaba un foco de displasia y atrofia del hipocampo, que podrían justificar mayor refractariedad. A pesar de la extensión de las malformaciones los tres eran cognitivamente normales.

Conclusiones: La heterotopia nodular es una entidad con destacable variabilidad clínico-radiológica. Puede manifestarse como crisis únicas o bien controladas, o como epilepsias refractarias. En ocasiones la sintomatología neurológica asociada es menos severa de lo esperable. La extensión de las lesiones no necesariamente asocia una peor respuesta al tratamiento.

SIGNO DE "DOBLE LUZ" EN UN CASO DE DISECCIÓN BASILAR ESPONTÁNEA

L. Mauri Fábrega[1], F. Moniche Álvarez[2], A. Palomino García[2], M.D. Jiménez Hernández[2] y A. González García[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La incidencia de disección espontánea de la arteria basilar (DEAB) es baja y más frecuente en personas jóvenes, siendo sus dos principales presentaciones: hemorragia subaracnoidea (HSA) e isquemia cerebral. Los precipitantes comunes de las disecciones extracraneales suelen estar ausentes y pese al tratamiento, desafortunadamente el pronóstico suele ser malo.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 42 años de edad con historia de hidrocefalia tratada satisfactoriamente con derivación ventrículoperitoneal tiempo atrás, que es encontrado inconsciente progresando rápidamente hacia un síndrome de "lock-in".

Resultados: La tomografía craneal y estudio ultrasonográfico iniciales, no mostraron alteraciones que justificaran el cuadro y la resonancia magnética posterior mostró una doble luz en la arteria basilar confirmándose el diagnóstico de disección basilar. Pese a tratamiento con heparina intravenosa desde el inicio y la realización de angioplastia con colocación de stent dentro de las primeras horas, la evolución fue mala, falleciendo el paciente 3 semanas después.

Conclusiones: La sospecha clínica de DEAB con presentación isquémica es fundamental para no demorar el tratamiento, sin embargo, no existe consenso sobre su manejo. En general, se tiende a la anticoagulación, considerando el intervencionismo como una terapia de segunda elección en la fase aguda, y la antiagregación o el empleo de heparina de bajo peso molecular, en un segundo tiempo. La evaluación prospectiva de nuevos casos emergentes permitirá extraer nuevas conclusiones sólidas sobre su óptimo manejo, siendo en todo caso imprescindible el enfoque individual de cada caso.

EJECUCIÓN DEL MOVIMIENTO DE PINZA MANUAL CON LOS DIFERENTES DEDOS: UN ESTUDIO DE FMRI

J. Plata Bello

Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.

Objetivos: Describir las diferencias de activación que se producen en la corteza motora durante la realización del movimiento de pinza manual con cada uno de los dedos de la mano.

Material y métodos: Se realizó un estudio de resonancia magnética funcional (fMRI) sobre 12 sujetos diestros a los que se les solicitó que ejecutaran con su mano derecha el movimiento de pinza con cada uno de los dedos (pulgar-índice, pulgar-corazón, pulgar-anular y pulgar-meñique) a tres frecuencias distintas.

Resultados: Se observó una activación del gyrus precentral izquierdo en la región correspondiente a la mano, que era más intensa para las frecuencias altas, para cada uno de los movimientos de pinza ejecutados con los diferentes dedos, excepto para el índice. Sólo para el dedo meñique se aprecia una activación significativa en el área motora suplementaria. De entre todas las activaciones destaca la mayor intensidad de señal para los movimientos realizados con el dedo meñique, seguida por la del dedo anular y el corazón.

Conclusiones: La realización del movimiento de pinza manual con cada uno de los dedos de la mano conduce a una mayor activación del área motora primaria a medida que el dedo que contacta con el pulgar se encuentra más alejado de éste. Este hecho podría estar en relación con el poco significado y la poca utilidad que tiene la realización de un movimiento de pinza manual con otro dedo que no sea el índice, requiriendo mayor control de la corteza motora para llevar a cabo su ejecución.

COMPLICACIONES DEL MIELOMA MÚLTIPLE EN EL SNC: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Azkune Calle[1], I. Escalza Cortina[1], I. García Gorostiaga[1], I. Vicente Olabarria[2], J.L. Sánchez Menoyo[1] y J.C. García-Moncó Carra[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Describir dos pacientes con complicaciones neurológicas infrecuentes del mieloma múltiple.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 81 años, en tratamiento anticoagulante por fibrilación auricular, diagnosticada de mieloma múltiple hace 3 años y tratada con corticoides. Ingresa en Neurología por cuadro brusco de somnolencia y hemiparesia derecha, sin fiebre. Caso 2: mujer de 73 años diagnosticada de mieloma múltiple hace 5 años, en tratamiento actual con corticoides y ciclofosfamida. Consulta por parestesias en región mandibular derecha.

Resultados: Caso 1: resonancia magnética (RM) craneal que muestra ocupación del seno esfenoidal izquierdo con invasión del seno cavernoso y silla turca, en relación a sinusitis invasiva aguda de probable origen fúngico, con trombosis secundaria de carótida interna izquierda e infarto agudo de cápsula interna ipsilateral. La paciente falleció confirmándose posteriormente el crecimiento de Aspergillus fumigatus en las muestras obtenidas en la necropsia. Caso 2: RM craneal que muestra mielomatosis extraósea del sistema nervioso central (SNC) con afectación del V nervio craneal derecho.

Conclusiones: En pacientes con mieloma múltiple que presenten clínica neurológica focal aguda, es preciso considerar en el diagnóstico diferencial tanto la invasión directa del SNC por el mieloma como la invasión fúngica secundaria a la inmunosupresión, siendo la neuroimagen de gran utilidad para el diagnóstico.

SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL SECUNDARIO A UN EPENDIMOMA DEL CONO MEDULAR

Y. Miranda Bacallado, A. González Hernández, O. Fabre Pi y F. Cabrera Naranjo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Los síndromes de hipertensión intracraneal (HIC) se deben generalmente a causas intracraneales, aunque en raras ocasiones puede deberse a procesos expansivos espinales que disminuyan el drenaje del LCR.

Material y métodos: Varón de 19 años sin antecedentes de interés, que 1 año antes del ingreso, comenzó con dolor lumbar irradiado a ambos MMII, por lo que fue valorado por reumatología, con un diagnóstico de sacroileítis bilateral. Un mes antes del ingreso actual empezó con alteraciones visuales y diplopía, asociados a cefalea holocraneal opresiva, que empeoraba con las maniobras de Valsalva. A la exploración neurológica presentaba edema de papila bilateral, disminución bilateral de la agudeza visual, paresia de ambos rectos externos, un balance muscular normal en MMSS

y artefactuado por intenso dolor en MMII, con dolor marcado en las maniobras de estiramiento radicular, reflejos de estiramiento muscular abolidos en MMII y sensibilidad táctil, vibratoria y artrocinética conservada.

Resultados: Inicialmente se solicitó en urgencias un TAC craneal que fue normal. Se realizó una RM dorsolumbar, que mostró una masa ocupante de espacio a nivel del cono medular y que tenía comportamiento parcialmente intramedular y parcialmente intradural extramedular, compatible con un ependimoma. Tras la exéresis quirúrgica, el paciente recuperó progresivamente la agudeza visual y la capacidad para la deambulación. En la actualidad, se encuentra asintomático.

Conclusiones: El estudio de pacientes con HIC precisa un abordaje sistemático, incluyendo en pruebas de imagen que localicen lesiones congruentes con la clínica del paciente, puesto que en ocasiones la causa del síndrome de HIC puede encontrarse muy a distancia del compartimento intracraneal.

DIABETES INSÍPIDA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE "CLIPPERS" DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

G. Fernández Pajarín[1], X. Rodríguez Osorio[1], S. Arias Rivas[1], M. Saavedra Piñeiro[1], M. Pardo Parrado[1], M. Blanco Ulla[2] y M. Arias Gómez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Presentar un nuevo caso de CLIPPERS (Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids), acrónimo de una entidad clínico-radiológica, de naturaleza inflamatoria y descrita recientemente, que afecta al SNC, y muestra especiales características en el estudio de RM y respuesta a esteroides.

Material y métodos: Varón de 54 años, diagnosticado 8 años antes de diabetes insípida idiopática (RM normal entonces). Desde hacía 6 meses, aquejaba debilidad y dolor fluctuante en pierna derecha. En la exploración neurológica presentaba paresia facial inferior derecha con leve paresia proximal de pierna derecha y signo de Babinski homolateral.

Resultados: En el estudio de RM (secuencias T2 y FLAIR) se observaron, en mesencéfalo y protuberancia, lesiones hiperintensas confluentes, que captaban Gd; la angio-RM resultó normal. El LCR presentaba citología y glucosa normales, y 0,7 mg/dl de proteínas. Los estudios serológicos (lúes, Lyme, brucelosis, VIH y virus hepatotropos), panel inmunológico y ECA resultaron negativos o normales. Un estudio de TC toraco-abdominal resultó normal. Tratado con esteroides, al cabo de 3 meses se había normalizado la exploración neurológica y habían desaparecido la mayoría de las lesiones del tronco cerebral y la captación de Gd en el estudio de RM.

Conclusiones: Conclusiones: Ante el hallazgo en la RM de lesiones del tronco cerebral sugestivas de CLIPPERS, debe realizarse un diagnóstico diferencial fundamentalmente con linfoma, sarcoidosis, neoplasia primitiva. La resolución tras el tratamiento con esteroides, hacen innecesaria la biopsia cerebral. La diabetes insípida no había sido descrita en los pocos casos referenciados hasta la actualidad.

Neuroimagen P2

VALORACIÓN ULTRASONOGRÁFICA DE LA SUSTANCIA NIGRA EN PACIENTES CON ACVA ISQUÉMICO PREVIO

E.J. Palacio Portilla, J. Infante Ceberio, I. González Aramburu, J.A. Berciano Blanco y M. Sierra Peña

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Evaluar el área de hiperecogenicidad en la sustancia nigra (SN) mediante ecografía transcraneal (ET) en pacientes con ACVA isquémico previo, comparándolo con pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y un grupo control.

Material y métodos: Un neurólogo experto en realizar estudios ultrasonográficos llevo a cabo ET con sonda de 2 MHz (Acuson X300 Siemens) a 92 pacientes con ACVA isquémico previo sin signos de EP en la exploración (edad media 68,17 ± 10,84), 68 pacientes diagnosticados de EP sin ACVA previo (edad media 69,32 ± 9,78) y 46 controles (edad media 62,35 ± 12,11). Se evaluó el área de máxima hiperecogenicidad de la SN (aSNmax) por 2 investigadores independientes, ciegos para el diagnóstico. Para el análisis estadístico se utilizó el test ANOVA.

Resultados: La media del aSNmax fue 0,15 ± 0,08 cm^2 en pacientes con ACVA isquémico, 0,31 ± 0,07 cm^2 en pacientes con EP y 0,16 ± 0,08 cm^2 en controles. Se observaron diferencias significativas en el aSNmax entre el grupo de pacientes con EP y los pacientes con ACVA isquémico ($p < 0,001$) y los controles ($p < 0,001$). Mediante el uso de curvas ROC, se estimó como punto de corte para el incremento patológico del aSNmax 0,20 cm^2 (S: 0,93 E: 0,83). La proporción de pacientes con incrementos patológicos del aSNmax fue del 18,5% en los ACVA isquémicos, 95,6% en la EP y del 17,4% en controles.

Conclusiones: En los pacientes con ACVA isquémico previo, el estudio mediante ET no evidencia alteraciones con significación patológica en la SN.

CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS Y QUIRÚRGICAS DE UN CASO DE HIDATIDOSIS ESPINAL RECURRENTE

M.I. Pedraza Hueso[1], M. Merino Quijano[2], E. Utiel Monsálvez[2], P. Mulero Carrillo[1], M. Rodríguez Velasco[3], L. Aldana[1], J.J. Ailagas de las Heras[2] y A.L. Guerrero Peral[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurocirugía; [3]Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La hidatidosis es una enfermedad aún presente en nuestro entorno. La afectación espinal es infrecuente y puede dar lugar a gran discapacidad y recurrir pese a exéresis aparentemente completas.

Material y métodos: Se presenta un caso de hidatidosis espinal (HE) recurrente con particularidades radiológicas y quirúrgicas.

Resultados: Varón de 63 años, residente de un área rural de la Meseta Norte. HE intervenida en otro centro en tratamiento con mebendazol. Durante los meses previos empeoramiento de su dificultad para la marcha. A la exploración paraparesia de predominio derecho, espasticidad, hiperreflexia, hipoestesia táctil con nivel D12, apalestesia bilateral, y marcha imposible sin apoyo bilateral. En resonancia nuclear magnética (RNM) cambios posquirúgicos con instrumentación posterior mediante tornillos pediculares y barra en lordosis en cuerpos vertebrales D9-D11 e imagen quística, multiloculada, de 50 × 48 × 32 mm, con origen en cuerpo vertebral D10 y crecimiento posterolateral con compresión medular. La intervención consistió en extracción del sistema de fijación, exéresis macroscópica completa del quiste hidatídico, resección de 2/3 del

cuerpo vertebral D10, y colocación de un nuevo sistema de fijación transpedicular. Sin complicaciones perioperatorias, el paciente inició tratamiento rehabilitador con mejoría motora inicial.

Conclusiones: En RNM la HE muestra imágenes características en panal de abeja, en ocasiones como la que describimos de gran tamaño, generalmente originada en cuerpo vertebral. Recurre frecuentemente y resecciones quirúrgicas sucesivas plantean dificultades relacionadas con instrumentaciones antiguas o la conservación de cuerpos vertebrales afectos. Se indica el tratamiento quirúrgico agresivo mientras el paciente mantenga una función neurológica útil como en el presente caso.

PSEUDOMENINGOCELE CERVICAL EN SÍNDROME NEUROCUTÁNEO

L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, M.E. Ramos Araque, B. Álvarez Mariño, E.G. Morel Silva, A.C. Aragao Soares Homem y J.C. Morán Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentar una alteración inusual en paciente con neurofibromatosis tipo 1.

Material y métodos: Mujer de 48 con antecedentes de enfermedad de Von Recklinghausen y trombosis venosa profunda en pierna derecha que acude a consulta por dolor cervical y dorsal de características mecánicas. Exploración física: Se objetivan manchas café con leche múltiples, generalizadas, mayores de 1,5 cm; efélides en axilas e ingles, así como nódulos subcutáneos, fundamentalmente en tronco y extremidades. Exploración neurológica: normal. Se solicitan RM craneal y medular.

Resultados: RM craneal: discreta ventriculomegalia. Cavernoma en hemisferio cerebeloso derecho de 5 mm. Sin otras alteraciones. RM cervical: hipoplasia de cuerpos vertebrales cervicales de C2 a C6, con expansión del canal medular y forma de pseudomeningocele anterior. RM dorso-lumbar: sin alteraciones.

Conclusiones: Las ectasias durales (pseudomeningocele) por hipoagenesia de cuerpos vertebrales, son un hallazgo excepcional incluso en pacientes con neurofibromatosis tipo 1. La presencia de estas disrafias espinales anteriores asintomáticas es un hallazgo ante el cual debemos mantenernos en alerta ante posibles complicaciones.

PARAPARESIA SUBAGUDA: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LA HIDATIDOSIS

C.M. Garnés Sánchez[1], V. Giménez de Bejar[1], E. Khan Mesia[1], F. Martín Martos[2], A. Ramos Alcalá[3], L. Serrano Velasco[3], M. López López[1], T. Tortosa Sánchez[1], J.A. Pérez Vicente[1], E. Hernández Hortelano[1], A. Torres Alcázar[1], M. Dudekova[1], F.A. Fuentes Ramírez[1], J.J. Hernández Martínez[1], A. Guzmán Martín[1], J.J. Soria Torrecillas[1], E. Fages Caravaca[1], M.D. Ortega Ortega[1], L. Fortuna Alcaraz[1] y L. Cabello Rodríguez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna; [3]Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Describir un caso atípico de paraparesia en un paciente con hidatidosis vertebral.

Material y métodos: Varón de 31 años, marroquí, 2 años en España, excarnicero. Consulta por debilidad en extremidades inferiores de dos meses de evolución, que ha ido progresando hasta incapacitarle para la deambulación, en las últimas 24 horas asocia retención urinaria. A la exploración destaca fuerza en miembros inferiores proximal 2/5, distal 1/5, nivel sensitivo D7. ROT: rotulianos exaltados y aquíleos con respuesta clonoide. RCP: indiferentes bilateralmente El paciente es intervenido por Neurocirugía y Cirugía torácica con descompresión medular y extirpación de la lesión y reconstrucción posterior. Se pauta tratamiento con mebendazol 400 mg cada 12 horas y se inicia rehabilitación. Al alta es capaz de deambular por sí mismo con cierta debilidad 4/5 a la flexo-extensión de la cadera.

Resultados: Analítica: destaca leucocitosis sin eosinofilia. Ac. hidatidosis positivo 1/640. RMN cervico-dorsal: gran masa de 12,53 × 7,64 × 6,9 cm, multiquística de localización paravertebral derecha. Se extiende desde T6 hasta T8. Remodela los cuerpos vertebrales, con mielopatía compresiva asociada. Existe otra de características similares en trapecio derecho de mide 13,60 × 6 cm.

Conclusiones: La hidatidosis ósea es poco frecuente, apareciendo en el 0,5-2% de los casos, por su rareza existen pocos casos publicados en la literatura. La afectación vertebral representa el 44-50% de los casos de hidatidosis ósea, constituyendo la manifestación más grave de la afectación ósea. El déficit neurológico ocurre en un porcentaje variable de casos, presentando característicamente mal pronóstico y frecuentes recurrencias.

MANIFESTACIONES INFRECUENTES DE LA DOLICOECTASIA VERTEBROBASILAR

I. Lagoa Labrador[1], A.N. González Hernández[1], A.C. López Veloso[1], L. Tandón Cárdenes[2] y O. Fabre Pil[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oftalmología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín.

Objetivos: La dolicoectasia vertebrobasilar (DVB) consiste en la dilatación de la arteria vertebral en su entrada a la basilar. Debido a su anatomía, la DVB puede ocasionar clínica compresiva por afectación de diversas estructuras troncoencefálicas.

Material y métodos: Caso 1: mujer, 53 años de edad, hipertensa y fumadora, que fue valorada por ptosis y miosis del ojo izquierdo, no fluctuantes, de 3 semanas de evolución sin otra clínica acompañante. Se realizó un test de apraclonidina que confirmó un síndrome de Horner. Caso 2: varón de 49 años, sin antecedentes de interés, que sufría desde cuatro años de la valoración actual, episodios paroxísticos de cierre palpebral del ojo izquierdo, que habían ido aumentando progresivamente, afectando también a la hemicara inferior A la exploración destacaban unos movimientos clónicos, del músculo orbicular y zigomático izquierdos, una disminución del reflejo corneal en el ojo izquierdo y una paresia facial periférica del mismo lado.

Resultados: En ambos casos se observó en la RM craneal una arteria dólico-basilar que contorneaba la unión bulbo protuberancial por el lado izquierdo y condicionaba la morfología del bulbo raquídeo.

Conclusiones: La DVB se manifiesta habitualmente por cuadros isquémicos focales del territorio posterior y menos frecuentemente por síntomas de compresión neurovascular. Nos parece que la DVB debe entrar en el diagnóstico diferencial de los procesos progresivos de afectación troncoencefálica, incluso en aquellos que más frecuentemente tienen un origen idiopático, como el síndrome de Horner o el espasmo hemifacial.

ANÁLISIS DE MAPAS TRACTOGRÁFICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS Y DESMIELINIZANTES

I. Chmielewska Chmielewska[1], M.M. Massot Cladera[1], M. Mestre Sansó[1], V. Núñez Gutiérrez[1], M. Ruiz López[1], C. Calles Hernández[1], B. Sureda Ramis[1], A. Moll Servera[2], M.J. Picado Vallés[2] y A. Mas Bonet[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: El tensor de difusión y la tractografía son nuevas técnicas de imagen que se han implementado estos últimos años en la práctica clínica.

Material y métodos: El objetivo de este estudio consiste en valorar mediante mapas tractográficos el grado de degeneración axonal en pacientes con procesos neurodegenerativos y lesiones desmielinizantes así como la cuantificación de la anexotropía fraccional (AF) en dichos pacientes respecto a los valores normales.

Resultados: Hemos estudiado a 20 pacientes, 6 con formas avanzadas de esclerosis múltiple y 14 con enfermedades neurodegenerativas, predominantemente demencias. Se han estudiado con RM de 3 Teslas GE HDXT mediante protocolo de tensor de difusión de 25 EG.

Conclusiones: En los mapas tractográficos obtenidos se observa en todos los pacientes diferentes grados de degeneración axonal así como una disminución de los valores de la AF determinados a nivel de la sustancia blanca.

HIDATIDOSIS CEREBRAL. CORRELATO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

E. Palazón García[1], A.B. Perona Moratalla[1], E. Fernández Díaz[1], M. Monteagudo Gómez[1], H. Sandoval Valencia[2] y V. Calatayud Pérez[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurocirugía. Hospital General de Albacete.

Objetivos: La hidatidosis es una parasitosis causada por cestodo Echinococcus, más frecuentemente E. granulosus. Puede afectar diversos órganos, de forma característica hígado y pulmón. La presencia de quistes hidatídicos intracraneales es muy rara, presentándose en 2-3% de los casos, predominantemente en edad infantil. Se presenta un paciente que debuta con crisis parciales complejas secundarias a quiste hidatídico cerebral.

Material y métodos: Niño de 9 años, sin antecedentes de interés salvo contacto con perros. Comienza con crisis parciales complejas, sin otra sintomatología. Se realizan pruebas de neuroimagen y ante los hallazgos se amplía el estudio, poniendo tratamiento correspondiente además de fármacos antiepilépticos y extirpación quirúrgica.

Resultados: Se realiza TC craneal y RM cerebral que evidencia lesión quística frontoparietal izquierda con gran efecto masa y desplazamiento de línea media, sugestiva de hidatidosis cerebral. Confirmándose mediante serología positiva para anticuerpos anti-echinococcus granulosus. El estudio de extensión sistémica (ecocardiografía, Rx tórax, ecografía abdominal y fondo de ojo) es negativo. Se inicia tratamiento con depakine, albendazol y praziquantel que completará durante seis meses. Se extirpa quirúrgicamente el quiste produciéndose intraoperatoriamente la ruptura del mismo, inmediatamente se practican lavados intensos con suero hipertónico. El postoperatorio transcurre sin incidencias.

Conclusiones: Se trata de una hidatidosis cerebral aislada, forma más infrecuente de presentación de esta enfermedad. Ante un quiste hidatídico solitario la clínica más frecuente deriva de la presencia de hipertensión intracraneal. Resulta curiosa la presentación paucisintomática en nuestro paciente, que sugiere un crecimiento muy lento de la lesión con la consiguiente adaptación del parénquima.

SD. HEERFORDT: CAUSA ATÍPICA DE PARÁLISIS FACIAL

A. González Eizaguirre, I. Ugarriza Serrano, E. Blanco Martín, I. Caballero Romero, I. Díaz Cuervo, J.M. Losada Domingo y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir un caso de diplejía facial y parotiditis bilateral en contexto de una sarcoidosis.

Material y métodos: Varón de 25 años sin antecedentes que ingresa por parálisis facial periférica derecha e inflamación parotídea. El mes previo presentó una parálisis facial periférica contralateral. En el TC torácico se objetivan múltiples adenopatías mediastínicas y en la RM cerebral un tenue realce del VII par craneal en porción petrosa y engrosamiento difuso de ambas parótidas. La biopsia parotídea confirma un infiltrado inflamatorio linfocitario y numerosos granulomas epitelioides, con alguna célula gigante multinucleada, no necrotizante. Se inicia tratamiento corticoideo, mejorando parcialmente la clínica; siendo diagnosticado de síndrome Heerfordt incompleto y sarcoidosis.

Conclusiones: El síndrome de Heerfordt-Waldëstrom es una manifestación rara de la sarcoidosis (0,3%) que se presenta con fiebre, aumento de tamaño parotídeo, uveítis anterior y parálisis facial periférica. Asocia una polineuropatía en el 24% de los casos y afectación sistémica en el 10%. Esta entidad debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de toda parálisis facial periférica bilateral (junto con la enfermedad de Lyme, Guillain-Barré, Melkersson–Rosenthal y otros). Puede remitir espontáneamente, beneficiándose del tratamiento de la sarcoidosis (corticosteroides o inmunosupresores) para una más pronta recuperación.

Neurología general P1

¿PODEMOS MEDIR EL DOLOR EN LA FIBROMIALGIA? CUANTIFICACIÓN TEMPORO-ESPACIAL POR MAGNETOENCEFALOGRAFÍA Y RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL

J.M. Gómez Arguelles[1], C. Maestú Unturbe[2], A. Cortés de Castro[2], J.M. Vázquez Méndez[2] y A. Nevado[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz. [2]Servicio de CTB. Universidad Politécnica de Madrid.

Objetivos: Cada vez existe más evidencia sobre la disfunción del sistema nervioso central en los pacientes con fibromialgia. Uno de los mayores retos en el conocimiento de esta entidad, es disponer de algún método diagnóstico además del puramente clínico, para asegurar que estos pacientes sufren de esta enfermedad.

Material y métodos: Seleccionamos a 5 mujeres con fibromialgia, de entre 20 y 40 años de edad, que no estuviesen tomando ninguna medicación que actuase sobre el SNC, y comparamos los resultados frente a 5 sujetos controles de las mismas características de sexo y edad. Sometimos a ambos grupos a dos estudios; de magnetoencefalografía (MEG), y de resonancia magnética funcional (RMf), produciendo durante las pruebas varios estímulos dolorosos ajustados al umbral doloroso individual, mediante un estimulador mecánico neumático.

Resultados: En el estudio de las pacientes por MEG, la respuesta fue más temprana, y con mayor amplitud y anchura, comparado al grupo control. Mientras que en el estudio por RMf, la amplitud de activación y las distancias medias entre las distintas áreas de dolor es prácticamente el doble que en los controles.

Conclusiones: Los pacientes diagnosticados de fibromialgia presentan diferencias significativas en cuanto al tiempo y morfología en el que se presenta el estímulo doloroso mediante MEG, así como en cuanto a la localización y el volumen de las áreas implicadas en el procesamiento del dolor, a través del estudio por RMf. Al ser un grupo muestral pequeño, estos datos se deberán confirmar con una población de estudio superior.

DOLOR Y DEBILIDAD PROXIMAL ASIMÉTRICA COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE SARCOIDOSIS. CASO CLÍNICO

J. Casanova Molla[1], A. Pellisé Guinjoan[1], X. Ustrell Roig[1], V. Pasqual[2], J. Viñas Gaya[1], A. Mañé Martínez[1], M. Barcala Simó[2] y R. Marés Segura[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Objetivos: Describimos un caso en el que la afectación de plexo lumbar y musculatura proximal del muslo permitió obtener el diagnóstico histológico de sarcoidosis.

Material y métodos: Un varón de 74 años se presentó con dolor de intensidad creciente y debilidad progresiva en muslo izquierdo durante 6 meses. Sin síntomas sistémicos excepto pérdida ponderal. Diabético, ex-fumador y cardiopatía isquémica, presentó un ictus isquémico de ACM izquierda criptogénico 6 meses antes y un ingreso por dolor abdominal sin llegar a diagnóstico. Se realizó estudio sistémico completo, neuroimagen, electromiografía y biopsia de nervio y músculo.

Resultados: El examen neurológico evidenció una atrofia de cuádriceps izquierdo con balance muscular reducido proximal (cuádriceps 2/5, psoas 3/5 tibial anterior 4/5). Hipoestesia en cara anterior del muslo. Arreflexia en ambos miembros inferiores. Reflejo cutáneo-plantar flexor. El dolor era lumbar continuo con paroxismos de alta intensidad y irradiado hacia cara anterointerna del muslo izquierdo. El electromiograma mostró conducción sensitiva normal con pérdida amplitud en la motora y actividad de denervación activa paravertebral y músculos de pierna izquierda. Se pensó en radículo-plexitis inflamatoria diabética. La RM de músculo cuádriceps y psoas evidenció un cambio de señal sugestivo de denervación. Finalmente la biopsia de nervio femoral intermedio y cuádriceps evidenció infiltrados granulomatosos. En TAC tórax y PET corporal presentaba adenopatías mediastínicas. El paciente recibió tratamiento con corticoterapia con buena respuesta, amitriptilina y fentanilo para el dolor.

Conclusiones: La afectación asimétrica y progresiva del nervio periférico y músculo obliga a descartar causas infiltrativas entre las que se encuentra la sarcoidosis.

"ROOM TILT ILUSION": ¡QUE NO PERDAMOS LA SEMIOLOGÍA INFRECUENTE!

M. Eimil Ortiz[1], M. González Salaices[1], I. Pecharromán de las Heras[2], C. López de Silanes de Miguel[1], M.A. Sáiz Sepúlveda[1] y B. Parejo Carbonell[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital de Torrejón.

Objetivos: Presentar un caso de "room tilt ilusion" dentro de un síndrome vertiginoso típico como forma de presentación de isquemia en el territorio de la arteria cerebelosa superior (SCA) en un paciente, con la idea de recalcar la importancia de una buena historia neurológica.

Material y métodos: Descripción del caso y revisión de la bibliografía relacionada.

Resultados: Varón, 35 años. Consulta por vértigo iniciado tras Valsalva, con sensación de giro de objetos, náuseas, vómitos, inestabilidad. Permanece tratado en urgencias y ante la persistencia del cuadro, se somete a TAC cerebral: infarto cerebeloso. Cuando se le realiza al una historia neurológica completa, el paciente refiere sensación de rotación del campo visual de 90 grados durante 30 minutos tras el debut, y presenta disartria y dismetría en brazo derecho. Estudio complementario: infarto cerebeloso bilateral en el territorio de SCA, con transformación hemorrágica, y foramen oval permeable.

Conclusiones: El fenómeno de rotación del entorno ha sido descrito en ictus de la AICA y la PICA, pero no en la SCA, que irriga pedúnculo cerebeloso medio, entre otras estructuras, y que conduce información vestibular. Se describe tras daño vestibular periférico, bulbar lateral, protuberancia, cerebeloso, lóbulo parietal derecho, área occipitotemporal izquierda, zona occipitoparietal, córtex somatosensitivo secundario, tálamo posterior izquierdo, lóbulo frontal. Es fundamental una descripción precisa de los síntomas en los síndromes vertiginosos, pues existen datos clínicos infrecuentes en cuadros aparentemente habituales que pueden darnos rápidamente claves para orientar los casos y permitirnos manejar con diligencia pacientes que pueden requerir de una actuación urgente.

SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA: CLÍNICA Y NEUROIMAGEN EN UNA SERIE DE CASOS

D. Pestana Grafiña, J. Rojo Aladro, D. Padilla León, E. Cubas Régulo, D. González Agulla, A. Lorente Miranda, D.M. Gargía Álvarez, M.P. González López, H. Pérez Pérez, C. Croissier Elías, M. Pueyo Morlans, M.L. Fernández Sanfiel y P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea (SHIE) se caracteriza por cefalea ortostática, baja presión del líquido cefalorraquídeo y realce meníngeo. Puede asociarse a maniobras de Valsalva o esfuerzos físicos, aunque no suele haber un factor desencadenante conocido. Habitualmente muestra pronóstico favorable, aunque puede asociar complicaciones importantes.

Material y métodos: Presentamos una serie de 6 pacientes con SHIE atendidos en nuestro hospital. Se trata de dos hombres y cuatro mujeres, con edades comprendidas entre 21 y 40 años. Todos ellos debutaron con cefalea ortostática, náuseas y vómitos. En tres casos los síntomas se iniciaron tras esfuerzo físico. Cuatro presentaron también paresia del VI par craneal y tres rigidez de nuca. Una paciente presentó crisis parciales secundariamente generalizadas.

Resultados: Se realizó punción lumbar en tres sujetos. La RM mostró realce meníngeo y colecciones subdurales craneales en todos los pacientes, y a nivel cérvico-dorsal en cinco de ellos. Se objetivó ingurgitación venosa en cuatro casos y desplazamiento caudal de troncoencéfalo en tres. En un paciente se evidenció trombosis de senos venosos. En la mielografía por RM se detectó punto de fuga a nivel dorsal en dos casos. Estos dos pacientes fueron tratados con parche de sangre autóloga, requiriendo uno de ellos una segunda aplicación. En el resto de pacientes el tratamiento fue conservador. La evolución ha sido favorable en todos los casos.

Conclusiones: El desarrollo de las técnicas diagnósticas, especialmente de RM, ha permitido un diagnóstico más preciso del SHIE y de sus complicaciones, propiciando un manejo más adecuado y evitando la realización de pruebas invasivas tradicionalmente realizadas.

ICTUS TARTAMUDO EN PACIENTE CON INFARTO BILATERAL DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR

V. González Quintanilla[1], A. Rojo López[1], E.J. Palacio Portilla[1], A. Gutiérrez Gutiérrez[2], M.J. Sedano Tous[1], J.M. Polo Esteban[1] y J.A. Berciano Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Los infartos de la arteria cerebral anterior (ACA) son poco frecuentes, siendo la etiología aterotrombótica la más habitual. En casos con afectación bilateral, puede producirse un mutismo acinético, entre otros síntomas todavía mal comprendidos. Describimos un paciente, con un cuadro de mutismo acinético,

fluctuante al inicio, con desarrollo posterior de un ictus bilateral de la ACA.

Material y métodos: Mujer de 79 años, sin antecedentes de interés, acudió a Urgencias por cuadro brusco de desconexión del medio y paresia de extremidades derechas, con mejoría clínica posterior. A las 24 horas presenta empeoramiento, con nivel de conciencia fluctuante, progresando al mutismo y acinesia, objetivándose una tetraparesia flácida con respuesta únicamente a estímulos dolorosos.

Resultados: El TAC craneal fue normal. Se descartó origen tóxico-metabólico y la punción lumbar no mostró hallazgos patológicos. El EEG objetivó un enlentecimiento cerebral difuso sin actividad epileptiforme. Ante el empeoramiento clínico, realizamos un nuevo TAC craneal que mostró lesiones hipodensas de carácter isquémico agudo en ambas ACA y el angioTC una trombosis en el segmento CA2 en ACA derecha y ramas distales de la ACA izquierda. El ecocardiograma fue normal, iniciándose anticoagulación sin incidencias, con mejoría parcial de la clínica durante el ingreso.

Conclusiones: El mutismo acinético es una entidad poco descrita, que puede tener diferentes orígenes. En nuestro caso, su presentación debida a un infarto bilateral en el territorio de la ACA tuvo un inicio fluctuante como principal característica, probablemente un embolismo arterio-arterial sobre una ACA ateroesclerosa y el estado de la circulación colateral hayan condicionado esta forma tartamuda de comienzo.

PSEUDOANEURISMA DE LA ARTERIA SUBCLAVIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA PLEXOPATÍA BRAQUIAL

V. González Quintanilla[1], A. Rojo López[1], A. González Suárez[1], S. Sánchez Bernal[2], M.J. Sedano Tous[1], J.M. Polo Esteban[1] y J.A. Berciano Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Describir un paciente con una plexopatía braquial secundaria a un pseudoaneurisma de la arteria subclavia.

Material y métodos: Varón de 65 años, fumador importante, antecedentes de cardiopatía isquémica y vasculopatía periférica grave, acudió a Urgencias por cuadro de dolor y limitación funcional en extremidad superior derecha. El cuadro progresó rápidamente y en las siguientes horas presentaba una plejia flácida con pérdida de reflejos osteotendinosos de la extremidad, palpándose un bultoma en hemicuello derecho. Las pruebas de imagen objetivaron un pseudoaneurisma en subclavia derecha con áreas de trombo mural y calcificaciones en su interior, condicionando compresión en el trayecto del plexo braquial, a la salida del desfiladero de los escalenos.

Resultados: En el estudio preintervención se objetivaron también numerosas adenopatías mediastínicas cuyo resultado citogénico fue compatible con linfoma no Hodgkin del manto. Tras descartarse otras causas de plexopatía y ante la imposibilidad de un tratamiento endovascular por las características del aneurisma, se practicó bypass con vena safena desde tronco braquicefálico derecho hasta arteria humeral derecha, así como resección quirúrgica del aneurisma sin complicaciones inmediatas. Tras la cirugía no se objetivó recuperación funcional de la extremidad.

Conclusiones: Los pseudoaneurismas de la arteria subclavia son poco frecuentes y pueden dar lugar a múltiples complicaciones. Debido a su estrecha relación con el plexo braquial, pueden originar la comprensión de este, dando lugar a la aparición de una plexopatía braquial grave. El retraso diagnóstico y terapéutico condiciona el pronóstico funcional a largo plazo. En nuestro caso no se ha podido relacionar el linfoma con la plexopatía.

MULTINEUROPATÍA CRANEAL SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE SJÖGREN: A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Lobato Casado, A.L. Juárez Belaúnde, S. Murcia Carretero, C.C. Vargas Fernández, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, N. López Ariztegui y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Destacar el laborioso estudio etiológico de la multineuropatía craneal presentando un caso excepcional de debut neurológico de síndrome de Sjögren.

Material y métodos: Inicio de multineuropatía craneal progresiva y tunel del carpo bilateral con posterior xerostalmia y xerostomía con autoinmunidad positiva para Sjögren.

Resultados: Varón 62 años que consulta por alteración subaguda con calambres faciales y disartria. A la exploración anestesia trigeminal completa derecha y en segunda y tercera ramas izquierdas, hipoestesia lingual, paresia facial periférica derecha, hipoacusia derecha, hipoestesia asimétrica distal en brazos con ROT disminuidos. Se realizó amplio estudio etiológico analítico en suero y LCR, con neuroimagen normal, excepto ANA positivos moteados 1/320. El electromiograma mostró un túnel del carpo bilateral. Se inició tratamiento empírico con megadosis de esteroides con mejoría transitoria. Posteriormente sufre un empeoramiento con disfagia marcada, disartria secundaria a una paresia facial bilateral y neuralgia del trigémino. Reingresa para administración de gammaglobulina intravenosas con mejoría discreta. Desarrollo de xeroftalmia y xerostomía leve, con test de Schirmer y gammagrafía parotídea positiva, en el estudio de autoimnunidad se positiviza el anti-SSA/Ro. Tras consultar el caso con Reumatología y confirmar el diagnóstico, recibe ciclofosfamida en pulsos con mejoría espectacular.

Conclusiones: La enfermedad de Sjögren afecta fundamentalmente a los tejidos glandulares. Las manifestaciones neurológicas suponen el 10-32%. Lo más frecuente es neuropatía sensorial simétrica distal. Existe la descripción de lesiones que afectan el tercer, cuarto, quinto, sexto, séptimo, mucho más rara el noveno y décimo par craneal, siendo muy extraña la presentación de múltiples pares craneales afectados a la vez.

ENCEFALITIS LÍMBICA INMUNOMEDIADA POR ANTICUERPOS ANTI-LGI1 REMITENTE-RECURRENTE SIN EVIDENCIA DE ENFERMEDAD TUMORAL

P. Lobato Casado, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, S. Murcia Carretero, A. Grande Martín, N. López Ariztegui, A.L. Juárez Belaúnde, C.C. Vargas Fernández, F. Muñoz Escudero y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Destacar la complejidad diagnóstica y riqueza semiológica de encefalitis inmunomediadas, que se han convertido en el nuevo reto científico de la última década. Su diagnóstico precoz es esencial por la buena respuesta al tratamiento inmunomodulador.

Material y métodos: Varón 74 años con cuadro de encefalopatía subaguda, inatención, bradipsiquia, fallos mnésicos y desorientación fluctuante. Crisis sensitivas parciales y parciales secundariamente generalizadas (temporales) refractarias a antiepilépticos. También presenta mioclonías en extremidades sin correlato electroencefalográfico. RMN muestra aumento de señal y tamaño del hipocampo-amígdalas, de predominio derecho; en EEG actividad epileptiforme pseudoperiódica en temporal derecha y enlentecimiento difuso. Se descarta etiología infecciosa y, ante la sospecha de encefalitis límbica (sin evidencia de enfermedad tumoral en Body-TC y PET-TC), se instaura tratamiento empírico con megadosis de esteroides, sin mejoría, e inmunoglobulinas con recuperación inmediata tras el primer ciclo. Tras 10 meses asintomático, sufre

recidiva con depresión e incremento de las crisis sensitivas parciales, actualmente en remisión tras 2º ciclo de IGIV.

Resultados: Amplia batería de estudios analíticos en sangre y LCR negativa. Espectro de AC onconeuronales/antineuropilo negativo a excepción de la inmunorreactividad sobre células HEK transfectadas con el antígeno LGI1 compatible con encefalitis inmunomediada por AC anti-LGI1.

Conclusiones: El antígeno LGI1 se ha identificado como el autoantígeno asociado con la encefalitis límbica, en el lugar que ocupaban las mediadas por AC anti-VGKG. Se caracteriza por amnesia, confusión, crisis epilépticas, mioclonías (40%), trastorno de personalidad, hiponatremia (60%) con alteraciones en la RMN y EEG. Sólo el 20% presentan tumor subyacente. El 80% responde a la corticoterapia, plasmaféresis o IGIV.

SÍNDROME PANCEREBELOSO AISLADO ASOCIADO A TEGAFUR

A. Rojo López[1], A. González Suárez[1], R. Viadero Cervera[1], N. Riesco Pérez[1], J. Infante Ceberio[1], E. Sánchez Salmón[2], J.A. Berciano Blanco[1] y V. González Quintanilla[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Describir un caso de toxicidad neurológica secundario a quimioterapia con tegafur (5-fluorouracilo).

Material y métodos: Varón de 61 años de edad con múltiples factores de riesgo cardiovascular diagnosticado de carcinoma epidermoide de lengua T2N2CM0 en tratamiento quimioterápico en fase de inducción con carboplatino, docetaxel y tegafur. A las dos semanas de terminar el tercer ciclo presenta un cuadro agudo de focalidad cerebelosa consistente en disartria escándida, disdiadocinesia, hipermetría, temblor postural - cinético y ataxia grave, tanto truncal como apendicular en las cuatro extremidades, con imposibilidad para la sedestación.

Resultados: El estudio analítico fue anodino y en el líquido cefalorraquídeo únicamente se objetivó una leve hiperproteinorraquia. Se realizó un angioTAC sin hallazgos patológicos y la resonancia magnética cerebral objetivó una hiperintensidad en T2 y FLAIR en vermis y ambos hemisferios cerebelosos. Tras descartar el resto de posibilidades diagnósticas (vascular, tumoral, paraneoplásica, infecciosa) se inició corticoterapia obteniendo una respuesta inicial favorable a expensas de la disartria, logrando la sedestación en el quinto dia y la bipedestación en el décimo. Tres semanas tras el alta hospitalaria persiste en el paciente ataxia grave de la marcha requiriendo ayuda para la deambulación.

Conclusiones: Los derivados del 5-fluorouracilo como el tegafur presentan de forma ocasional toxicidad en el sistema nervioso central, siendo el desarrollo de un síndrome cerebeloso aislado como es nuestro caso una presentación excepcional. Una vez descartadas otras etiologías, la corticoterapia puede ser una herramienta útil en el manejo inicial, aunque el pronóstico a largo plazo es variable.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 48 CASOS

A. Rojo López, M. Rebollo Álvarez-Amandi, V. González Quintanilla, A. González Suárez y E.J. Palacio Portilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Describir las características de los casos diagnosticados de trombosis venosa cerebral (TVC) en nuestro hospital en los últimos 20 años.

Material y métodos: Revisión de casos diagnosticados de TVC en nuestro hospital entre1992 y 2011, analizando parámetros demográficos, factores de riesgo, clínicos y radiológicos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann Whitney y chi cuadrado.

Resultados: Se diagnosticaron 48 casos (edad media 48,54 ± años, 26 fueron mujeres (54%)). 16 casos se diagnosticaron entre 1992 y 2005 y 32 en el periodo 2006-2011. Los factores predisponentes más frecuentes fueron trombofilias (29%) y patología infecciosa (23%). El 23% de las mujeres tomaban anticonceptivos orales. Los síntomas más comunes fueron cefalea (71%), crisis epiléptica (29%) y déficits motores (29%). Las localizaciones más frecuentes fueron seno transverso (46%) y seno longitudinal superior (44%). El 73% de los casos recibió anticoagulación, y el 27% antibioterapia. La mortalidad fue del 10% y al alta hospitalaria, un 53% presentaban secuelas, siendo la cefalea la causa más frecuente (21%). Se compararon los periodos 1992-2005 y 2006-2011, observándose en los últimos años un aumento significativo del diagnóstico de TVC en mujeres (31% vs 66%; p = 0,024) y una tendencia en el incremento de la edad de diagnóstico (p = 0,087) y el uso de anticonceptivos (p = 0,064).

Conclusiones: En los últimos años ha incrementado el diagnóstico de TVC, sobre todo en mujeres. La cefalea es el síntoma y secuela más frecuente y las trombofilias el principal factor predisponente. La mortalidad fue baja. La localización más común es el seno transverso.

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

PANDAS. DESCRIPCIÓN DE UN CASO EN LA EDAD ADULTA

P.E. Jiménez Caballero, J.A. Fermín Marreño, R.M. Romero Sevilla, M. Calle Escobar, M. Gómez Gutiérrez, A. Serrano Cabrera e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: El termino PANDAS (Pediatric Autoinmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infection) comprende una variedad de síntomas neurológicos, fundamentalmente tics y trastornos obsesivos compulsivos cuya patogenia parece ser una reacción inmune cruzada frente a determinados antígenos de los ganglios basales.

Material y métodos: Varón de 18 años sin antecedentes de interés. Presenta un cuadro agudo de tics vocales y motores de cierre palpebral de predominio derecho asociados a ansiedad e irritabilidad. Tres semanas previas tuvo un cuadro de faringoamigdalitis que fue tratado con amoxicilina. Analítica completa con marcadores tumorales, autoinmunidad y serologías sin alteraciones. Anticuerpos antineuronales (Yo, Ri, Hu) negativos. Anticuerpos antistreptolisina 0: 958 UI/ml. Cultivo de faringe positivo para Streptococo β-hemolítico A. RMN cerebral, EEG y DATSCAN sin alteraciones evidentes.

Resultados: El paciente fue tratado con pimocide (4 mg/día) y Meronem (1g/8 horas) durante 10 días. Tras leve mejoría de la sintomatología se comenzó con prednisona 1 mg/Kg/día en pauta descendente. Una semana después del tratamiento corticoideo la sintomatología neurológica remitió. En las revisiones realizadas a 6 y 12 meses continuaba asintomático.

Conclusiones: Se han descrito variantes del PANDAS tanto clínicas: variantes distónica y mioclónica, como en la edad de aparición: variante del adulto. La hipótesis aceptada es que autoanticuerpos frente al Streptococo darían lugar a una reacción cruzada contra tejidos de los ganglios basales, aunque, la determinación de estos anticuerpos aún no está estandarizada y su utilidad clínica está por determinar. La rápida y efectiva respuesta de los síntomas neuropsiquiátricos al tratamiento con corticoides tanto en niños como en adultos avala el mecanismo autoinmune.

POLINEUROPATÍA AXONAL SECUNDARIA A INTOXICACIÓN POR ARSÉNICO

P.E. Jiménez Caballero, I. Bragado Trigo, M.I. Redondo Peñas, J.C. Portilla Cuenca, A.M. Falcón García, G. Gámez Leyva Hernández e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: El estudio etiológico de una polineuropatía supone un reto diagnóstico debido a la extensa lista de procesos que la pueden producir llegando al diagnóstico en sólo 2/3 de los sujetos. El patrón electromiográfico, el patrón evolutivo y una correcta anamnesis nos permitirán llegar a la etiología.

Material y métodos: Varón de 48 años con antecedentes de tabaquismo y enolismo leve. Presenta un cuadro de 1 semana de evolución con dolor abdominal, diarrea, náuseas y vómitos sin fiebre que no mejoro con tratamiento sintomático. Había estado bebiendo vino en mal estado. Durante el ingreso presenta anemia y leucopenia importante con elevación de enzimas hepáticos que se resolvieron espontáneamente.

Resultados: Dos semanas después del inicio de los síntomas el paciente comienza con disestesias en manos y pies y debilidad progresiva a nivel distal de extremidades con arreflexia global. Electromiograma compatible con polineuropatía con afectación importante de las conducciones y perdida moderada de axones motores Punción lumbar con citobioquímica normal. Serología de virus neurotropos negativos. Anticuerpos antiganglósidos negativos. Porfirias en orina negativa. Niveles metales pesados en orina: arsénico 2.162 μg/g de creatinina, resto normales. Fue tratado con dimercaprol a dosis estándar durante 15 días con mejoría progresiva de la sintomatología en el transcurso de 8 semanas.

Conclusiones: La presencia de una polineuropatía asociado a un cuadro previo de gastroenteritis obliga a descartar un síndrome de Guillain-Barré, Porfirio aguda, pero también cuadros de intoxicaciones alimentarias entre ellas el arsénico. La polineuropatía por intoxicación de arsénico tiene la peculiaridad de desarrollarse de forma diferida a la sintomatología digestiva.

Neurología general P10

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

C.M. de Miguel Serrano[1], P. Montero Escribano[1], E. Guerra Schulz[1], M.T. Fernández García[1], A. Pinel González[1], J.M. Sánchez Reyes[2] y Y. Aladro Benito[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: La siderosis superficial del SNC es una infrecuente condición causada por depósito subpial de hemosiderina en cerebro, médula y pares craneales, resultado de sangrados crónicos o recurrentes en espacio subaracnoideo. La causa es solo detectable en un 50% de los pacientes. La ataxia e hipoacusia progresivas son la clínica habitual. El diagnóstico in vivo se realiza por RM (secuencias potenciadas en T2-Eco gradiente y SE). Presentamos dos casos con clínica y evolución atípicas.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Presentamos dos casos, varón 74 (caso 1) y mujer 38 años (caso 2), ambos con hipertensión arterial y sin historia previa de trauma, cirugía intradural o hemorragia cerebral. Consultan por crisis parciales simples resueltas sin tratamiento durante 4 meses (caso 1) y cefalea tensional recurrente, mareo inespecífico y un episodio de debilidad e hipoesteisa facio-braquial derecha transitoria (caso 2). La RM cerebral en ambos (secuencias T2 EG) muestra lesiones lineales de marcada hiposeñal en corteza cerebral y folias cerebelosas compatible con siderosis superficial difusa. El estudio etiológico (angio-RM y RM medular completa) detecta un schwannoma del VIII par izquierdo como posible causa de sangrado (caso 1) y es normal en el caso 2. Se desestima la cirugía del schwannoma. En los 4 y 10 años de seguimiento ambos pacientes están estables, no desarrollan el cuadro clínico característico y las RM de control no muestran cambios.

Conclusiones: La siderosis superficial del SNC puede manifestarse con síntomas atípicos, diferentes de la ataxia e hipoacusia progresivas y permanecer estable durante años aun sin tratamiento específico.

SÍNDROME DE BING NEEL

R. Cuenca Hernández, E. Aragón Revilla, R. Gordo Mañas y D. Hipola González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

Objetivos: Mostrar la infiltración del SNC por un linfoma linfoplasmocitario (macroglobulinemia de Waldestron) o S. de Bing-Neel, como primera manifestación de dicha neoplasia hematológica.

Material y métodos: Varón de 76 años con AP de FA crónica, depresión, hernia de disco lumbar. Realizaba seguimiento en otro centro desde hacía 4 años por meningitis crónica, de origen no filiado, debutando como episodios focales recurrentes, atribuidos a AITs y crisis parciales. La exploración mostraba un lenguaje intensamente disártrico con una paresia en EEDD de 4-/5, con exaltación de reflejos y Babinski.

Resultados: RMN cerebral, con engrosamiento difuso meníngeo en la convexidad izquierda y de los surcos con realce tras gadolinio. Alteración de señal en hueso Parietal izquierdo, ala mayor del esfenoides y base de apófisis pterigoides. Se realiza estudio inmunológico, ECA, Mantoux, radiología tórax para descartar enfermedades granulomatosas que fue negativo. En el proteinograma existe una Inmunoglobulina M de 2.429 mg/dl que mediante IEF se ven dos picos monoclonales en beta < 1,47 g/dl de IgM Kappa y otro pico en gamma de 0,25 g/dl de IgM kappa. Biopsia de mo: Infiltración por SLPc de bajo grado. Inmunofenotipo compatible. PL: citología negativa, elevación de IgM: 22,9 mg/gl y proteínas 176.

Conclusiones: La afectación del SNC por una macroglobulinemia de Waldestron o S. de Bing-Neel es una complicación extremadamente rara, especialmente como debut. Las manifestaciones neurológicas pueden ser atribuidas tanto depósito de IgM como a la infiltración tumoral directa. Es importante el conocimiento de esta entidad para poder llegar al diagnóstico.

PSEUDO "NEUROLÉPTICO MALIGNO" POR INTOXICACIÓN AGUDA CON CARBAMAZEPINA

E. Puiggrós Rubiol, B. Martínez Luis, E. Franquet Gómez, J.J. Hernández Regadera y A. Moral Pijaume

Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf.

Objetivos: La intoxicación aguda con carbamazepina (CZP) cursa con deterioro del nivel de conciencia, signos cerebelosos y anticolinérgicos; la presencia de rabdomiolisis se relaciona habitualmente con la aparición de crisis generalizadas o decúbitos prolongados. Presentamos un caso de intoxicación aguda voluntaria con 2.800 mg de CZP que se presentó con obnubilación, fiebre y rabdomiolisis. Se expone la relación entre los niveles plasmáticos de CZP y las manifestaciones clínicas y analíticas.

Material y métodos: Mujer de 34 años, con antecedentes de sd. depresivo no tratado, traída a urgencias por disminución de nivel

de conciencia de horas de evolución. Valoración inicial: afebril, obnubilada, no focalidad, no signos meníngeos. Analítica general, determinación de tóxicos en orina, TC craneal y punción lumbar, que resultaron normales.

Resultados: En las horas siguientes aparece fiebre de 38º, leucocitosis de hasta 16.000, hiponatremia (130 mmol/l), y rabdomiolisis con CK hasta 1.708 U/l. Ante la posibilidad de acceso a comprimidos de CBZ en su domicilio (por estar prescrito a un familiar), se solicitó determinación de niveles en muestra inicial, siendo de 250,1 μmol/l: (N 16,9-50,8). Con sueroterapia y suplementos iónicos evolucionó favorablemente, normalizándose progresivamente el nivel de conciencia, constantes y analítica en 72h.

Conclusiones: La intoxicación aguda con CZP puede cursar con alteración del nivel de conciencia, fiebre y rabdomiolisis sugiriendo el diagnóstico de s. neuroléptico maligno. La presencia precoz de hiponatremia obligaría a descartar esta posibilidad. El acceso a fármacos ajenos debe considerarse en cualquier encefalopatía difusa de causa no aclarada.

SÍNDROME DE HIPERVISCOSIDAD: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Domínguez Rubio[1], M.A. Artacho[2], G. Vicente Peracho[1], F. Díaz Otero[1], A. Contreras Chicote[1] y M. Martínez Ginés[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: El síndrome de hiperviscosidad (SH) es una entidad clínica con múltiples etiologías que afecta sobre todo a zonas de microcirculación. Tiene un tratamiento efectivo y puede confundirse fácilmente, por la sintomatología asociada, con otras entidades. Presentamos un caso de un paciente con una sordera brusca en contexto de un SH.

Material y métodos: Paciente remitido a consultas de neurología por presentar disminución de agudeza visual, ataxia y deterioro funcional progresivo desde hacía 4 meses con empeoramiento clínico a raíz de una sordera brusca. Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 con retinopatía, fibrilación auricular en tratamiento anticoagulante, colelitiasis y una leucemia linfática crónica (LLC) con componente monoclonal IgM Kappa. Asociaba SH de etiología multifactorial.

Resultados: Ingresa en planta de neurología para estudio, descartándose cuadro vascular e infeccioso y sin objetivarse datos de infiltración tumoral, se programa plasmaféresis para tratamiento de SH. El paciente presenta mejoría clínica tras la primera sesión tanto a nivel auditivo y, en menor medida, visual. Tras las siguientes sesiones de plasmaféresis la mejoría se hace más evidente siendo capaz de caminar de forma autónoma. Se traslada al servicio de hematología para continuar tratamiento de LLC en progresión.

Conclusiones: No es infrecuente en neurología ver pacientes con afectación selectiva en territorios neurológicos con microcirculación. Sería de gran interés el estudio de la incidencia y repercusión de esta entidad en dichos pacientes, dada la efectividad del tratamiento y la poca documentación sobre este trastorno y la clínica neurológica.

ENCEFALOPATÍA MIOCLÓNICA POSTANÓXICA TRAS PARADA CARDIORRESPIRATORIA POR CETOACIDOSIS DIABÉTICA

J.M. Giménez Martínez, F.J. Morejón Burguillos, A. Bernal Velasco y M. Asensio Asensio

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: La encefalopatía mioclónica postanóxica (síndrome de Lance-Adams) constituye una complicación tardía infrecuente de los episodios hipóxico-isquémicos, caracterizada por mioclonías y ataxia cerebelosa. Presentamos el caso de un paciente con dicho síndrome secundario a parada cardiorrespiratoria en el contexto de cetoacidosis diabética.

Material y métodos: Varón de 19 años, diabético tipo 1 desde los 11, con mal control y antecedente de fractura-aplastamiento a nivel de Th 5-8 secundario a traumatismo. Presentó parada cardiorrespiratoria, secundaria a cetoacidosis, recuperada tras 20 minutos de reanimación cardiopulmonar y que precisó apoyo vasoactivo y ventilación mecánica. Posteriormente, disminución de la agudeza visual, bradipsiquia, disfagia, disartria, hemiparesia izquierda, dismetría bilateral, marcha ataxo-espástica y mioclonías.

Resultados: Hemograma, coagulación, función tiroidea, autoinmunidad, serología, vitamina B12 y folato normal. Bioquímica: Hiperglucemia. RMN-encefálica: Hiperintensidad en secuencias FLAIR y T2 en ambos lóbulos cerebelosos, globos pálidos y córtex occipital derecho. PESS: Afectación cordonal posterior severa a nivel cérvico-dorsal. Estimulación magnética: Lesión en vía piramidal a dorsal. EEG: Actividad bioeléctrica basal lentificada. PEV, EMG normales. El paciente mejoró en las 2 semanas siguientes, con recuperación de agudeza visual y fuerza en hemicuerpo izquierdo. Fue tratado con clonazepam, valproato y pirazetam, lográndose buen control clínico. La RMN al año mostró desaparición de las lesiones en globos pálidos y corteza occipital.

Conclusiones: La parada cardio-respiratoria como consecuencia de cetoacidosis diabética es inhabitual. La inexistencia de afectación de grandes áreas corticales en RMN tras las primeras 72 horas se ha propuesto como predictor de buen pronóstico. La aparición de mioclonías de forma tardía, plantea el diagnóstico diferencial con crisis parciales.

ESPECTRO CLÍNICO-RADIOLÓGICO DE UNA SERIE DE CASOS DE PRES: MÁS ALLÁ DE LEUCOENCEFALOPATÍA, LOCALIZACIÓN POSTERIOR Y REVERSIBILIDAD CLÍNICA

L. de Frutos Iglesias[1], N. Viteri Agustín[1], S. Kapetanovic García[1], C. Llarena González[1], I. Ugarte Arostegui[2], J.J. Gómez Muga[3], I. Francés Pont[1], I. Aranzábal Alustiza[1] y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Nefrología; [3]Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

Objetivos: Caracterizar el espectro etiológico, clínico y radiológico del síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES) observado en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos de PRES recogidos de 2005-2012 con descripción etiológica y clínica, hallazgos radiológicos y evolución clínico-radiológica.

Resultados: Se recogen 7 casos de PRES con cuadro clínico y radiológico compatible en los que se excluyeron otras causas vasculares, inflamatorias, infecciosas o comiciales. Los síntomas clínicos más frecuentes fueron la cefalea, el trastorno visual y las crisis convulsivas. Sin embargo, más del 50% de los pacientes presentaron alteración del nivel consciencia, síntomas focales deficitarios y piramidalismo. Dentro de las etiologías se recogen crisis HTA, descompensación renal, patología obstétrica, trastornos autoinmunes, toxicidad por inmunosupresores y quimioterapia. La RM resultó el gold-standard para el diagnóstico. 6/7 (86%) de los pacientes presentaron afectación de sustancia blanca parieto-occipital bilateral compatible con edema vasogénico. La mayoría presentaba también áreas de afectación cortical asociada. 3/7 asocian afectación de troncoencéfalo y/o frontal. 3/7 asociaban lesiones hemorrágicas intraparenquimatosas o subaracnoideas. En la evolución posterior 3/7 presentaron secuelas clínicas y radiológicas.1 caso fue recidivante.

Conclusiones: El PRES presenta un espectro clínico-radiológico bastante definido y fácilmente reconocible. Sin embargo, recoge-

mos una amplia variabilidad clínica que abarca desde el coma a síntomas focales. Radiológicamente la afectación se extiende al córtex, estructuras anteriores o infratentoriales y además pueden coexistir lesiones isquémicas o hemorrágicas que no suelen ser reversibles ni clínica ni radiológicamente. Estas características hacen de él un síndrome heterogéneo más allá de su denominación.

LESIÓN MEDULAR EN PACIENTE CON FÍSTULA PERIMEDULAR

R. Romero Sevilla[1], B. Pérez Dueñas[2], T. Sola[3] e I. Casado Naranjo[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres. [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente de 8 años con lesión medular incompleta secundaria a una fístula perimedular complicada.

Material y métodos: Paciente con antecedente de manchas en vino de oporto en extremidad inferior derecha. Acude a urgencias por dolor intenso en extremidad inferior derecha y dolor abdominal difuso de 24 horas de evolución. Se le realiza eco-doppler comprobando la permeabilidad de los troncos vasculares abdominales, pélvicos y de extremidades inferiores. Posteriormente presenta episodio de retención aguda de orina y disminución rápida de la fuerza en miembros inferiores hasta dejar de caminar, objetivando paraparesia completa, con nivel sensitivo D8 y afectación de la sensibilidad táctil, termoalgésica y propioceptiva, arreflexia generalizada y edema en pie derecho.

Resultados: Se solicita angio-TAC en la que se observa fístula perimedular con componente intramedular e importante edema medular asociado, vasos tortuosos y gruesos que producen rechazo de la médula hacia adelante. Se realiza angiografía diagnóstica y se programa inmediatamente embolización. Nos encontramos ante una lesión medular incompleta sensitiva y lesión medular completa motora.

Conclusiones: Las fístulas perimedulares son una comunicación anormal entre una arteria espinal (anterior o posterior) y una vena (vena perimedular). Esta comunicación anormal puede ser congénita o adquirida. La sintomatología de estas fístulas incluye hemorragia, hipertensión venosa retrograda, robo hemodinámico y efecto de masa, dependiendo de la angioarquitectura, y su pronóstico es grave. El tratamiento endovascular juega un papel preponderante en la resolución de esta patología, aunque también pueden ser tratadas mediante cirugía convencional.

Neurología general P2

AMILOIDOSIS LEPTOMENÍNGEA DEBIDA A LA MUTACIÓN P.ALA25THR DE LA TRANSTIRRETINA. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Llull Estrany[1], H. Ariño Rodríguez[1], J. Milisenda[2], A. Renu Jornet[1], J. Yagüe[3], T. Ribalta[4], J. Berenguer[5], J.I. Arostegui[3] y F. Graus[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina; [3]Servicio de Inmunología; [4]Servicio de Anatomía Patológica; [5]Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El depósito de amiloide restringido a las meninges se debe a un espectro reducido de mutaciones de la transtirretina, incluyendo las variantes p.Asp18Gly, p.Ala25Thr, p.Val30Gly y p.Phe64Ser. Este depósito constituye una causa infrecuente de siderosis superficial por microsangrados repetidos. Describimos el caso de una paciente diagnosticada de amiloidosis leptomeníngea portadora de la mutación p.Ala25Thr. Existen únicamente descritos en la literatura dos casos de amiloidosis leptomeníngea debidos a esta mutación, ambos en población japonesa.

Material y métodos: Revisión de datos clínicos, neuroimagen y estudio genético.

Resultados: Paciente de 53 años con vértigo no rotatorio, paraparesia e inestabilidad de la marcha desde los 49a. Madre fallecida a los 60a por un cuadro similar no filiado. En la exploración física presentaba funciones superiores conservadas, sin alteración de pares craneales. Paresia crural derecha, hipoestesia táctil y piramidalismo en miembros inferiores, marcha inestable sin lateralizaciones y tándem imposible. LCR acelular, con 330 hematíes y 177 proteínas/mm^3. La RM cerebral y espinal mostró siderosis superficial con predominio mesencefálico, cerebeloso y en valle silviano, así como captación de contraste leptomeníngea y del espacio subaracnoideo de predominio espinal. En la biopsia meníngea se observó abundante depósito intersticial y perivascular de amiloide asociado a hemosiderina. El estudio genético demostró la mutación p.Ala25Thr del gen TTR en heterocigosis.

Conclusiones: La mutación p.Ala25Thr de la transtirretina produce un depósito leptomeníngeo selectivo y es una causa infrecuente de siderosis superficial que debe sospecharse cuando la RM muestra signos de siderosis superficial junto con engrosamiento y captación de contraste leptomeníngeo.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE, HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA Y SIADH COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

J. Riancho Zarrabeitia[1], M. Delgado Alvarado[1], R. Viadero Cervera[1], Marco E. de Lucas[2], C. Ricart Colomé[3], J.I. Mateo Fernández[1], J.L. Vázquez Higuera[1], M.J. Sedano Tous[1], J. Infante Ceberio[1] y J.A. Berciano Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. [3]Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Laredo.

Objetivos: Hasta un 65% de los pacientes con síndrome de Guilain-Barré (SGB) presentan disautonomía. En este contexto se han descrito desde crisis hipertensivas hasta raros casos de encefalopatía posterior reversible y hemorragia subaracnoidea (HSA). La aparición de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es excepcional y, habitualmente sucede tras el tratamiento con IGIV. Describimos un caso de SGB cuyas manifestaciones iniciales fueron predominantemente las secundarias a un SVCR, HSA y SIADH.

Material y métodos: Mujer de 64 años, hipertensa, que de manera aguda presenta una dorso-lumbalgia invalidante persistente. Siete días después se suma un síndrome confusional con paraparesia, siendo ingresada en el contexto de hiponatremia y HTA sostenida. El TAC craneal mostró una HSA cortical frontoparietal derecha. La debilidad progresó hacia una tetraparesia arrefléxica con retención aguda de orina. La paciente fue remitida a nuestro Centro para valoración diagnóstica.

Resultados: El estudio neurofisiológico puso de manifiesto una polirradiculoneuropatía desmielinzante sensitivo-motora y el examen del LCR una disociación albúmino-citológica. La angio-RMN craneal reveló dilataciones/estenosis segmentarias en arterias cerebrales medias y posteriores, así como lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR de localización cortical bifrontal y parietal izquierda. La paciente evolucionó favorablemente no recibiendo IGIV.

Conclusiones: La alteración autonómica en el seno del SGB puede preceder o predominar sobre las manifestaciones motoras, dando lugar a trastornos hemodinámicos y alteraciones vasomotoras

cerebrales que pueden ser causa de HSA. La asociación de un SIADH con estas alteraciones no había sido descrita con anterioridad en el SGB.

MENINGITIS ASÉPTICA COMO MANIFESTACIÓN DE UNA HIPOFISITIS LINFOCITARIA

M. Arroyo Solera, J.F. Plaza Nieto, F.J. Jiménez Jiménez, H. Alonso Navarro y F.J. Navacerrada Barrero

Servicio de Neurología. Hospital del Sureste.

Objetivos: La hipofisitis linfocitaria es una enfermedad de base autoinmune y etiopatogenia desconocida, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres de edad fértil. Su espectro clínico es muy variable.

Material y métodos: Mujer de 23 años, sin antecedentes de interés, con un cuadro subagudo de fiebre, cefalea, náuseas y vómitos, sin foco sistémico asociado.

Resultados: Los estudios complementarios demuestran una meningitis linfocitaria aséptica y la resonancia magnética craneal objetiva datos compatibles con una hipofisitis linfocitaria que afecta exclusivamente al tallo hipofisario. No existe alteración hormonal en los estudios de laboratorio. Se inicia tratamiento empírico con corticoides intravenosos y la paciente queda asintomática.

Conclusiones: La hipofisitis linfocitaria es un diagnóstico de exclusión, basado en la historia clínica, las pruebas de laboratorio y la neuroimagen. Sus manifestaciones clínicas son heterogéneas, provocando desde un déficit hormonal aislado hasta un panhipopituitarismo. Otra forma de presentación clínica es en forma de masa difícilmente distinguible de un adenoma hipofisario. También es una causa infrecuente de meningitis aséptica. El pronóstico es muy variable, pero es una enfermedad potencialmente mortal. Su tratamiento es muy discutido por la falta de estudios controlados, pero es imprescindible un seguimiento a largo plazo tanto clínico como hormonal.

SÍNDROME DEL OCHO Y MEDIO CAUSADO POR 2 PROCESOS DIFERENTES

S. Fernández Menéndez, A. Galiana Ivars, L. Redondo Robles, R. García Santiago, J. Tejada García, A. Arés Luque y N. González Nafria

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Objetivos: El síndrome del ocho y medio, es un síndrome clínico que consiste en la suma del síndrome del uno y medio (oftalmoplejía internuclear asociada a parálisis de la mirada horizontal) y de una parálisis facial ipsilateral. Presentamos un estudio clínico y anatómico de dos pacientes que presentan por motivos totalmente diferentes el, clínicamente llamativo, síndrome del ocho y medio.

Material y métodos: Dos mujeres de 82 y 32 años respectivamente que presentan de manera brusca, déficit en la mirada conjugada a la derecha, déficit en la aducción del ojo derecho con nistagmus en la abducción del ojo izquierdo y parálisis facial periférica derecha.

Resultados: El diagnóstico etiológico se confirmó mediante pruebas de neuroimagen: en el primer caso, la causa fue una lesión pontina derecha de origen isquémico y, en el segundo caso, la causa fue una lesión pontina izquierda de origen desmielinizante.

Conclusiones: El origen anatómico de las lesiones que desencadenan el síndrome del uno y medio se encuentran en el tegmento dorsal de la protuberancia caudal, que incluye al fascículo longitudinal medial y la formación reticular paramediana pontina, o bien, el núcleo del VI par, asociando también una afectación facial fascicular. Se trata de un síndrome bien definido semiológicamente pero algo olvidado en la práctica clínica diaria; es por eso, que consideramos importante recordarlo a través de dos casos clínicos completamente diferentes.

LESIONES DESMIELINIZANTES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR NEUROLUPUS FRENTE A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L. Pulido Fontes, G. Soriano Hernández, T. Ayuso Blanco, E. Erro Aguirre, E. Hernández Martínez de Lapiscina, J. Sánchez Ruiz de Gordoa y L. Martínez Merino

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.

Objetivos: Presentación de un caso de lupus eritematoso sistémico (LES) asociado a lesiones desmielinizantes cráneo-medulares que plantean diagnóstico diferencial con esclerosis múltiple (EM), y discusión de la relación de ambas entidades.

Material y métodos: Mujer de 36 años diagnosticada de LES por clínica de astenia, artralgias, eritema facial, sequedad ocular y aftas bucales con ANA, Ac antiDNA y antiRo positivos e hipocomplementemia. En tratamiento con hidroxicloroquina sulfato y azatropina. Derivada a neurología por lesiones en RM.

Resultados: Presenta hiperreflexia de predominio derecho y reflejo cutáneo plantar en extensión bilateral. La RM craneal muestra lesiones hiperintensas periventriculares bilaterales en T2 y FLAIR sin captación de contraste. En RM medular alteración multifocal cervical y dorsal. Se plantea la posibilidad de afectación de sustancia blanca en el contexto del lupus o coexistencia con esclerosis múltiple. Se realizan potenciales evocados visuales (PEV) y somatosensoriales (PESS) que resultan alterados. Se realiza punción lumbar con bioquímica normal y bandas oligoclonales negativas.

Conclusiones: La EM se puede asociar a otras enfermedades autoinmunes como el LES. La distinción entre ambas entidades resulta un reto diagnóstico. En nuestro caso a pesar de que la semiología de las lesiones de sustancia blanca y la localización, es sugestiva de EM existen "banderas rojas" que deben alertarnos de otras posibilidades diagnosticas. La clínica sistémica y las alteraciones analíticas apoyan el diagnóstico de lupus con afectación del SNC. Estas lesiones pueden aparecer en un alto porcentaje de pacientes con lupus a veces de manera asintomático. No disponemos de pruebas no invasivas que nos ayuden a diferenciar entre ambas entidades.

MENINGOCEREBELITIS TUBERCULOSA EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

M. Matarazzo Matarazzo, P. Calleja Castaño, A. Méndez Guerrero, A. Domingo Santos y D. Gata Maya

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Los tratamientos biológicos suponen un riesgo para infecciones del SNC. Presentamos un paciente bajo tratamiento con anti-TNF por enfermedad reumatológica que desarrolla complicaciones neurológicas.

Material y métodos: Varón de 30 años con espondilitis anquilosante en tratamiento con adalimumab desde hace 5 años que presenta fiebre, cefalea y episodios de afasia transitoria, iniciándose antibioterapia empírica de amplio espectro (tuberculostáticos, antibacterianos, antifúngicos) y corticoides con mejoría clínica. En la historia del paciente figuraba una TC de tórax con lesiones sugestivas de complejo primario de Gohn.

Resultados: En RM craneal se objetiva una lesión en hemisferio cerebeloso con captación de contraste cerebelosa y leptomeníngea difusa. No fue posible realizar punción lumbar por la extensa calcificación de la columna; finalmente en el 5º día se realizó una punción cisternal suboccipital obteniéndose un líquido claro, pleocitosis linfocitaria, hipoglucorraquia, hiperproteinorraquia y aumento de interferón-gamma. Los cultivos microbiológicos fueron

repetidamente negativos, así como la tinción de BAAR, PCR de virus neurotropos y micobacterias y el test de aglutinación con látex. Tras un periodo de empeoramiento clínico con hipertensión intracraneal el paciente experimentó una progresiva mejoría, estando asintomático al alta. Asumiendo la etiología tuberculosa como la más probable se mantuvo el tratamiento antituberculoso, con el cual el paciente no ha vuelto a presentar clínica neurológica.

Conclusiones: La tuberculosis del SNC es una complicación infrecuente pero grave de los fármacos biológicos cada vez más utilizados. Al no disponer de pruebas con una sensibilidad suficientemente elevada en muchos casos es necesaria la realización de tratamiento empírico para reducir la morbimortalidad tan alta de esta enfermedad.

ENCEFALITIS LÍMBICA NO PARANEOPLÁSICA CON ANTICUERPOS ANTI LGI1: DESCRIPCIÓN EVOLUTIVA DE LOS HALLAZGOS DE PET CEREBRAL

I. Bragado Trigo[1], M.L. Calle Escobar[1], G. Gámez-Leyva Hernández[1], C.M. Durán Barquero[2], T. Gavilán Iglesias[1], R.M. Romero Sevilla[1], P.E. Jiménez Caballero[1], J.C. Portilla Cuenca[1] e I. Casado Naranjo[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. [2]Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: La encefalitis límbica no-paraneoplásica (ELNP) se asoció con anticuerpos (Ac) contra el complejo canales de potasio voltaje-dependientes (VGKC). Actualmente se considera que el antígeno específico causal de este síndrome es la proteína leucine-rich, glioma-inactivated 1(LGI1). Clínicamente se caracteriza por amnesia, síntomas neuropsiquiátricos y epilepsia de evolución aguda o subaguda, que ocasionalmente puede precederse de movimientos anormales (MA) focales. La RMN craneal puede mostrar alteraciones de la señal en el lóbulo temporal medial en la mitad de los casos. Se ha descrito la presencia de hipermetabolismo en los ganglios basales (GB) en los estudios mediante PET existiendo evidencia preliminar de la reversibilidad de estas alteraciones. Describimos la evolución de los hallazgos de PET en un caso de ELNP con Ac anti-LGI1.

Material y métodos: Varón de 57 años que desarrolla múltiples episodios de segundos de duración de postura anormal en su antebrazo izquierdo acompañados de mueca facial. Al mes presentó deterioro mental con amnesia, confusión y apatía. Un extenso estudio analítico, EEG seriados y RMN craneal fue normal.

Resultados: La PET corporal mostró hipermetabolismo en GB. El panel de Ac onconeuronales y antineuropilo (Dr. Graus) detectó Ac anti-LGI1. Se trató con Ig IV y prednisona oral, obteniéndose mejoría de sus MA y estado mental. Tres meses después un nuevo PET mostró la práctica normalización del metabolismo cerebral.

Conclusiones: La presencia de hipermetabolismo en GB en pacientes con ELNP se invoca como soporte diagnóstico. La inflamación de estas estructuras podría ser el sustrato de esta alteración lo que justifica la normalización de los hallazgos con la inmunoterapia.

TRATAMIENTO NEUROINTERVENCIONISTA EN UN CASO DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES CON ESTENOSIS INTRACRANEAL DE ARTERIAS CARÓTIDAS INTERNAS REFRACTARIO A TRATAMIENTO MÉDICO

A.J. Méndez Guerrero[1], P. Calleja Castaño[1], P. Navia Álvarez[2], F.J. Murcia García[1], J. Campollo Velarde[2] y J. Díaz Guzmán[1]

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

Objetivos: La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis más frecuente en mayores de 50 años. La afectación de vasos intracraneales no es frecuente. Se presenta un caso con afectación intracraneal, en el que fue necesario la colocación de un stent para tratar la isquemia cerebral.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Mujer de 59 años, con cuadro constitucional de tres meses de evolución, con pérdida de peso, hiporexia, astenia intensa y dolores polimiálgicos, que comienza a sufrir episodios de déficit neurológico reversible (DNR), autolimitados en menos de 10 minutos, de torpeza manipulativa y acorchamiento de la extremidad superior derecha y hemicara ipsilateral. La exploración neurológica realizada al ingreso no mostró alteraciones, salvo leve bradipsiquia. Destacaba una VSG de 101 mm/h y una PCR de 67 mg/dl. La neuroimagen objetivó una estenosis crítica de ambas arterias carótidas internas (ACIs) intracraneales, así como lesiones subcorticales bifrontales de "territorio frontera", y una biopsia de la arteria temporal superficial confirmó el diagnóstico de ACG. A pesar del tratamiento antitrombótico y esteroideo a dosis altas, la paciente siguió sufriendo episodios de DNR multifocales, con paraparesia, frontalización, merma cognitiva importante y aumento del número y tamaño de las lesiones cerebrales. Ante esta evolución se realizó angioplastia con colocación de stent en ACI izquierda intracraneal con buen resultado angiográfico, y sustancial mejoría clínica posteriormente, quedando la paciente prácticamente asintomática, y manteniendo tratamiento inmunosupresor.

Conclusiones: El tratamiento neurointervencionista puede ser una alternativa en casos de ACG con complicaciones isquémicas cerebrales refractarias a tratamiento médico.

INTOXICACIÓN ACCIDENTAL POR ACONITUM Y CRISIS CONVULSIVAS

L. Esteban Fernández[1], A. de Felipe Mimbrera[1], V. Galán Sánchez-Seco[2], J. García Caldentey[1], M. Fernández-Fournier Fernández[1], B. Oyanguren Rodeño[1], V. Rodríguez Berrocal[3], A. Aguado Puente[1], C. Pinilla Ramiro[4] y F.J. Buisán Catevilla[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurocirugía; [4]Servicio de Medicina. Hospital Ramón y Cajal [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: El inicio de crisis convulsivas, en relación al envenenamiento por neurotóxicos, es relativamente frecuente. Entre ellos se encuentran las plantas venenosas, como el acónito (Aconitum sp). Exponemos un caso de intoxicación por dicha planta por la escasa incidencia en nuestro medio, la atípica sintomatología de inicio y la persistencia de crisis los meses sucesivos.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 22 años que, tras consumir acónito por vía oral, ingresa desarrollando exclusivamente neurotoxicidad, con un total de seis crisis tónico-clónicas generalizadas pese al tratamiento con ácido valproico y fenitoína. Tras excluirse otras causas posibles, la paciente es dada de alta. En el seguimiento posterior ha seguido presentando crisis, encontrándose controlada, a los 3 meses del inicio, con ácido valproico, lamotrigina y clobazam.

Resultados: Todas las pruebas complementarias realizadas: analítica, tóxicos en orina y TC craneal fueron normales, únicamente detectando una actividad bioelétrica enlentecida con sobrecarga de ritmos rápidos en el electroencefalograma sugerente de origen medicamentoso.

Conclusiones: La planta Aconitum está compuesta por varios alcaloides, siendo el predominante y el más tóxico la aconitina, un alcaloide diterpenoide que se une al receptor de neurotoxina 2 que activa de manera persistente los canales de sodio voltaje-dependientes. Esto conduce a una excesiva despolarización de los tejidos excitables, manifestándose la intoxicación por vómitos, mareo, arritmias y crisis convulsivas, pudiendo conducir al fallecimiento. Por todo ello, es importante tenerlo presente de cara a la selección de los antiepilépticos más adecuados, como la fenitoína

y la lamotrigina, que actúan como antagonistas sobre estos mismos receptores.

AFASIA NO FLUENTE COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

R. Viadero Cervera[1], A. Oterino[1], E. Rodríguez[1], N.P. Riesco Pérez[1], J.M. Polo Esteban[1], M.J. Sedano Tous[1], J.L. Fernández Torre[2], F.P. Arce Mateos[3] y J.J. Gómez Román[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Describimos un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) de evolución lenta y de forma de presentación atípica.

Material y métodos: Varón de 55 años con antecedentes de HTA y fibrilación auricular que comienza con afasia progresiva no fluente. Tras 12 meses de evolución se añade alteración de la comprensión, desorientación, agitación psicomotriz, apraxia e inestabilidad de la marcha con mioclonías segmentarias y finalmente, estado de demencia, falleciendo tras 20 meses desde el inicio de los síntomas.

Resultados: La RM craneal evidenció únicamente alteración de la señal cortical en la secuencia de difusión, apreciándose restricción cortical parcheada, afectando a todos los lóbulos, con predominio frontotemporal, sin lesiones en ganglios basales ni cerebelo. La proteína 14-3-3 en LCR fue inicialmente negativa a los 15 meses de evolución. Se objetivaron trazas de 14-3-3 a los 20 meses. El polimorfismo del codón 129 fue MM. El EEG fue normal hasta fases avanzadas. El diagnóstico postmortem fue de encefalopatía espongiforme.

Conclusiones: Se trata de un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob un período de tiempo relativamente largo, con una forma de presentación atípica (afasia progresiva primaria) con progresión clínica muy lenta y aislada durante 12 meses. Destacamos la alteración precoz en la RM, mientras que el EEG y la proteína 14-3-3 no fueron positivas hasta una fase avanzada de la enfermedad. Ante un caso de afasia lentamente progresiva no se debe descartar el diagnóstico de ECJ, aun siendo negativas la 14-3-3 y el EEG, y subrayamos la utilidad de la RMN en este caso.

Financiación por ISCIII-FISS PI08/0387 y PI11/1232.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON DEBUT NEUROLÓGICO FLORIDO

N.P. Riesco Pérez, M.J. Sedano Tous, J.M. Polo Esteban, R. Viadero Cervera y J.A. Berciano Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: El debut neurológico en el lupus eritematoso sistémico (LES) es muy infrecuente, aproximadamente un 3%. Se reconocen 19 síndromes neuropsiquiátricos en el LES siendo la disfunción cognitiva leve el más prevalente. Describimos un caso que debutó con clínica neurológica florida y realizamos una revisión de los pacientes con neurolupus de nuestro hospital.

Material y métodos: Mujer de 24 años ingresa por cuadro fluctuante de 5 días de evolución de parestesias, debilidad en brazo izquierdo y disartria leve. En el último año había tenido un episodio psicótico, crisis epilépticas de difícil control e HTA recientemente diagnosticada. Desde hace años refiere dificultades para mantener la atención y pérdidas de memoria. RMN craneal: múltiples lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, corticales y yuxtacorticales bihemisféricas. Analítica: trombocitopenia; anticoagulante lúpico, ac anticardiolipina, ac antibeta-2-glicoproteína, ANA y ac antiDNA nativo positivos.

Resultados: Se diagnosticó de LES con síndrome antifosfolípido asociado, iniciándose anticoagulación. En los últimos 20 años en nuestro centro se han descrito 6 casos de afectación neuropsiquiátrica como forma de presentación de LES, siendo la clínica inicial en orden de frecuencia: afectación sistema nervioso periférico, crisis epilépticas e ictus.

Conclusiones: La afectación del SNC es excepcional como forma de inicio de LES. Aunque los hallazgos de la RMN craneal no son específicos, ésta es útil para descartar diagnósticos alternativos. El neurolupus continúa siendo un reto diagnóstico y la sospecha clínica es vital pues el pronóstico depende de un tratamiento precoz adecuado.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL: MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA NEUROSARCOIDOSIS

M.T. Rivas López[1], M.D. García Bargo[2], M.C. Cid Rodríguez[2], M. López Fernández[3], R. Rodríguez Fernández[2], R. Yáñez Baña[2] y G. Ozaíta Arteche[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense. [3]Servicio de Neurología. Hospital de Verín.

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica multisistémica, infrecuente en nuestro medio, de etiología desconocida, que afecta sobre todo a mujeres jóvenes. El 5% de los pacientes tiene clínica neurológica asociada y del total tan solo en un 2,5% de los casos, ésta aparece como manifestación inicial de la enfermedad, como en el paciente que presentamos.

Material y métodos: Varón de 51 años con cefalea y visión borrosa de un mes de evolución. En la exploración física se observaron lesiones eritematosas faciales y edema de papila bilateral. Análisis con autoinmunidad y serologías: normales. LCR con presión de 27 cm de H_2O y proteínas de 94 mg/dl. Radiografía de tórax: normal. RM cerebral, medular y Angio-RM: normales. Recibió corticoides a altas dosis, acetazolamida y se realizó punción lumbar evacuadora con importante mejoría. Reingresó por empeoramiento clínico debido a cifras elevadas de presión intracraneal. La enzima de conversión de la angiotensina (ECA) fue de 187 U/L (18-55). Con la alta sospecha de sarcoidosis, se realizaron fibrobroncoscopia, TAC torácico y biopsia pulmonar que confirmaron la hipótesis.

Resultados: Tras colocarle una válvula de derivación lumbo-peritoneal se reinterviene por hidrocele derecho secundario a obstrucción valvular. El paciente permanece con corticoterapia a bajas dosis y buena evolución clínica.

Conclusiones: El diagnóstico en los casos en los que la afectación intracraneal es la primera manifestación clínica requiere un estudio exhaustivo de la afectación sistémica de sarcoidosis. Esta entidad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de enfermedades con afectación intracraneal debido a su polimorfismo clínico-radiológico.

Neurología general P3

SÍNDROME DE COLLET-SICARD POR BUCLE CAROTÍDEO

E.M. Martínez Fernández, G. Sanz Fernández, I. Rojas Marcos y A. Blanco Ollero

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez.

Objetivos: El síndrome de Collet-Sicard es una entidad rara caracterizada por parálisis del IX-XII pares craneales. Se describe un caso de Collet-Sicard ocasionado por un bucle en la arteria carótida interna.

Material y métodos: Varón de 51 años de edad que inicia cefalea hemicraneal izquierda apareciendo unos días después dificultad para mover la lengua, disfonía y disfagia a líquidos. En el examen se aprecia atrofia en hemilengua izquierda, dificultad para su movilización y disfonía. En el examen por ORL destaca aumento de tamaño de la base de lengua en lado izquierdo por denervación motora del hipogloso.

Resultados: RNM cervical con aumento de tamaño de porción posterior de hemilengua izquierda con atrofia de geniogloso e hiogloso. Se aprecia "inflamación" de pared de ACI izquierda. El angio-TC y arteriografía muestran elongación y tortuosidad en ambas ACIs con bucle completo a nivel de entrada en canal carotideo en ACI izquierda aumentando el tamaño del foramen rasgado posterior.

Conclusiones: El síndrome de Collet-Sicard fue descrito originalmente en casos postraumáticos por fragmentos metálicos en base de cráneo aunque la causa más frecuente son tumores óticos, parotídeos, de base de cráneo o metástasis. Se han descrito causas vasculares como trombosis yugular, tumores de glomus yugular, aneurismas carotideos y disecciones carotideas. Solo hay otro caso descrito en la literatura con un bucle carotideo como causa de la compresión de pares craneales IX-XII. Se debe realizar un estudio vascular mediante angio-RM, angio-TC o arteriografía en aquellos casos en los que no tengamos otra causa evidente.

INTOXICACIÓN OCULAR POR NEUROTOXINAS DE ORIGEN BOTÁNICO. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Las intoxicaciones son a menudo infradiagnosticadas. Se presenta revisión bibliográfica de intoxicaciones por neurotoxinas botánicas a propósito de 2 casos de midriasis unilateral arreactiva, diagnosticados gracias a la ayuda de los buscadores web. Existen numerosas especies neurotóxicas domésticas de uso ornamental o alimentario.

Material y métodos: 2 pacientes (varón de 25 años y mujer de 32 años, aficionados a la jardinería) que acuden a urgencias por midriasis unilateral arreactiva. La mujer refería sensación de cuerpo extraño con leves molestias visuales, por lo que realizó masaje ocular; y el varón presentó leve molestia frontotemporal siendo detectada la midriasis por sus familiares. La exploración, ambas normales, estudio de urgencias y TAC normal, test de pilocarpina negativo.

Resultados: Ambos admitieron manipular plantas con flores horas antes del comienzo de los síntomas e identificaron la Brugmansia y su característica flor cónica tras realizar búsqueda online en consulta. Se propuso angioRMN cerebral y citación en consulta si persistía clínica, que no fueron cursadas, haciendo probable el diagnóstico de intoxicación por neurotoxinas. Existe una decena de casos publicados de midriasis unilateral tóxica, todas causadas por Brugmansia y Datura. Las solanáceas son las principales responsables de las intoxicaciones de origen botánico: estramonio, floripondio, belladona (atropínicos); patatera, tomatera (solanina); reconocibles en los herbarios y buscadores online.

Conclusiones: La midriasis unilateral está frecuentemente asociada con toxinas anticolinérgicas presentes jardinería. Interrogar sobre la manipulación de plantas es la clave. Es necesario conocer las especies con las que pueden producirse intoxicaciones. Los recursos online ayudan y evitan exploraciones innecesarias.

MENINGITIS CRIPTOCÓCICA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

R. Vázquez Picón, J.L. Sánchez Menoyo, J. Ruiz Ojeda, M.A. Gómez Beldarrain y J.C. García-Monco Carra

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Describir una paciente de 23 años, sana y sin antecedentes de interés, con una meningitis por Cryptococcus neoformans, una entidad excepcional en individuos inmunocompetentes. Su diferenciación de la tuberculosis es complicada. La vía de entrada es respiratoria y la presentación neurológica más habitual es la meningitis.

Material y métodos: Paciente de 23 años, sin antecedentes relevantes, que ingresa por cefalea progresiva de un mes de evolución junto a febrícula, vómitos y dos episodios de agitación. La exploración no revelaba signos meníngeos, papiledema ni otras alteraciones neurológicas o sistémicas.

Resultados: La analítica mostró un recuento CD4/CD8 normal, anti-NMDA y serología VIH negativas, niveles de ECA normales. Quantiferon positivo. PPD negativo. El LCR contenía 412 linfocitos/ul con glucorraquia de 17 mg/dl y ADA 10 UI, sin síntesis de IgG. Auramina y PCR para tuberculosis negativas. Anti-NMDA negativo. RMN craneal: lesiones perivasculares en sustancia blanca supratentorial de aspecto inflamatorio que captan contraste, consistentes con meningoencefalitis. TAC torácica: adenopatías mediastínicas e infiltrado alveolar en língula. A la espera del cultivo de LCR en medios especiales y broncoaspirado se inició tratamiento antituberculoso empírico. El cultivo de LCR fue positivo para C. neoformans, iniciándose tratamiento con anfotericina B liposomal y suspendiendo el tratamiento antituberculoso.

Conclusiones: El diagnóstico diferencial de las meningitis subagudas en sujetos sanos debe incluir al C. neoformans, pues requiere un tratamiento específico sin el cual suele ser mortal. Su diferenciación de la tuberculosis es compleja, particularmente en nuestro entorno, donde la meningitis fúngica es muy infrecuente, y excepcional en sujetos sanos.

ABSCESO INTRAMEDULAR COMO MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE LISTERIOSIS

J. Pelegrina Molina, R. Piñar Morales, A.M. Carra Vélez, I. Villegas Rodríguez y J. Gutiérrez García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: La Listeria monocytogenes afecta sobre todo a pacientes inmunodeprimidos teniendo predilección por el sistema nervioso central, donde su expresión más frecuente es la meningitis aguda.

Material y métodos: Varón de 75 años diabético con miastenia gravis en tratamiento con azatioprina y prednisona que presenta fiebre, debilidad en piernas y alteración de esfínteres de dos días de evolución.

Resultados: Paraparesia 2/5 y arreflexia en miembros inferiores. Hipoestesia en piernas. Reflejo cutaneoplantar indiferente. No rigidez de nuca ni signos meníngeos. Resto de exploración sin alteraciones. Analítica: GGT 168 U/l PCR 4 mg/dl. Leucocitos: 13.000 (PMN 75% linfocitos 19%). Hemocultivo positivo a listeria. Sistemático de orina con abundantes leucocitos y levaduras. Urocultivo positivo a cándida. Serología lúes, brucela, borrelia negativas LCR: Proteínas 190 mg/dl. Leucocitos 190/mm^3 (mononucleares 60%). Glucosa 37 mg/dl. ADA 18 U/ml. Cultivo, PCR micobacterias, hongos y herpes negativos RM columna dorso lumbar: engrosamiento y aumento de señal a nivel dorsal bajo y cono con múltiples lesiones que captan en anillo, sugerentes de abscesos medulares y mielitis. RM craneal: lesiones hiperintensas inespecíficas Se inicio tratamiento con linezolid y rifampicina durante 8 semanas con mejoría tanto clínica como radiológica.

Conclusiones: La infección por listeria es poco frecuente (incidencia de 0,7 por 100.000 habitantes). Se trasmite vía oral, siendo la meningitis la manifestación más frecuente, seguido de rombencefalitis o abscesos cerebrales. La confirmación se obtiene por la identificación de listeria en sangre o LCR. La afectación medular es rara afectando sobre todo a hombres (6:1). La mortalidad en pacientes mayores es de un 50-62%.

TETRAPLEJIA AGUDA POR HIPERPOTASEMIA

M. Delgado Alvarado[1], E.J. Palacio Portilla[1], A.L. Pelayo Negro[1], A. González Suárez[1], P. Lerena Sáenz[2], N. Allende Burgos[3] y J.A. Berciano Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cardiología; [3]Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La hiperpotasemia es una causa poco frecuente de debilidad muscular que puede llegar a producir tetraplejia. Presentamos un caso de tetraplejia aguda producida por hiperpotasemia grave con recuperación total tras el tratamiento, documentada con videograbación.

Material y métodos: Se presenta un varón de 60 años con antecedentes de diabetes, hipertensión, cardiopatía isquémica y pancreatitis crónica que acude a urgencias por tetraplejia de inicio brusco. 45 días antes había sido sometido a una colectomía subtotal por poliposis familiar con diversas complicaciones postquirúrgicas que hicieron necesaria una resección de sigma y una ileostomía. Estaba en tratamiento con insulina, metformina, enalapril, gabapentina y AAS. La exploración física puso de manifiesto una tetraplejia fláccida y arrefléxica sin déficit sensitivo. No tenía trabajo respiratorio, ni dolor, y las constantes eran normales.

Resultados: Un ECG mostró ondas T altas y picudas y complejos QRS anchos. La analítica reveló un potasio sérico de 10,4 mEq/L, sodio 125 mEq/L, urea 171 mg/dL, creatinina 4,94 y pH 7,31. Inmediatamente se instauró tratamiento con furosemida, gluconato cálcico, bicarbonato, insulina y suero glucosado. A las dos horas se había producido una recuperación total de la fuerza, como se muestra en el vídeo.

Conclusiones: La hiperpotasemia debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los cuadros de debilidad muscular y tetraplejia de inicio agudo. Su reconocimiento es de máxima importancia ya que sin tratamiento es potencialmente mortal. El ECG y la analítica urgente no deben demorarse en estos casos.

DÉFICIT MNÉSICO EN LA ECLAMPSIA CON LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

M. Delgado Alvarado, M.J. Sedano Tous, V. González Quintanilla, E.M. Rodríguez Rodríguez, J.M. Polo Esteban y J.A. Berciano Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Las manifestaciones neurológicas de la eclampsia son cefalea, náuseas, convulsiones y alteraciones visuales. El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR) es una entidad clinicoradiológica bien descrita en pacientes con eclampsia. Describimos tres mujeres con eclampsia (dos de ellas con SLPR), que asociaron alteración de la memoria reciente como síntoma atípico.

Material y métodos: Se presentan 3 pacientes con eclampsia, una de ellas postparto tardía. Además de las manifestaciones propias de la eclampsia o la LPR, las tres pacientes refirieron alteración de memoria reciente durante varios días con preguntas reiterativas y dificultad para la evocación de hechos recientes.

Resultados: Dos de los casos mostraron imágenes sugestivas de LPR en la RMN. Las alteraciones de memoria fueron remitiendo en días posteriores, salvo en una de las pacientes en que persistieron durante semanas (su RMN fue normal). En este caso se realizó una batería de test neuropsicológicos que mostró alteración de la memoria verbal de aprendizaje y diferida, defectos visuoperceptivos y disfunción ejecutiva.

Conclusiones: La eclampsia y la LPR pueden cursar con alteración de memoria reciente, no siempre reversible a corto plazo. El edema vasogénico en áreas implicadas en la memoria suplidas por la circulación posterior (hipocampo) puede ser el responsable. La RMN y angio-RMN son fundamentales para un correcto diagnóstico y tratamiento de estas entidades. La SPECT de perfusión cerebral y los test neuropsicológicos pueden ser de ayuda en la investigación de estos síntomas.

ILUSIÓN DE INVERSIÓN DE LA IMAGEN VISUAL. A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE 5 CASOS

S. Carrasco García de León, C. Valencia Guadalajara, A.B. Hernández González, Miguel Martín, J. Domínguez Bertalo, M.J. Gallardo Alcañiz y J. Vaamonde Gamo

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: La ilusión de inversión visual es un trastorno de la percepción visuoespacial de los objetos, sin alterar su forma, tamaño o color. Su etiología es múltiple (patología laberíntica, enfermedad vascular vertebrobasilar, migraña, epilepsia, traumatismos). Se postula una disfunción del córtex parietal posterior, de sus aferencias (visuales, propioceptivas, vestibulares) o de sus áreas corticales de asociación.

Material y métodos: Caso 1: mujer 81 años, hipertensa, con cefalea, vómitos, inestabilidad y un cuadro transitorio de inversión visual arriba-abajo. Caso 2: mujer 79 años, hipertensa, ingresó con mareo, vómitos y episodio autolimitado de percepción inclinada del entorno (90 grados en sentido horario). Caso 3: varón 65 años, hipertenso, presentó mareo brusco con inestabilidad, precedido de cuadro de inversión visual en eje vertical. Caso 4: mujer 72 años, con cefaleas y episodios recurrentes de inversión visual derecha-izquierda en los últimos 5 meses. Caso 5: varón 61 años, con episodios repetidos de inversión visual derecha-izquierda desde hacía 2 meses.

Resultados: La TAC craneal objetivó un hematoma cerebeloso en los casos 1 y 2, y un infarto agudo cerebeloso en el 3. La RM craneal del caso 4 fue normal, registrándose ondas agudas de localización temporal posterior bilateral en el electroencefalograma. Por sospecha de crisis epilépticas se inició gabapentina quedando asintomática. La RM craneal del caso 5 mostró una lesión temporo-occipital izquierda, cuyo estudio anatomopatológico confirmó un oligoastrocitoma.

Conclusiones: Discutimos la posible fisiopatología de esta entidad, que podría implicar también al córtex temporal. Aunque probablemente infradiagnosticada, el reconocimiento de la ilusión implica sospechar enfermedades muy prevalentes y potencialmente graves.

SÍNDROME CONFUSIONAL COMO INICIO DE UNA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

V. Galán Sánchez-Seco, P. Nieto González, L. Izquierdo Esteban, C. Abdelnour Ruiz y M. León Ruiz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Presentación de un caso de síndrome confusional subagudo y paresia de miembro inferior derecho como debut de una macroglobulinemia de Waldenström.

Material y métodos: Varón de 62 años, fumador e hipertenso, con cuadro subagudo de confusión y alteración de la marcha. La exploración mostraba desorientación temporoespacial, discurso incoherente, inquietud psicomotriz y paresia leve de miembro inferior derecho con piramidalismo, con posterior aumento progresivo del grado de encefalopatía.

Resultados: RM cerebral: múltiples lesiones isquémicas puntiformes subcorticales bihemisféricas. EEG: enlentecimiento difuso de la actividad de fondo. Valores de paraproteína IgM discretamente aumentados. Aspirado de médula ósea compatible con infiltración por síndrome proliferativo crónico tipo macroglobulinemia de Waldenström. Resto de pruebas complementarias dentro de la normalidad (analítica general, líquido cefalorraquídeo, doppler transcraneal y de troncos supraaórticos, electrocardiograma y Rx de tórax). Tras iniciarse tratamiento quimioterápico, el paciente mejoró paulatinamente hasta quedar asintomático desde el punto de vista neurológico.

Conclusiones: Las manifestaciones neurológicas de la macroglobulinemia de Waldenström, conocidas como síndrome de Bing-Neel, aparecen en un 25% de los casos. Aunque habitualmente afectan al sistema nervioso periférico, está también descrita la afectación del sistema nervioso central. Neuropatías periféricas, hemorragias subaracnoideas y encefalopatía son los cuadros principales. Pueden deberse a la hiperviscosidad, a la infiltración directa de células linfoplasmocitoides o al depósito de inmunoglobulinas. Además, determinadas toxinas aumentan la permeabilidad endotelial favoreciendo el daño de los vasos. El tratamiento con cladribina, ciclofosfamida, prednisona o rituximab puede conseguir la remisión de la sintomatología, por lo que consideramos interesante incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de los síndromes confusionales.

TROMBOSIS CAROTÍDEA AGUDA EN RELACIÓN CON QUIMIOTERAPIA

F. Muñoz Escudero, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, I. Pérez Molina, A. Grande Martín, P. Lobato Casado y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: La relación cáncer-ictus es bien sabida pero sin embargo la relación quimioterapia-ictus es menos conocida. La incidencia es muy baja estimándose inferior a 0,5% de los pacientes sometidos a quimioterapia.

Material y métodos: Mujer 32 años. Linfoma Hodgkin esclerosis nodular II A remisión completa cinco años antes. Diagnosticado un mes antes de ingreso de neoplasia esofagogástrica. Tratamiento quimioterápico neoadyuvante con cisplatino, trastuzumab y capecitabina. Ultimo ciclo 10 días antes. Ingresa en Neurología por cuadro de dificultad para la movilización de extremidades izquierdas y dificultad para la articulación del lenguaje A la exploración: disartria moderada, hemiparesia 1/5 en extremidades izquierdas y heminegligencia izquierda.

Resultados: Hemograma, bioquímica, autoinmunidad e hipercoagulabilidad: normal. TC cerebral: lesión isquémica subaguda insular derecha. Holter arritmias: normal. Ecocardiograma transesofágico: normal. Angio TC TSA-Willis: trombo de aspecto flotante en tercio proximal de la arteria carótida interna derecha con compromiso crítico de la luz. Probable embolización a ACM ipsilateral.

Conclusiones: Hasta la fecha la relación ictus-quimioterapia no ha sido totalmente definida. Se sabe que ciertos fármacos quimioterápicos (principalmente derivados del platino) favorecen la aparición de infartos cerebrales. La fisiopatología no se conoce con certeza postulándose varias posibilidades: toxicidad directa, disfunción endotelial, embolización tumoral... En caso de aparición es recomendable la suspensión de la misma. En nuestro caso dada la edad, antecedentes personales (quimioterapia neoadyuvante) y hallazgos de estudio etiológico (normal) creemos que puede establecerse con solidez una relación quimioterapia-ictus. Existen pocos casos en la literatura médica de trombosis aguda de gran vaso (arteria carótida interna) como el que nos atañe.

ISQUEMIA MEDULAR ANTERIOR TRANSITORIA COMO DEBUT DE COARTACIÓN DE AORTA SIFILÍTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Muñoz Escudero, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, A. Grande Martín, S. Murcia Carretero, C.C. Vargas Fernández, A.L. Juárez Belaúnde y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Destacar el aumento en la incidencia de complicaciones por sífilis tardía en la última década en pacientes tratados con antibioticoterapia, a propósito de un caso con debut medular como complicación de enfermedad aórtica luética complicada.

Material y métodos: Varón, 58 años, con sífilis en la juventud tratada, intervenido de aneurisma luético de aorta ascendente con prótesis intraluminal en cayado en 1989. Asintomático hasta la actualidad, comienza bruscamente con paraparesia-hipoestesia de MMII, dolor dorso-lumbar irradiado a escápulas, nivel sensitivo D11-12, vejiga neurógena y fallo renal agudo. Ante sospecha de disección aórtica realizan TC que muestra estenosis de aorta torácica distal a la reconstrucción protésica (nivel D11-D12), sin relación con ésta, que podría ser la responsable de la hipoperfusión de estructuras por debajo de este nivel: médula y riñones. Se realiza by-pass axilo-bifemoral con buen resultado, 24h postintervención recupera movilidad de MMII, persistiendo el fracaso renal con necesidad de HVVC.

Resultados: Confirmación intraoperatoria de banda fibrótica que condiciona estenosis aórtica D11-D12, comprometiendo salida de arterias radiculares a este nivel, en relación con afectación vascular luética crónica, que compromete el flujo de A. espinal anterior.

Conclusiones: Poca es la literatura referente a los infartos medulares como manifestación clínica inicial de una aortitis sifilítica. La afectación de grandes vasos en la sífilis tardía es debida a una endarteritis obliterante de los vasa vasorum que causa la fibrosis y calcificación de la capa media aórtica. Esencial tener en cuenta esta afectación secuelar de la sífilis puesto que esta enfermedad está sufriendo un incremento en su incidencia en la última década.

MENINGOGLIOMATOSIS COMO FORMA DE DEBUT DE GLIOBLASTOMA MULTIFORME: UNA ATÍPICA PRESENTACIÓN

F. Muñoz Escudero, J.M. Ceballos Ortiz, J.C. Segundo Rodríguez, N. López Ariztegui, A. Grande Martín, M.R. García Montero y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Destacar a modo de caso clínico, la rara presentación clínica de un glioblastoma multiforme en forma de meningogliomatosis.

Material y métodos: Varón 61 años. Evaluado en CExt Neurología 3 meses antes por parestesias en piernas. Exploración neurológica normal. Se realizó RMN medular: aumento señal de la sustancia gris de forma difusa con predominio de asta ventrales y extensión a nivel cervico dorsal. Ingresa en Neurología por cuadro subagudo de paresia en extremidades izquierdas. Durante el ingreso -15 días- empeoramiento clínico: alteraciones conductuales, desorientación, fluctuaciones del nivel de conciencia, crisis comiciales, evolución

tórpida y fallecimiento. Se llevó a cabo tratamiento empírico con corticoterapia con nula mejoría.

Resultados: Analítica: sutil elevación de CA 19.9, Resto normal. LCR normal. RMN cerebral: aumento de señal en espacio subaracnoideo de ambas cisuras de Silvio, cisterna supraverminana y VII-VIII pares de forma bilateral: carcinomatosis leptomeníngea vs linfoma vs proceso infeccioso-inflamatorio. RMN medular: afectación infeccioso-inflamatorio meníngea-mielitis difusa versus diseminación tumoral. Biopsia cerebral-meníngea normales. Body TC normal. Autopsia clínica: glioblastoma multiforme temporal derecha. Meningogliomatosis.

Conclusiones: La meningogliomatosis como expresión inicial de un glioblastoma, es una rara presentación clínica de este tipo de tumores gliales. Puede aparecer como forma de progresión hasta en el 10% de los casos ya diagnosticados pero es atípica su presentación como debut. La presentación clínica es variable:afectación pares craneales, mielo-radiculopatías, hidrocefalia... Este caso llama la atención por el importante componente medular asociado con un perfil clínico de inicio "periférico" (parestesias) así como la ausencia en RMN cerebral de lesiones típicas de tumores gliales de alto grado.

ENCEFALITIS POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR: DESCRIPCIÓN DE UN CASO IMITADOR DE HERPES SIMPLE TIPO 1

C.M. Atea[1], J. Barón Sánchez[2], S. Herrero Velázquez[1], M. Ruiz Piñero[1], M.I. Pedraza Hueso[1], C. de la Cruz Rodríguez[1], P. Mulero Carrillo[1], M. Toledano Barrero[2], S. Rojo Rello[3] y A. Guerrero Peral[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica; [3]Servicio de Microbiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La infección por el virus de Epstein-Barr (VEB) puede dar lugar, bien como primoinfección, reactivación o infección crónica activa, a varias formas de afectación del sistema nervioso central (SNC).

Material y métodos: Presentamos un caso de encefalitis por VEB por reactivación viral en paciente inmunocompetente simulando clínica y hallazgos electroencefalográficos de una encefalitis por virus herpes simple tipo 1 (VHS-1).

Resultados: Varón de 51 años con antecedente de reciente despido laboral. Acudió a urgencias por un cuadro de siete días de cefalea opresiva holocraneal y febrícula, asociándose 24 horas antes somnolencia y alteración del lenguaje. La exploración neurológica mostró rigidez nucal y disfasia fluente. A nivel general un zóster dorsal medio no conocido. En líquido cefalorraquídeo (LCR) pleocitosis (422 células/mm^3) con 98% de mononucleares, y proteinorraquia y glucorraquia normales. Resonancia nuclear magnética (RNM) normal y electroencefalograma (EEG) con descargas epileptiformes lateralizadas periódicas en región temporal izquierda. Se trató con aciclovir intravenoso que se suspendió por fracaso renal, cambiándose a valaciclovir oral con resolución clínica y mejoría de los parámetros licuorales. Se obtuvo una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en LCR positiva para VEB y negativa para el resto de virus neurotropos. En sangre serología para VEB con IgG positiva e IgM y anticuerpos heterófilos negativos.

Conclusiones: La primoinfección por VEB puede dar lugar a encefalitis aguda diseminada. Su reactivación puede afectar varias localizaciones de sistema nervioso central, sobre todo médula y cerebelo y menos frecuentemente producir encefalitis imitadoras del VHS-1 en las que se han detectado, como en nuestro caso, factores precipitantes.

Neurología general P4

HEMIPARESIA TRANSITORIA Y HEMICOREA SECUNDARIAS A HIPERGLUCEMIA NO CETÓSICA

A.I. Cuevas Jiménez y N. Vivó Ortí

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: La hiperglicemia no cetósica puede asociarse a diversos síntomas neurológicos como confusión, coma y signos focales como hemiparesia transitoria que simulan un cuadro vascular. También puede observarse, aunque infrecuentemente, movimientos involuntarios de tipo coreico.

Material y métodos: Paciente de 70 años que acude a urgencias por cuadro de pérdida de conciencia de unos segundos de duración. Refiere cuadro de anorexia, astenia y pérdida de peso importante el mes anterior, poliuria y polidipsia. A su llegada se objetiva paresia facial supranuclear leve con hemiparesia izquierda 3/5 sin claro Babinski. Sensibilidad conservada. Presenta de forma repetida pero no permanente mioclonías en hemicara izquierda. En analítica destaca glucemia de 914 mg/dl, osmolaridad aumentada, creatinina de 2,28 mg/dl, con resto de parámetros normales. Se realiza TC craneal donde se objetiva aumento de densidad de núcleo lenticular derecho. El paciente es tratado con fluidoterapia e insulina iv. Ya en Urgencias se recupera de la hemiparesia y es ingresado en endocrinología. Posteriormente recibe el alta con insulina basal y antidiabéticos orales. Dos semanas después del alta es valorado en consulta de neurología por la aparición brusca de movimientos coreicos en extremidades izquierdas, más en brazo, de predominio proximal. Se realiza RM cabeza que muestra hiperintensidad en secuencias T1 en putamen derecho. El paciente recibe tratamiento con tetrabenacina, desapareciendo los síntomas. RM de control sin alteraciones.

Resultados: Presentamos un caso con imagen típica en la hemicorea secundaria a hiperglucemia no cetósica.

Conclusiones: Normalmente se describe mejoría o remisión tanto de la clínica como de las lesiones radiológicas con la normalización de glucemia.

ICTUS EN ESPEJO POR ASPERGILLOSIS INVASIVA

M. Romera Tellado[1] y R.J. Pérez Esteban[2]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Aspergillus es un hongo relativamente frecuente con mas 300 especies, siendo los A. fumigatus y A. favus las principales variantes patógenas. Penetra principalmente vía respiratoria causando en inmunocompetentes patología benigna, pero en inmunodeprimidos alcanza el torrente sanguíneo produciendo Aspergillosis invasiva (AI), con afectación del SNC hasta en un 20% de casos.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 41 años con antecedente de leucemia linfoide crónica en tratamiento crónico con corticoterapia y aletuzumab. Refiere disnea y fiebre de 24 horas de evolución, diagnosticándose mediante radiología, infiltrados pulmonares bilaterales sugestivos de aspergillosis pulmonar. En la exploración destacaba signos de sd. parietal derecho, destacando en neuroimagen dos lesiones hipodensas en ambos lóbulos parietales con afectación cortical sugestiva de isquemia aguda.

Resultados: Se trató de forma empírica con anfotericina B hasta obtener confirmación microbiológica, pero el paciente evolucionó tórpidamente presentando fluctuación del nivel de conciencia y trastorno expresivo del lenguaje. Se modifica tratamiento, iniciando variconazol sin éxito, falleciendo por hemorragia pulmonar masiva.

Conclusiones: La AI presenta prevalencia con tendencia ascendente, debido al aumento de población inmunocomprometida de forma adquirida. Entre sus complicaciones destacan por gravedad las del SNC, siendo el pronóstico directamente proporcional a la rapidez de instauración del tratamiento adecuado, por lo que es preciso su sospecha clínica.

ESTUDIO CON PET-FDG EN MUJER PORTADORA X-ALD

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Objetivos: Presentamos los hallazgos del estudio PET-FDG en una mujer portadora para la adrenoleucodistrofia ligada al Cr X (X-ALD).

Material y métodos: Mujer de 42 años con el antecedente de un hijo diagnosticado de X-ALD, fallecido a los 23 años por insuficiencia suprarrenal. Desde hace dos años tiene dificultad progresiva para la marcha. Presenta una paraparesia espástica moderada y signos piramidales en extremidades inferiores, sin trastornos esfinterianos, sensitivos, ni cerebelosos.

Resultados: El estudio de ácidos grasos de cadena muy larga muestra un perfil alterado con niveles plasmáticos elevados. La RM cerebral evidencia ligero aumento de señal en secuencias Flair y T2 en la sustancia blanca parieto-occipital bilateral. El PET-FDG muestra hipometabolismo en la corteza para-rolándica fronto-parietal bilateral, en ambos polos frontales, en la corteza parasagital bilateral, en lóbulos temporales y en la corteza mesotemporal bilateral. El estudio molecular pone de manifiesto la presencia de la mutación p.V583M en uno de los dos alelos del gen ABCD1, que ratifica el estado heterocigoto o de portadora de la paciente.

Conclusiones: El hipometabolismo multifocal mostrado por el PET-FDG practicado a esta paciente portadora X-ALD es un hecho excepcional en el estudio de este padecimiento, que ha sido descrito en algunos casos de otras leucodistrofias. El PET-FDG es un estudio más sensible que la RM, ocasionalmente normal, para el diagnóstico de este proceso neurodegenerativo.

SINCINESIAS BRAQUIALES RESPIRATORIAS

M.E. Ramos Araque, E.G. Morel Silva, B. Álvarez Mariño, A.C. Aragao Soares Homem, R. de la Fuente Blanco, L. López Mesonero y J. Martín Polo

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentar los hallazgos clínicos de un paciente con movimientos involuntarios de la extremidad superior izquierda que se suceden con la respiración.

Material y métodos: Revisión de historia clínica.

Resultados: Paciente de 79 años diagnosticado de parkinsonismo vascular que ingresa en servicio de neurología por cuadro agudo de afasia no fluente de origen isquémico. Durante la exploración neurológica se observan contracciones musculares en músculo deltoides izquierdo que provocan un leve desplazamiento interno del hombro, aparecen exclusivamente con los ciclos inspiratorios y desaparecen con el cese de la respiración. El estudio neuromuscular mostró la presencia de potenciales de acción muscular en músculo deltoides izquierdo sincrónicos con la inspiración. En anamnesis dirigida desconoce el tiempo de evolución y no refiere antecedente traumático ni quirúrgico sobre hombro y/o plexo braquial.

Conclusiones: El síndrome de las sincinesias respiratorias se conoce desde hace más de 50 años. Consiste en la contracción involuntaria de grupos musculares inervados por el plexo braquial en relación con cada ciclo respiratorio. Este fenómeno se ha descrito en relación con traumatismos o cirugía a nivel del plexo braquial. En estos casos, como consecuencia de la lesión, tiene lugar una reinervación anómala a partir de neuronas motoras originalmente destinadas al nervio frénico, localizadas en niveles de C3 a C5, que se dirigen equivocadamente hacia los funículos denervados destinados a músculos de la extremidad, como biceps braquial o deltoides (vía nervios musculocutáneo y axilar, respectivamente). Presentamos el caso de un síndrome de sincinesias braquiales respiratorias de etiología incierta aunque hipotetizamos una plexopatía braquial obstétrica como posible origen.

NEUROSÍFILIS: EL RETORNO DE UN ENEMIGO

M.E. Ramos Araque, B. Álvarez Mariño, R. de la Fuente Blanco, L. López Mesonero, E.G. Morel Silva, A.C. Aragao Soares Homem, M. Alañá García y J.C. Morán Sánchez

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentar los hallazgos clínicos, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución de un paciente con afectación ocular debido a neurosífilis.

Material y métodos: Revisión de historia clínica.

Resultados: Varón de 46 años, homosexual; con antecedentes de hepatitis B en la infancia y migrañas, faringitis 5 meses atrás. Historia de visión borrosa bilateral, cefalea frontal y febrícula de cinco días de evolución. La exploración física no mostró hallazgos de interés excepto edema de papila bilateral, disminución de agudeza visual (OD: -1/20, OI: 1) y signos de retinitis. Las pruebas complementarias pusieron de manifiesto una serología luética (treponémica y no treponémica) positiva en suero y en LCR, VIH negativo, así como RMN cerebral con lesiones hipertensas (T2) en sustancia blanca periventricular bilateral. Recibió tratamiento con penicilina G intravenosa durante 14 días, tras el cual mejoraron los signos y síntomas oculares.

Conclusiones: La incidencia global de la sífilis se ha incrementado desde el año 2000; a expensas, principalmente, de varones homosexuales y coinfectados con virus de inmunodeficiencia humana. Las manifestaciones clínicas de la sífilis ocular son extremadamente variables; la papilitis, como ocurrió en nuestro caso, es un hallazgo infrecuente; siendo más prevalente la uveítis. Otros signos descritos incluyen: retinitis focal, iritis, periflebitis, vitritis, precipitados retinianos. En el paciente que nos ocupa, el trastorno visual fue el síntoma guía; lo cual demuestra la importancia de establecer la sospecha clínica para realizar un diagnóstico temprano y tratamiento adecuado de esta devastadora enfermedad.

CEFALEA CERVICOGÉNICA Y RADICULOPATÍA CERVICAL POR CMV EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

B. Berlanga Morán, A. Selvi y D. Gironés Coma

Servicio de Neurología. Clínica Pilar Sant Jordi.

Objetivos: La cefalea cervicogénica supone la tercera causa de cefalea. Si se acompaña de radiculopatía en un paciente con SIDA sospecharemos una mielomeningoradiculitis por CMV. Esta etiología es excepcional en individuos imunocompetentes.

Material y métodos: Varón de 38 años, presenta cefalea cervicogénica subaguda, diaria, opresiva, cansancio y ansiedad. Semanas antes sus hijas padecieron mononucleosis infecciosa. Se demuestra contagio por CMV sin hepatitis y HIV negativo. Tratamiento con AINEs infructuoso. Nos consulta 2 meses después por persistencia de la clínica. Exploración: buen estado general, hiporreflexia/arreflexia en EESS, con ligera hipotrofia de musculatura de mano Iz. No debilidad. Refiere parestesias en dedos 3, 4, 5 de ambas manos, I > D.

Resultados: EMG: radiculopatía cervical múltiple C4-C5-C7 derecha y C8 Iz. RM cervical: normal. Repetimos analítica y realiza-

mos punción lumbar. Resultados: transaminitis discreta. HIV y lúes negativa. Ac anti CMV Ig G positivos (índice: 15,8) e IgM negativo (índice 0,45). LCR: leucocitos 0, glucosa 50 mg/dl, proteínas 0,6 g/l. Ac IgG anti CMV positivo (48 UA/mL) con IgM negativo (índice 0,62). Iniciamos clonazepam vía oral mostrando rápida e importante mejoría clínica.

Conclusiones: Dadas las escasas y heterogéneas publicaciones que existen (PubMed) y la alta frecuencia de pacientes con cefalea cervicogénica en las consultas de Neurología, probablemente la radiculopatía por CMV está infradiagnosticada. Nuestro paciente muestra un pronóstico funcional excelente y gran mejoría con clonazepam. El estudio del LCR está indicado sólo en los casos que coincida clínica sugestiva y antecedente personal o cercano de infección por CMV.

STATUS EPILÉPTICO CONVULSIVO, ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA E ICTUS ISQUÉMICO RECIENTE

F.J. Ros Forteza[1] y L.P. Cunha Trindade e Silva[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cuidados Intensivos. U.L.S.-Guarda E.P.E.

Objetivos: Descripción de un paciente con status epiléptico convulsivo asociado a encefalopatía hiperamoniémica e ictus isquémico reciente.

Material y métodos: Varón de 72 años, previamente autónomo, presuntamente epiléptico, alcohólico, con dislipidemia, que abandona el consumo de alcohol en los últimos tres meses y la carbamazepina 400 mg en los días previos a la admisión. Admitido en la Urgencia por crisis repetidas, localizadas en el hemicuerpo derecho que posteriormente generalizaron y que fueron controladas con levetiracetan, fenitoína y propofol en la UCI. Al día siguiente del control de las crisis desarrolla una fluctuación de la conciencia con desorientación y apatía, sin focalidad neurológica.

Resultados: A la admisión: TC craneal: lesiones isquémicas antiguas en territorios de la arteria cerebral posterior (ACP) y protuberancia derechas; TC de control, 24 horas después, sobreponible. LCR, ECG, ecocardiograma y Rx tórax: normales. Análisis: anemia, trombocitopenia, hipoalbuminemia, rabdomiólisis, GGT 125 U/L y amonio 189,4 μmol/L. El paciente recibió tratamiento sintomático (aminoácidos de cadena ramificada, lactulosa y albúmina) normalizando la función hepática. Una semana después (en el servicio de Neurología): EEG: lentificación del trazado con foco epiléptico muy activo en la región posterior del hemisferio izquierdo. RMN craneal (difusión): lesión isquémica reciente en posición postero-superior a la ACP derecha. Gradualmente normalizó el estado de conciencia, siendo sin embargo, institucionalizado por deterioro cognitivo.

Conclusiones: La asociación de status epiléptico convulsivo, encefalopatía hiperamoniémica e ictus isquémico reciente es excepcional. Una encefalopatía hiperamoniémica subyacente debe ser excluida en todo paciente alcohólico que desarrolla un status epiléptico.

DEMENCIA DE CAUSA INFLAMATORIA CON LEUCOENCEFALOPATÍA E INFILTRADO INFLAMATORIO PERIVASCULAR

S. Benítez Rivero[1], E. Zapata Arriaza[1], L. Villarreal Pérez[1], E. Franco Macías[1], E. Rivas Infante[2], A. González Suárez[3] y E. Gil Néciga[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía Patológica; [3]Servicio de Neuropsicología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Una demencia de inicio en edad adulta y leucoencefalopatía es un reto diagnóstico, que exige plantear causa vascular, metabólica e inflamatoria.

Material y métodos: Varón, 51 años, antecedente de poliomielitis. Pérdida de visión indolora por ojo izquierdo con 30 años. Desde los 40 años demencia progresiva tipo frontal-subcortical con episodio intercurrente de empeoramiento (crisis epiléptica y cuadro confusional). Exploración con MMSE 18/30, atrofia óptica bilateral (más izquierda), leve grado de desinhibición, reflejos de liberación frontal, piramidalismo generalizado, secuelas de polio en MSD y MII.

Resultados: Analítica general incluyendo hormonas tiroideas, B12, ácido fólico, ANA, ANCA, marcadores tumorales, anticuerpos antineuronales, estudio biológico de trombosis, ácido láctico, pirúvico y amoniemia: normales. Serologías VIH y lúes: negativas. APOE e3/e3. LCR: Bioquímica normal. BOC, índice IgG e IgG-NMO: negativos. RM cráneo: No captación meníngea. Extensa leucoencefalopatía sin infartos lacunares ni microsangrados. Estudio genético de CADASIL: negativo. Estudio de errores innatos del metabolismo: negativo. Biopsia meníngea y cerebral: No lesiones meníngeas. Agregados linfocitarios en sustancia blanca con disposición preferentemente perivascular, sin signos de vasculitis, y con algunas zonas de desmielinización. Curso estable tras inicio de tratamiento inmunosupresor. Se retiró azatioprina por hipertransaminasemia, actualmente está con micofenolato mofetilo 1000 mg día.

Conclusiones: A pesar de la negatividad de marcadores inmunológicos, el descarte de causa metabólica y de causa vascular y el perfil clínico (afectación de nervios ópticos, curso progresivo con empeoramiento escalonado) llevó a plantear biopsia cerebral. No hubo afectación meníngea, ni vasculitis, pero el hallazgo de infiltrado inflamatorio perivascular y la estabilidad con tratamiento inmunosupresor apoyan demencia de causa inflamatoria.

FÍSTULA NO TRAUMÁTICA CARÓTIDO-CAVERNOSA BILATERAL Y EN BASE DE CRÁNEO CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA

A.M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, F. Camarena Cepeda, E. Cuartero Rodríguez y M.D.C. Fernández Moreno

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: Las fístulas carótido-cavernosas (FCC) espontáneas son en su mayoría unilaterales e indirectas. Consisten en comunicaciones entre ramas de arteria carótida interna o externa y seno cavernoso. Afectan a mujeres menopáusicas con factores de riesgo como HTA, enfermedad del tejido conectivo o aneurisma cavernoso.

Material y métodos: Varón, 31 años, sin antecedentes de interés, presenta dolor periocular y retroauricular derecho con inyección conjuntival y edema palpebral derecho, de 20 días de evolución. No déficit visual, ni sensitivo-motor. En la exploración, no presenta oftalmoparesia ni afectación sensitiva del Vpar. Fondo de ojo normal. No signos meníngeos. Resto normal. Se realiza neuroimagen con hallazgo de FCC y en base de cráneo, decidiéndose tratamiento endovascular, que no se realiza por cierre espontáneo de las mismas. Se recomienda seguimiento, presentando resolución de los síntomas en un mes. Tras siete meses de seguimiento, el paciente continúa asintomático con oclusión completa de las fístulas.

Resultados: Analítica completa: normal. RM craneal: hiperintensidad con realce en seno cavernoso derecho. Arteriografía: FCC derecha con aportes desde ramas de ACID. FCC izquierda con aportes desde ramas de ACEI. Fístula dural en base cráneo. Arteriografía pre-tratamiento: cierre espontáneo de FCC bilateral con trombosis de seno cavernoso.

Conclusiones: El nuestro es un caso poco frecuente de FCC bilateral, sin traumatismo ni factor de riesgo asociado, con sintomatología unilateral leve. Es necesaria una alta sospecha clínica para su diagnóstico. Revisando literatura disponible del 22-60% de FCC indirectas desaparecen espontáneamente. En nuestro caso, la evolución benigna nos hace plantear el manejo conservador inicial en FCC indirectas sin síntomas urgentes.

ESTUDIO DE INGRESOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Y. Contreras Martín[1], J.H. Bueno Perdomo[2], B. González González[2], S. Díaz González[2], C.A. González López[2] y J.N. Lorenzo Brito[2]

[1]Servicio de Neurología. Clínica Santa Cruz de Tenerife. [2]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

Objetivos: La actitud de la sociedad ante la enfermedad, envejecimiento, mayor accesibilidad al diagnóstico y tratamiento; ha motivado un aumento de la atención sanitaria hospitalaria... Por otro lado los ingresos inadecuados, la necesidad de realizar complejos estudios complementarios y los nuevos tratamientos; producen un incremento del gasto sanitario y una mayor utilización de los recursos humanos y tecnológicos.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los ingresos en nuestro servicio (Hospital de tercer nivel, que cubre un área comarcal de unos 500.000 hab.) desde 1 de enero de 2008 hasta 31 de diciembre de 2009; analizando datos epidemiológicos, motivo de ingreso, estancias medias... Con el fin de optimizar los recursos.

Resultados: Se analizan 1.274 ingresos (659 en 2008 y 615 en 2009). 724 de los 1.274 (56,82%) eran por causa neurovascular (94,1% Isquémica y 5,9% hemorrágico); 34 (2,74%) neurodegenerativas (19 enfermedad de Parkinson, 9 demencias y 7 ELA); 56 (4,39%) epilepsias; 92 (7,22%) cefaleas; 119 (9,3%) infecciosos; 17 (1,3%) Guillain Barré; 49 (3,8%) trastornos oculomotores; 20 (1,56%) miastenia gravis; 33 (2,59%) neuritis óptica y 21 (1,64%) esclerosis múltiple.

Conclusiones: La patología neurológica más ingresada en nuestro centro es, con diferencia, la vascular; representando el 57% del total. Existe una escasa presencia de patología neurodegenerativas; así como de ingresos para tratamiento inmunomodulador; probablemente por la existencia unidades de neurodegenerativas y Hospital de día. Llama la atención el importante número de ingresos por patología neuroftalmológica, lo que ha motivado la creación de una unidad-consulta monográfica.

ANÁLISIS DE MARCADORES EN LCR EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO

J.H. Bueno Perdomo[1], Y. Contreras Martín[2], C.A. González López[1] y J.N. Lorenzo Brito[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [2]Servicio de Neurología. Clínica Santa Cruz de Tenerife.

Objetivos: El interés creciente en los últimos años por el diagnóstico precoz, incluso en estadio predemencia, de los cuadros de deterioro cognitivo, así como el auge de los biomarcadores; nos obliga a los clínicos a adquirir experiencia para un correcto manejo e interpretación de los resultados.

Material y métodos: Analizar los biomarcadores de los pacientes de nuestra unidad de demencia para ver las características clínicas de éstos y su relación con los resultados de LCR.

Resultados: Realizamos estudio de LCR en pacientes con deterioro cognitivo leve, con presentaciones focales, edad presenil o presentación atípicas (no cumple criterios claros de ningún tipo de demencia, trastornos neuropsiquiátricos, rápida evolución). Todos los pacientes son seguidos en una unidad especializada y se les aplica batería neuropsicológica (MMSE, test del reloj, fluidez verbal y semántica, valoración memoria episódica, lenguaje y práxias; además de NPI y escalas de funcionalidad), se realizan estudios de imagen, genotipado Apo E y LCR.

Conclusiones: Se analizan un total de 60 pacientes, con una edad media de 70 años (8 mujeres y 32 hombres). El genotipado más frecuente encontrado en nuestra población fue E3/E3 (21/60); seguido de E3/E4 (19/60) y E4/E4 (1/60). El análisis de los resultados de los pacientes sin deterioro cognitivo muestran niveles medios de 1.367 pg/ml en la beta amiloide y de 325 pg/ml en la tau total. En nuestra muestra niveles tau > 1.200 se relacionan con formas atípicas. También existen resultados de beta amiloide en rango inferior de la normalidad y tau relativamente bajas que parecen evolucionar a formas de enfermedad más benignas.

ROTURA DE ANEURISMA FUSIFORME DE ARTERIA TRIGEMINAL PERSISTENTE: UNA CAUSA INFRECUENTE DE HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

J. Matías-Guiu Antem[1], C. Serna Candel[1], A. Gil García[2], L. López-Ibor Aliño[2], A. Orviz García[1] y J. Matías-Guiu Guía[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La arteria trigeminal persistente (ATP) es una anastomosis de origen embrionario que conecta la porción cavernosa de la arteria carótida interna con la arteria basilar. Se ha asociado a aneurismas intracraneales, y ocasionalmente a hemorragia subaracnoidea, postulándose un defecto en la pared arterial.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 77 años, hipertensa, que presenta cefalea en trueno. En TC craneal se observa hemorragia subaracnoidea infratentorial. Se realiza arteriografía digital, que muestra una ATP, con un aneurisma fusiforme, sin otras anomalías vasculares. Una segunda angiografía no muestra otras alteraciones. Se realiza test de oclusión favorable clínica y angiográficamente, por lo que se realiza la embolización de la ATP con coils, en tres sesiones. Tras 6 meses de seguimiento, la paciente está asintomática, sin nuevos episodios.

Conclusiones: Los aneurismas fusiformes en la ATP deberían considerarse como una causa posible de hemorragia subaracnoidea. Dado que los aneurismas fusiformes con frecuencia se originan de disecciones arteriales, una disección puede haber sido la causa en este caso. Esto apoyaría la hipótesis de un defecto en la pared arterial en la hemorragia subaracnoidea asociada a ATP, al menos en un subgrupo de pacientes.

Neurología general P5

HEMATOMA DE PSOAS, UNA COMPLICACIÓN INHABITUAL DE LA PUNCIÓN LUMBAR: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Illán Gala[1], A. Martín Montes[1], P. Extremera[2] y J. Arpa Gutiérrez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Cuidados Intensivos. Complejo Universitario La Paz.

Objetivos: La punción lumbar (PL) es un procedimiento diagnóstico de gran utilidad para el neurólogo, sin embargo, su realización no está exenta de riesgos, especialmente en pacientes que, bien por sus condiciones concurrentes, bien por su enfermedad actual requieren tratamiento anticoagulante.

Material y métodos: Se presentan los casos de dos pacientes anticoagulados que presentaron una complicación inhabitual de la PL. Caso 1: mujer de 49 años ingresada en la que se inició anticoagulación por sospecha de trombosis venosa intracraneal, y que tras la realización de la PL presentó dolor en la cadera izquierda con distribución radicular (L4 izquierda) y pérdida de fuerza en cuádriceps izquierdo. Caso 2: mujer de 51 años diagnosticada de Lupus eritematoso sistémico y sindrome antifosfolípido, por el que estaba anticoagulada, que en las horas siguientes a la PL presento dolor abdominal intenso en flanco derecho. Se llevó a cabo una revisión de la literatura existente sobre las complicaciones hemorrágicas de la PL en el paciente adulto anticoagulado.

Resultados: Tras la realización de TC abdominal ambos pacientes fueron diagnosticados de hematoma de psoas siendo la evolución favorable en ambos casos.

Conclusiones: La punción lumbar es un procedimiento relativamente seguro, sin embargo, pueden producirse complicaciones, algunas de las cuales pueden ser graves. Se han descrito complicaciones hemorrágicas en el 1-2% de los casos. El hematoma de psoas no ha sido descrito con anterioridad como complicación de la PL y sí como complicación hemorrágica en pacientes anticoagulados. Pese a la clara relación temporal de los casos presentados la relación causa-efecto es cuestionable.

UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE IG-G E IG-A ANTI-ALFAFODRINA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. García Chiclano[1], L. Fernández- Espartero Gómez[2], A.J. Gesualdo de la Cruz[1], A. Mateu Mateu[1], L. Turpin Fenoll[1] y P. Millán Jorge[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) supone la 1ª causa no traumática de discapacidad en adultos jóvenes y constituye una entidad con diagnóstico de exclusión ya que no existen datos clínicos, inmunológicos o radiológicos patognomónicos. En muchas ocasiones el diagnóstico diferencial con otras enfermedades autoinmunes como la enfermedad de Sjögren (ES) puede suponer un reto ya que las manifestaciones neurológicas de éstas pueden preceder en años a las cardinales y ser indiferenciables de las "clásicas" de una EM.

Material y métodos: Presentamos 2 casos clínicos con diagnóstico de EM pero en los que coexiste seropositividad para Anti-Ro y Anti-La en ausencia de manifestación de síndrome sicca. Se trata de 2 mujeres con debut en 3ª década de la vida y manifestaciones preferentemente infratentoriales. Aunque el diagnóstico de EM fue inicialmente asumido iniciándose tratamiento inmunomodulador en una de ellas, la seropositividad a Anti Ro/La puede hacer replantear el diagnóstico. Se determina Ig-G/A anti-alfa fodrina (AAF) en suero y se indaga a cerca de otras manifestaciones.

Resultados: De Seze apunta a la utilidad de la determinación de Ig G/A AAF para diferenciar EM/ES con manifestaciones neurológicas. Aunque otros datos pueden apuntar hacia una patología desmielinizante primaria (presencia de bandas oligoclonales) la certeza diagnóstica posee implicaciones terapéuticas y pronósticas. En nuestros casos la negatividad de Ig G/A AF junto con otros datos apuntan hacia EM en las que coexisten otros autoanticuerpos como está bien documentado por otros autores.

Conclusiones: La determinación de Ig G/A puede ser de utilidad en el diagnóstico diferencial de la EM y otras enfermedades autoinmunes.

SÍNDROME DE SUSAC: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Payo Froiz[1], J. Ballabriga Planas[1], C. Micó Torres[1] y M.C. Martín Marcos[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oftalmología. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: El síndrome de Susac es una entidad caracterizada por encefalopatía, oclusión arterial retiniana e hipoacusia. La manifestación encefalopática es muy variable y va desde cefalea (que puede ser de elevada intensidad) hasta cuadro más florido con confusión, pérdida de memoria, irritabilidad, alteración conductual, convulsiones o ataxia, entre otros. A continuación presentamos el caso de una mujer con oclusión arterial retiniana, hipoacusia y que presenta cefalea como manifestación de la alteración del SNC.

Material y métodos: Se trata de una mujer de 38 años que acude por cuadro que se inicia con cefalea y posterior pérdida de visión en ojo izquierdo e hipoacusia bilateral.

Resultados: Se realiza fondo de ojo, donde se objetiva oclusión arterial retiniana y placas de Gass. En audiometría se constata hipoacusia neurosensorial. TAC craneal normal. RNM cerebral (lesiones en sustancia blanca y cuerpo calloso). Análisis con solicitud de anticuerpos anti-célula endotelial que en este caso resultan negativos. Se inició tratamiento con corticoides con buena respuesta clínica, mejorando la hipoacusia y desapareciendo la cefalea. Hasta el momento no ha vuelto a presentar nueva clínica.

Conclusiones: Pese a la controvertida naturaleza de esta patología y la ausencia de criterios clínicos definidos, los hallazgos en el fondo de ojo y el estudio de IRM cerebral ante síntomas sugestivos permiten su diagnóstico. No obstante, se requiere un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico, dado que los síntomas neurológicos pueden llegar a pasar desapercibidos.

CEFALEA SECUNDARIA A SINUS PERICRANII IDIOPÁTICO DEL ADULTO

I. Payo Froiz, M. Usón Martín y C. Micó Torres

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: El sinus pericranii es una anomalía vascular poco frecuente, en la que, mediante vasos emisarios y diploicos, se comunican senos durales intracraneales y dilataciones venosas epicraneales. La etiología congénita es la causa más frecuente, aunque puede ser adquirida, siendo el origen traumático el más común. La clínica consiste en un abultamiento de tamaño variable que aumenta con maniobras de Valsalva. Describimos el caso de un paciente con sinus pericranii idiopático diagnosticado en el estudio de cefalea de perfil vascular.

Material y métodos: Varón de 27 años con cefalea pulsátil que aumentaba con esfuerzos. Además presentaba una lesión frontal izquierda que aumentaba de tamaño con maniobras de Valsalva.

Resultados: Se realizaron TC craneal (normal) y RNM (malformación venosa). Punción lumbar con presión de salida normal. Posteriormente TC craneal con paciente en posición de decúbito prono y mientras realizaba maniobra de Valsalva; se objetivan estructuras tubulares que se extienden desde el margen lateral izquierdo del nasión por el tejido subcutáneo frontal izquierdo, y tras la administración de contraste IV (realizándose dos fases), se observaba un vaso de mayor calibre con mayor intensidad de realce en fase más tardía sugerente de malformación vascular venosa. Mediante la arteriografía se realizó el diagnóstico definitivo, demostrando la comunicación. La cefalea era secundaria a la irritación dural. Se realizó asimismo tratamiento endovascular, con buena respuesta.

Conclusiones: La regresión espontánea del sinus pericranii está descrita, pero el tratamiento quirúrgico o endovascular (como en nuestro caso) de la lesión está justificado para evitar complicaciones y con fines estéticos.

CARCINOMATOSIS MENÍNGEA SECUNDARIA A EPENDIMOMA ANAPLÁSICO MEDULAR EN MUJER DE 36 AÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

O. Belchí Guillamón, R. Robles Cedeño, C. Van Eendenburg, C. Coll Presa, M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas y J. Serena Leal

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

Objetivos: Descripción de caso atípico de ependimoma anaplásico medular con carcinomatosis meníngea (CM) secundaria en mujer de 36 años.

Material y métodos: Paciente que ingresa para estudio de cuadro de 1,5 meses de evolución de nucalgia, parestesias peribucales y de mano izquierda, diplopía, alteración de la marcha, alucinaciones visuales y episodios de desconexión del medio, asociando pérdida de 7 kg de peso. La exploración neurológica inicial muestra inatención, paresia del VI PC bilateral, hipoestesia izquierda, arreflexia de EESS y episodios de suspensión del nivel de conciencia de segundos de duración.

Resultados: Se realiza RM craneal que muestra captación de contraste en cisternas peritronculares y cerebelosas. En el LCR se detecta hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocitaria, con citología negativa, y el EEG muestra disfunción neuronal severa fronto-temporo-parietal bilateral. Bajo sospecha de carcinomatosis meníngea, se inicia rastreo de tumor primario. En la TC toracoabdominal se objetivan múltiples lesiones blásticas/escleróticas y un PET confirma infiltración ósea con múltiples lesiones en esqueleto axial e infiltración de médula espinal, con diseminación leptomeníngea. Se realiza biopsia intradural orientándose inicialmente como PNET con afectación ósea y CM secundaria, por lo que se inicia quimioterapia. El resultado histopatológico definitivo es de ependimoma anaplásico. Presenta evolución tórpida y fatal en pocos meses.

Conclusiones: La CM es una complicación grave que afecta del 4 al 15% de los pacientes oncológicos, pudiendo ser la primera manifestación del tumor en el 16,9%. El ependimoma constituye el tumor primario en el 0,6%. La demostración definitiva sigue basándose en la identificación de células neoplásicas en LCR.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA REACTIVACIÓN DEL VIRUS VARICELA-ZÓSTER EN ADULTOS

F.J. González Gómez, A. Aguado Puente, D. Bragado Alba, S. Sainz de la Maza Cantero e I. Corral

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Con excepción de la neuralgia postherpética, la patología neurológica asociada al virus varicela-zóster (VVZ) es relativamente infrecuente. Hemos revisado el perfil clínico de las complicaciones neurológicas del VVZ atendidas a largo de 8 años en un hospital terciario.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestro hospital desde enero de 2004 hasta mayo de 2012 con diagnóstico de afectación neurológica por herpes zóster, con exclusión de la neuralgia postherpética.

Resultados: 30 pacientes fueron diagnosticados de patología neurológica secundaria a VVZ (40% varones, edad media de 58 años). Doce (40%) pacientes padecían algún grado de inmunodepresión. Los diagnósticos fueron: 14 neuropatías craneales (6 síndrome de Ramsay Hunt), 12 meningitis (3 de ellos meningoencefalitis), 4 radiculopatías motoras, 2 vasculitis cerebrales y 1 caso de mielitis aguda. El LCR demostró pleocitosis linfocitaria en los 15 pacientes en los que se analizó, y se amplificó genoma de VVZ en LCR en los 6 casos estudiados. El 93% tuvo una evolución favorable con aciclovir, aunque el 46% permaneció con algún grado de déficit al alta (el 72% de los pacientes con radiculopatías motoras). 2 pacientes fallecieron por comorbilidades asociadas.

Conclusiones: Las patologías neurológicas asociadas al VVZ más frecuentes son la meningitis linfocitaria y la radiculopatía motora. La inmunodepresión es un factor predisponente para las complicaciones neurológicas por herpes zóster. La mayoría de los pacientes tiene una evolución favorable con el tratamiento antiviral, aunque tres de cada cuatro pacientes con radiculopatía motora permanecieron con secuelas al alta.

ROTACIÓN EN ATENCIÓN PRIMARIA: EXPERIENCIA PILOTO DE UN RESIDENTE DE NEUROLOGÍA

E. Cortijo García[1], P. Mulero Carrillo[1], M. Pedraza Hueso[1], S. Herrero Velázquez[1], J. Marco Llorente[1], I. Asenjo[2], A.L. Guerrero Peral[1], J. Posadas[3], M.P. de la Torre Pardo[4] y R. Fernández Herranz[1]

[1]Servicio de Neurología; [4]Subdirectora Médica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Servicio de Atención Primaria. Centro de Salud Tórtola. [3]Gerencia de Atención Primaria Valladolid Este.

Objetivos: El programa formativo de la especialidad de Neurología plantea la posibilidad de rotar por Atención Primaria (AP) durante un mes. Nuestra comunidad autónoma considera esa rotación obligatoria. Se presenta la experiencia de un Residente 4 de Neurología diseñada con una orientación docente y de participación en la integración entre niveles asistenciales.

Material y métodos: Se solicitó a los Centros de Salud (CS) del Área que indicasen un área de especial necesidad formativa dentro de la Neurología. Se les ofreció asimismo la posibilidad de presentar casos susceptibles de derivación a neurología ambulatoria.

Resultados: Se llevaron a cabo sesiones en 10 CS. Inicialmente el residente impartió breves conferencias sobre los temas propuestos (enfermedad de Parkinson en 5 CS, deterioro cognitivo en 2, y epilepsia, síndrome de piernas inquietas y exploración neurológica los restantes). Se plantearon varios casos clínicos, sobre todo con sospecha de síndrome parkinsoniano y deterioro cognitivo, dentro de los cuales se recomendaron 2 derivaciones a neurología. En uno de los CS se llevó a cabo una interconsulta docente, evaluándose al paciente conjuntamente con su médico de AP. El resto de su rotación el residente compartió el trabajo habitual de un tutor de AP con especial interés en Neurología.

Conclusiones: La rotación en AP adecuadamente diseñada de un R4 de Neurología contribuye a mejorar sus habilidades comunicativas, aumenta la presencia de su servicio en AP contribuyendo a mejorar la integración entre niveles, y mejora su conocimiento de las condiciones de trabajo habituales en AP.

MIELITIS POR VARICELA-ZÓSTER: REPORTE DE 2 CASOS CON UNA PRESENTACIÓN INHABITUAL

J.P. Cuello, J. Romero y C. de Andrés

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: La mielitis es una complicación infrecuente del virus varicella-zoster (VVZ), que se presenta habitualmente en pacientes inmunosuprimidos. Presentamos el caso de una paciente inmunocompletente con un debut inhabitual; el segundo es un paciente con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) en donde los síntomas medulares iniciales simularon un brote.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 68 años, sana, consulta por cuadro de 3 días de evolución de debilidad en miembros inferiores, alteraciones en la marcha e incontinencia de esfínteres. Durante el ingreso, comenzó a experimentar la sensación como si la parte inferior de su cuerpo se elevara de la cama. Al examen neurológico, tenía un nivel sensitivo C6-T4, asociado a déficits propioceptivos y debilidad en miembros inferiores. Al 4º día, desarrolló un rash cutáneo intercostal izquierdo. Caso 2: varón de 15 años con EMRR en tratamiento con interferón, desarrolló hemiparesia braquio-crural izquierda asociada a disminución de sensibilidad en tronco y extremidades. Inicialmente recibió glucocorticoides (GC), al ser interpretado como un brote. Al 7º día, desarrolló monoplejía flácida en miembro superior izquierdo y un rash cutáneo en metámera C8 izquierda.

Resultados: En ambos la RM medular mostró una lesión extensa cérvico-torácica, Gad+. El LCR: pleocitosis mononuclear, pro-

teinorraquia elevada, índice IgG anti-VVZ elevado, PCR para VVZ negativa. Ambos fueron tratados con aciclovir y GC con buena respuesta.

Conclusiones: Estos casos ilustran el amplio espectro clínico asociado a la mielitis por VVZ, que puede ocurrir en pacientes inmunocompetentes y en ausencia del rash cutáneo. Conocer las diversas formas de presentación favorece el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

MENINGITIS POR CRIPTOCOCO EN PACIENTE CON LINFOCITOPENIA CD4 IDIOPÁTICA

I. Rojas- Marcos[1], B. Merelo Ruiz[2], G. Mariscal Vázquez[3], A. Márquez Sanabria[4], G. Sanz Fernández[1] y J.M. Lomas Cabezas[5]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Medicina Interna; [4]Servicio de Microbiología; [5]Servicio de Enfermedades Infecciosas. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez. [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena.

Objetivos: La meningitis por criptococo ocurre en pacientes inmunodeprimidos (SIDA, tratamiento prolongado con corticoides, trasplantados, neoplasia, sarcoidosis) y raras veces en pacientes inmunocompetentes. Describimos una paciente sin inmunodeficiencia previamente conocida que es diagnosticada de meningitis criptococócica. Durante el ingreso se diagnostica de linfocitopenia CD4 idiopática. El diagnóstico de la linfocitopenia CD4 idiopática se basa en la confirmación de las anomalías inmunológicas y la exclusión de otras causas de inmunodeficiencia. Es una entidad muy infrecuente y de etiología desconocida.

Material y métodos: Mujer de 71 años que ingresa por cefalea y fiebre intermitente de 2-3 meses de evolución. Entre los antecedentes destaca un herpes zoster hemicraneal derecho un año antes.

Resultados: En la exploración inicial destacaba una paresia del VI par izquierdo. FO: sin papiledema. Punción lumbar: presión de salida LCR de 50 cm H2O. LCR: 30 leucocitos de predominio mononuclear, glucosa 26 mg/dl, proteínas 64 mg/dl. Tinta china: criptococos con gemación. Cultivo positivo para criptococo neoformans. VIH negativa. En analítica linfopenia (688/mm^3). Estudio de inmunodeficiencia: niveles disminuidos de IgG1 e IgG4, MBL y C3, linfocitos T a expensas de la subpoblación CD4 (70/μl), B y células NK, siendo normales los linfocitos CD8. Se inició tratamiento con anfotericina y flucitosina obteniendo una mejoría clínica y cultivos negativos a las dos semanas. Como complicación presentó sepsis por S. aureus y piomiositis generalizada.

Conclusiones: Aunque la meningitis criptococócica puede ocurrir en inmunocompetentes siempre hay que sospechar una inmunodeficiencia asociada. La linfocitopenia CD4 idiopática es una entidad rara cuyo diagnóstico se debe tener presente en pacientes supuestamente inmunocompetentes con infecciones oportunistas.

ATAXIA PROGRESIVA POR LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP): PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

L.A. Prats Sánchez, A. Garrido Pla, M. Almendrote Muñoz, J.L. Becerra Cunyat, M. Lozano Sánchez, P. Latorre Murillo y D.Escudero Rubí

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Describir un caso de leucemia linfática crónica (LLC) estable de años de evolución y otro caso de VIH con linfoma y quimioterapia reciente que presentan un cuadro de ataxia progresiva.

Material y métodos: Caso 1: varón de 53 años diagnosticado de LLC (2003) estable, nunca ha requerido tratamiento ni ha presentado infecciones oportunistas, adenocarcinoma de colon (2009) tratado por hemicolectomía y quimioterapia (capecitabina + oxaliplatino). Consulta por alteración de la marcha. La exploración muestra ataxia de la marcha y extremidades. Caso 2: mujer de 35 años VIH+ (estadio C1) en tratamiento antirretroviral y cotrimoxazol profiláctico, linfoma B difuso de células grandes de reciente diagnóstico (estadio IIIA) en tratamiento con CHOP. Consulta por bradipsiquia y sensación de inestabilidad de 20 días de evolución. La exploración muestra dismetría de extremidades derechas y disartria.

Resultados: Caso 1: TC craneal normal. Estudio LCR: sin células, proteínas: 0,5 g/L, Citología LCR acelular. RM cerebral hiperseñal en hemisferios cerebelosos en FLAIR-T2, no restringe difusión, sin efecto masa, mínimo realce leptomeníngeo. Bioquímica LCR normal. Citología acelular. PCR virus JC positivo. Caso 2: TC craneal disminución de atenuación en hemisferios cerebelosos. RM cerebral: lesiones hiperintensas FLAIR-T2 en hemisferios cerebelosos que no sigue territorio vascular, sin efecto masa, no realza contraste, no restringe difusión. Estudio LCR: acelular, proteínas: 0,62 g/L. Citología negativa para células malignas. Microbiología negativa para criptococo, micobacterias, enterovirus, herpes. PCR virus JC positivo.

Conclusiones: Presentamos dos casos de ataxia progresiva con diagnóstico de LMP, recordando la importancia de los factores de riesgo (infección VIH, neoplasias hematológicas, fármacos inmunosupresores o anticuerpos monoclonales entre otros) en el diagnóstico diferencial incluso con inmunosupresión mínima como corresponde al caso 1.

SÍNDROME DE LA MANO AJENA ICTAL COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

L. Llorente Ayuso[1], A. Martínez Salio[1], R. López Blanco[1], M. González Sánchez[1], C. de Fuenmayor Fernández de la Hoz[1], J. González de la Aleja[1] y A. Hilario Barrio[2]

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

Objetivos: El síndrome de la mano ajena puede deberse a numerosas causas, principalmente ictus del territorio de la arteria cerebral anterior, pero se han descrito excepcionalmente en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, normalmente durante la evolución clínica, y raramente como forma de debut. El inicio ictal, incluso de modo repetido, se ha descrito también en esta enfermedad. Describimos una paciente con esta rara combinación.

Material y métodos: Mujer de 82 años, hipertensa, que presenta de forma brusca, disartria y torpeza en hemicuerpo izquierdo, por la que no ingresó. Dos semanas después, también de forma brusca, agravamiento de su disartria, paresia facial y mano ajena izquierda (movimientos incontrolables y pseudointencionales que se oponían al brazo contralateral). En la exploración se observa además mioclonías y flapping en dicha mano. Ingresada como un ictus en dos tiempos, a partir de ese momento desarrolla en días una disartria hasta anartria, síndrome frontal con desinhibición, parkinsonismo bilateral, incapacidad para el control voluntario de su mano derecha, apraxia para la masticación y mioclonías generalizadas.

Resultados: La secuencia de resonancia en difusión mostró una señal hiperintensa en corteza frontal derecha e insular, así como en cabeza del núcleo caudado y putamen derechos; el electroencefalograma mostró ondas trifásicas periódicas generalizadas; la proteína 14.3.3.en LCR fue positiva. No se concedió biopsia o autopsia.

Conclusiones: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob puede presentarse con un inicio ictal, incluso en dos tiempos, y como un síndrome de mano ajena frontal, lo que amplía el espectro de posibles presentaciones de este cuadro.

ENFERMEDAD DE PARKINSON CON EVOLUCIÓN FULMINANTE

N. López Ariztegui[1], S. Murcia Carretero[1], P. Lobato Casado[1], L. Martos Leal[2], J.C. Segundo Rodríguez[1], J.M. Ceballos Ortiz[1], C.C. Vargas Fernández[1] y C. Marsal Alonso[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. [2]Servicio de Geriatría. Hospital Virgen del Valle.

Objetivos: La mayoría de las complicaciones de la enfermedad de Parkinson (EP) están relacionadas con la medicación o la neurodegeneración progresiva. La aparición de deterioro fulminante nos debe hacer sospechar otro diagnóstico.

Material y métodos: Varón de 77 años, ocho con EP no complicada, estadio II de Hoehn y Yahr, buena respuesta a tratamiento. Seis meses antes del ingreso ataxia y disartria severas. Dos meses después alucinaciones, deterioro motor, discinesias severas y confusión. Se asocia rivastigmina y quetiapina con mala evolución, encamamiento y deterioro estado general que motivan el ingreso. Exploración: mutismo, reactivo a estímulos dolorosos, no seguimiento, tortícolis a la izquierda, movimientos coreiformes en miembros superiores, mioclonías espontáneas y reflejas. Rigidez grave axial y extremidades. Reflejos frontales positivos.

Resultados: TC craneal: atrofia cerebelosa. EEG: encefalopatía difusa severa. Analítica con hormonas tiroideas, autoinmunidad, marcadores tumorales, onconeuronales, serologías normales. Citobioquímica LCR normal, proteína 14-3-3 positiva y gen PRPN negativo. Tratamiento de prueba con metilprednisolona 1 g intravenoso sin mejoría. Fallece de sepsis al mes del ingreso, denegada necropsia.

Conclusiones: Presentamos EP de larga evolución con empeoramiento rápidamente progresivo con trastorno de la marcha, deterioro cognitivo, alucinaciones, confusión y finalmente mutismo y mioclonías. Diagnóstico de sospecha enfermedad de Creutzfeldt Jakob. No se puede descartar demencia por cuerpos de Lewy fulminante que aunque no cumple los criterios de McKeith está descrito en la literatura; Sólo un caso se precede de EP y nunca se ha descrito ataxia. La proteína 14-3-3 es un dato de rápida destrucción neuronal y puede ser positiva en encefalitis paraneoplásicas que se descartó.

Neurología general P6

MENINGOENCEFALITIS ASÉPTICA EN RELACIÓN CON ENFERMEDAD DE KIKUCHI

H. Monteiro Matos[1], N. Herrera Varo[1], B. Solano Vila[1], J. Macarrón Vicente[1], I. Méndez del Río[2], M. Morán García[3], J. Trejo Gabriel y Galán[1] y M. Cáceres Porras[4]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oncología; [3]Servicio de Medicina Interna; [4]Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: La enfermedad de Kikuchi (linfadenitis necrotizante histiocítica) es una enfermedad benigna poco frecuente descrita por primera vez en Japón en 1972, de etiología desconocida, más frecuente en mujeres jóvenes, caracterizada por adenopatías laterocervicales, fiebre y leucopenia. Presentamos el caso de una paciente con asociación entre meningoencefalítis aséptica y enfermedad de Kikuchi siendo clave el estudio anatomopatológico.

Material y métodos: Mujer de 24 años sin antecedentes de interés. Historia de una semana de evolución de cefalea y fiebre, con leve rigidez de nuca. En el examen neurológico se objetiva edema de papila bilateral como único hallazgo. PL tras TAC craneal objetiva pleocitosis linfocitaria y presión de apertura elevada. Posteriormente presenta cuadro de agitación psicomotriz y alteración del lenguaje iniciándose tratamiento con aciclovir y antibioterapia de amplio espectro.

Resultados: Estudio de LCR que incluía citología, PCR de VHS 1 y 2, cultivo, micobacterias no mostró alteraciones. Serologías en sangre de Clamydia, CMV, VEB, Lepstospira, Coxiella, Mycoplasma, VIH y hepatitis negativas; también el estudio de autoinmunidad. En el despistaje de foco infeccioso oculto se realizó TAC toracoabdominal donde se visualiza adenopatía axilar procediéndose a estudio mediante punción-biopsia. El resultado anatomopatológico muestra linfadenitis necrotizante histiocítica. Tras iniciar tratamiento con corticoides la paciente presenta buena respuesta, con desaparición del cuadro febril. Se mantuvo asintomática en posteriores controles.

Conclusiones: El diagnóstico de la enfermedad de Kikuchi se basa en el examen histológico. Debe realizarse diagnóstico diferencial con linfomas, linfadenitis bacterianas, toxoplasmosis y LES. Aunque la afectación del sistema nervioso es rara, la meningitis aséptica se ha publicado en algunos casos.

PRESENTACIÓN DE HEMATOMA EPIDURAL CERVICAL IMITANDO UNA DISECCIÓN AÓRTICA

A.B. Perona Moratalla[1], A.G. Blanco Cabañero[2], E. Palazón García[1], T. Segura[1] y J. Campos García[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiodiagnóstico; [3]Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: El hematoma epidural espinal (HEE) es una entidad poco frecuente, que puede condicionar grandes discapacidades e incluso la muerte del paciente. Su forma de presentación es muy variable y por ello supone un reto diagnóstico importante, más aún porque detectar precozmente un HEE facilita su descompresión quirúrgica rápida, minimizando las secuelas.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 76 años, hipercolesterolémico, en tratamiento con estatinas y antiagregantes, que sufre episodio de dolor brusco interescapular y transfixivo, que asociaba pérdida de fuerza en el brazo derecho. Las cifras de TA sistémica eran muy elevadas. Inicialmente se sospechó disección aortica, realizándose TC tóraco-abdominal.

Resultados: El TC mostraba dilatación de aorta ascendente con diámetro máximo de 4,8 cm, pero no se visualizaban imágenes sugestivas de disección ni extravasaciones de contraste intravenoso. Valorado entonces por Neurología, la anamnesis y exploración permitió sospechar patología medular, que se confirmó en RM cervical urgente. Existía hematoma epidural posterior, (receso lateral epidural derecho), que comprimía y desplazaba anteriormente la médula. Se realizó laminectomía urgente C3-C6 derecha con evacuación del hematoma. En el postoperatorio el paciente presentó mejoría completa de movilidad del brazo derecho.

Conclusiones: El hematoma epidural espinal es un buen ejemplo de por qué la Neurología siegue siendo una especialidad cognitiva, donde la exploración detallada de los pacientes tiene tanta importancia como la mejor de las exploraciones complementarias.

ATROFIA CORTICAL POSTERIOR: UN DIAGNÓSTICO NO SIEMPRE FÁCIL

M.J. Gómez Baquero, D.J. Ceberino Muñoz, S. Bartolomé Alberca, A. Ollero Ortiz, C. Durán Herrera, J.M. Ramírez Moreno, A.B. Constantino Silva y J.L. Parrilla Ramírez

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Objetivos: La atrofia cortical posterior (ACP) es un tipo de demencia focal, en la cual las manifestaciones visuoperceptuales son

los síntomas iniciales y predominantes, mientras que otros dominios cognitivos están preservados hasta fases avanzadas de la enfermedad. Presentamos un caso de ACP que debuta con agnosia visual como manifestación predominante que conlleva múltiples revisiones oftalmológicas y consecuentemente un retraso en el diagnóstico.

Material y métodos: Paciente varón de 58 años, que refiere problemas visuales inespecíficos que le dificultan la realización de algunas tareas sobre todo aquellas que necesitan un control procedimental y visual específico. Presenta dificultad para reconocer estímulos visuales, identificar y denominar objetos, reconocer lugares conocidos y caras familiares, no obstante, es capaz de distinguirlos a través del tacto y/o audición, o tras una descripción verbal. Además tiene problemas para la lectura y el cálculo mental de operaciones matemáticas sencillas.

Resultados: El paciente presenta cuadro neuropsicológico que engloba agnosia visual, acromatopsia, prosopagnosia, apraxia ideomotora, elementos del síndrome de Balint y características del síndrome de Gerstmann. La valoración oftalmológica demuestra disminución de la agudeza visual y gran reducción concéntrica de ambos campos visuales sin evidenciar patología oftalmológica que lo justifique. Las pruebas de neuroimagen tanto tomografía como resonancia cerebral muestran marcada atrofia córtico-subcortical generalizada. En el SPECT cerebral se objetiva hipoperfusión severa en ambos lóbulos occipitales y leve-moderada temporoparietal bilateral de predominio derecho.

Conclusiones: La ACP es un tipo de demencia presenil de difícil diagnóstico inicial si se manifiesta únicamente con alteraciones visuales y presenta características clínicas propias que permiten diferenciarla de otras demencias.

HIBRIDACIÓN EN NEUROCIENCIA

A. García Linares, D. López Rodríguez, R. de Abajo Llamero y J.M. Bernal Blanco

Servicio de Investigación y Desarrollo. Brain Dynamics.

Objetivos: El estudio del cerebro es un área multidisciplinar que abarca muchos niveles de estudio, desde el puramente molecular hasta el específicamente conductual y cognitivo, pasando por el nivel celular, las conexiones y pequeñas redes neuronales (como las columnas corticales) y los grandes tractos incluyendo sistemas como la corteza cerebral o el cerebelo, y, por supuesto, el nivel más alto del sistema nervioso: la neurociencia cognitiva. Este enfoque multidisciplinar implica la integración de los más diversos profesionales de la salud, informáticos, ingenieros, físicos, matemáticos, etc.

Material y métodos: A nivel clínico existen las Unidades de Neurociencia donde colaboran neurofisiólogos, neurólogos, psiquiatras, neurocirujanos, neurorradiólogos, neuropsicólogos, etc. Sin duda la Tecnología y el avance en el conocimiento sobre el cerebro influyen de forma importante en esta integración. Pero la incorporación de ingenieros biomédicos, informáticos, etc., todos ellos integrados con el resto de profesionales, hacen posible los avances en neuroimagen, en dispositivos para paliar los síntomas de enfermedades como el Parkinson, el daño cerebral y/o medular, o la rehabilitación de la marcha.

Resultados: Esta interrelación entre los diferentes profesionales hacen posible los avances en neuroimagen, en dispositivos para paliar los síntomas de enfermedades como el Parkinson, el daño cerebral y/o medular, o la rehabilitación de la marcha. Se expondrán los ejemplos reales más importantes.

Conclusiones: La hibridación de conocimientos entre los más diversos profesionales relacionados con el cerebro humano y sus patologías están dando resultados de gran importancia económica y social. La calidad de vida del paciente, la disminución de costes pueden ser consecuencias directas de este nuevo paradigma.

DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1 DE INICIO EN EL ADULTO EN FORMA DE DETERIORO COGNITIVO: DESCRIPCIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE UN CASO

Y. Pamblanco Bataller[1], M.T. Genís Carchano[1], C. Guillén Fort[1], L. Lacruz Ballester[1], G. Mas Sesé[2] y S. Díaz Insa[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía. [2]Servicio de Neurología. Hospital La Pedrera.

Objetivos: Presentar un caso de debut de distrofia miotónica tipo 1 en edad adulta como deterioro cognitivo. Descripción de batería neuropsicológica. La afectación cognitiva en la DM 1 varía desde retraso mental (formas congénitas), alteraciones conductuales y de personalidad hasta deterioro cognitivo (patrón variable).

Material y métodos: Varón de 63 años, consultó por fallos amnésicos, alteración anímica y tendencia a la introspección. Preservaba independencia para actividades básicas y supervisión puntual para instrumentales. Antecedentes: diabetes tipo 2 y cataratas. Antecedente paterno de deterioro cognitivo (debut mayor de 75 años), sin antecedentes de enfermedades musculares.

Resultados: Examen neurológico: facies sindrómica. Atrofia muscular (predominio proximal) y miotonía distal. Estudio neurofisiológico con miotonía. Estudio genético DM 1: un alelo expandido de 140 repeticiones. Batería neuropsicológica: MMSE 18/30. Atención inmediata visoespacial-Trail Making Test A: incapaz. Denominación: Test de Boston: 23/30. Compresión verbal órdenes complejas (Pierre Marie) alterada. RAVLT. Memoria verbal de fijación-retención (Rey): 4, 4, 5, 5, 8/10. Memoria a largo plazo alterada. Memoria auditiva inmediata alterada (Wais): OD 5, OI 2. WMS (Weschler Memory Scale) incapaz. Alteración de praxias visoconstructiva a la copia y constructiva. Gnosias visuales complejas alteradas (Popelreuter) 6/10. Alteración de fluidez semántica y funciones frontales premotoras. Córtex prefrontal-inhibición recíproca alterado. Escala de depresión Yesavage 8/15.

Conclusiones: La exploración revela déficit atencional, desorientación temporal, apraxia y agnosia. Alteración de funciones mnésicas (con predominio de componente ejecutivo e hipocámpico) y función ejecutiva y pruebas frontales. Lenguaje lento, disgregado y falto de contenido con alteración de escritura y compresión oral. Estudio compatible con deterioro cognitivo moderado de predominio subcortical/frontal.

NEUMOENCÉFALO: CAUSA O CONSECUENCIA DE UNA DISECCIÓN DE ARTERIA VERTEBRAL

A. Paipa Merchán, P. Cardona, L.M. Cano, H. Quesada, P. Mora, S. Castañé y F. Rubio

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La disección arterial en territorio carotídeo y vertebrobasilar está descrita en relación con la práctica de actividades deportivas como la natación y el submarinismo. Presentamos un caso de disección de arteria vertebral izquierda e infarto de ambos hemisferios cerebelosos asociado a neumoencéfalo.

Material y métodos: Hombre de 42 años sin factores de riesgo vascular conocidos ni otros antecedentes personales ni familiares de interés. Consulta por vértigo rotatorio nistagmus a la derecha y hemidismetría derecha leve. 2 semanas previamente y en relación con inicio de clases de natación había presentado leve molestia laterocervical derecha. No signo de Horner.

Resultados: El TAC craneal simple mostró infarto de PICA bilateral. La EcoTSA de territorio carotídeo fue normal y la vertebral derecha se evidencio hipoplásica y con flujo de alta resistencia. El angioTAC mostró oclusión de la vertebral derecha en V3. Destaca la presencia de una burbuja de neumoencéfalo a nivel retroclival y varias en nivel carotídeo así como burbujas aéreas en partes blandas cervicales retrofaríngeas, siguiendo el trayecto de la AVD en V3

y en musculatura pterigoidea. La presencia de aire sugiere su paso a través de la trompa de Eustaquio derecha. La RMN mostró una imagen de semiluna en secuencias T2 y T1 compatible con hematoma intramural por disección arterial. Clínicamente cursó favorablemente persistiendo mínima hemidismetría derecha NIHSS 1 mRS 1. La exploración otorrinolaringológica no mostró alteraciones.

Conclusiones: El neumoencéfalo por barotrauma es una causa poco habitual a tener en cuenta en la disección arterial cervical en relación a la natación.

ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X

N. Hernando Quintana, V. Garayoa Irigoyen, J. Martín Martínez, B. Sánchez Marín, S. García Rubio y B. Ruiz Bajo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La adrenoleucodistrofia es una enfermedad ligada al cromosoma X caracterizada por acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga afectando fundamentalmente a sistema nervioso y corteza suprarrenal. La dificultad diagnóstica deriva de la variabilidad de la expresión clínica de la enfermedad. Presentamos el caso de un paciente de 23 años con espasticidad en EEII relacionada con episodios febriles, que ingresó en Medicina Interna por cuadro diarreico.

Material y métodos: Paciente ingresado en el hospital por diarreas y vómitos de 72 horas de evolución. Presenta alteración de la marcha de dos años de evolución con exacerbaciones asociadas a procesos febriles. A la exploración hiperpigmentación de piel y mucosas, espasticidad bilateral en extremidades inferiores que le dificulta la marcha. Hipopalestesia distal en EEII. Babinsky bilateral, hiperreflexia osteotendinosa con clonus aquíleo. Resto de exploración física sin hallazgos.

Resultados: El paciente se recuperó en 48 horas del cuadro diarreico. En la analítica se objetivó cortisol bajo, ACTH muy elevada y cortisol libre en orina de 24 horas bajo. RMN de médula cérvico-dorsal y cerebral sin hallazgos. Serologías negativas. Potenciales evocados somatosensoriales de tibiales posteriores alterados. ENG y EMG normales. En cromatografía para ácidos grasos de cadena larga, aumento de C24 y del índice C24/C22 compatibles con enfermedad peroxisomal. Se realizó el diagnóstico molecular de adrenoleucodistrofia.

Conclusiones: Es importante pensar en adrenoleucodistrofia ante un paciente con insuficiencia suprarrenal a pesar de clínica neurológica escasa. Tanto la ausencia de alteraciones cognitivas como la normalidad de la neuroimagen y estudio neurofisiológico periférico, apoyarían el diagnóstico de una adrenomielopatía pura en su inicio.

ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW Y VASCULITIS DEL SNC. A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Mondéjar Marín, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, I. Pérez Molina, C.C. Vargas Fernández, S. Murcia Carretero y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Exponer las dos teorías fisiopatológicas vigentes que explican la relación entre vasculitis del SNC y la enfermedad de Graves-Basedow, ilustrándola con un caso clínico real.

Material y métodos: Mujer, 20 años, hipertensa, diagnosticada de hipertiroidismo por enfermedad Graves-Basedow. Ingresa por cuadro agudo de focalidad neurológica compatible con ictus isquémico, y AITs carotídeos izquierdos posteriores durante el ingreso. Se realiza estudio etiológico completo de ictus juvenil sin hallazgos, a excepción de RMN con microlesiones isquémicas de predominio izquierdo sugerentes de vasculitis. Se completa estudio con arteriografía cerebral que confirmó el diagnóstico de vasculitis en SNC. Se comenzó con tratamiento antiagregante y esteroideo, sin presentar más eventos isquémicos hasta la actualidad.

Resultados: La arteriografía cerebral muestra estenosis bilateral de carótidas internas intracraneales y segmentos proximales A1 y M1, sin criterios diagnósticos de Moya-Moya, sugerentes de vasculitis cerebral. TSH indetectable y tiroxina libre elevada con AC antiTPO elevados compatibles con E. Graves-Basedow, ya conocida.

Conclusiones: La concurrencia de vasculitis cerebral (sin criterios diagnósticos de Moya-Moya) en pacientes con e. Graves-Basedow ha sido poco descrita en la literatura médica. Hay dos teorías fisiopatológicas que explican el estado proinflamatorio de la vasculitis central en esta entidad: 1) reacción inmunológica debida al carácter autoinmune del Graves, 2) reacción endotelial ante el impacto ocasionado por el hiperaflujo sanguíneo propio del hipertiroidismo de estos pacientes. El que esta entidad se describa con tan poca frecuencia puede estar relacionado con el papel de la barrera hematoencefálica, predisposición genética individual o el infraestudio sistémico de estos pacientes si no presentan clínica neurológica.

INTOLERANCIA AL EJERCICIO: UN SÍNTOMA DE ALARMA INFRAVALORADO

B. Mondéjar Marín, J.M. Ceballos Ortiz, J.C. Segundo Rodríguez, I. Pérez Molina, A. Grande Martín, F. Muñoz Escudero y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Enfatizar la importancia de este síntoma como alarma para sospechar la existencia de una miopatía metabólica.

Material y métodos: Caso: varón de 32 años, antecedente de retraso intelectivo leve. Ingresa por dolor abdominal y vómitos con hallazgos analíticos de acidosis metabólica (anión GAP-ácido láctico elevados) y rabdomiolisis, complicados con parada respiratoria resuelta. Retrospectivamente y desde la infancia presentaba cansancio fácil e intolerancia al ejercicio que causaban mialgias con necesidad de encamamiento por días. Exploración neurológica normal. La biopsia muscular dio el diagnóstico. Pruebas complementarias: aminoácidos en sangre y ácidos orgánicos en orina: normal. Coenzima-Q muscular: normal. Biopsia muscular: fibras tipo I con vacuolas lipídicas y aumento difuso de mitocondrias. Actividad-cadena-respiratoria: déficit del complejo I y de tramos I + III y II + III. EEG: Anomalías irritativas frontotemporales izquierdas. Ecocardiograma: hipertrofia ventricular moderada. RM-cerebral: retracción parenquimatosa global.

Resultados: Evolución: asoció tubulopatia renal con hiperfosfatemia e hipomagnesemia, miocardiopatía y crisis mioclónicas, controladas con levetirazetam. Se diagnosticó de citopatía mitocondrial con afectación del SNC (retraso intelectivo, intolerancia al ejercicio y crisis mioclónicas), miocardiopatía hipertrófica y tubulopatía renal. Fue tratado con cofactores enzimáticos. Actualmente persiste intolerancia a actividad física aunque sin nuevas crisis de rabdomiolisis.

Conclusiones: Las enfermedades mitocondriales constituyen un grupo heterogéneo, con un fenotipo complejo con afectación frecuente del sistema nervioso. Otros órganos pueden afectarse. La variabilidad clínica se explica por la heterogeneidad en las mutaciones del ADNmt y del ADN nuclear que codifica gran parte de las subunidades proteicas de la cadena respiratoria. Su diagnóstico requiere del conocimiento de presentación clínica y se apoya en la biopsia muscular y estudios de mutaciones en el ADNmt.

ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI: EVOLUCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA EN UN CASO DE PRESENTACIÓN SUBAGUDA

A. González Suárez[1], M. Delgado Alvarado[1], A. Rojo López[1], A. Pozueta Cantudo[1], J. Infante Ceberio[1], J.M. Navasa Melado[2], A. Gutiérrez Gutiérrez[2] y J.A. Berciano Blanco[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La enfermedad de Marchiafava-Bignami es una entidad muy infrecuente, de presentación clínica variable, que tradicionalmente se asociaba a un pronóstico o evolución desfavorable. Describimos un caso de presentación subaguda con hallazgos característicos en la neuroimagen y evolución clínica muy favorable en corto espacio de tiempo.

Material y métodos: Varón de 53 años, alcohólico, que ingresó por un cuadro de desorientación, enlentecimiento psicomotor, deterioro cognitivo y alteración de la marcha de instauración en dos semanas. La exploración puso de manifiesto una acusadísima bradipsiquia, hipocinesia y abulia junto con disartria y ataxia vermiana. Los reflejos regresivos eran patentes. EL estudio neuropsicológico mostró una marcada disfunción ejecutiva junto con alteración de la memoria verbal y visual, agrafia apráxica así como apraxia ideomotora y constructiva.

Resultados: El TC craneal puso de manifiesto una hipodensidad de todo el cuerpo calloso. Se restableció un adecuado aporte nutricional con suplementos vitamínicos del complejo B, asistiéndose a una enorme mejoría clínica al mes y medio de seguimiento. La RNM craneal practicada entonces mostró un cuerpo calloso atrofiado con áreas de necrosis quística en toda su extensión.

Conclusiones: La evolución clínica de la enfermedad de Marchiafava-Bignami puede ser favorable sin otras medidas que el restablecimiento temprano del adecuado aporte vitamínico-nutricional. Los hallazgos radiológicos característicos permiten establecer el diagnóstico de forma temprana con un elevado índice de sospecha.

HIPERINTENSIDADES SUBCORTICALES EN CORTEZA MOTORA, UN MARCADOR RADIOLÓGICO DE ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA CRÓNICA

M.T. Gómez Caravaca, S. Benítez Rivero, L. Mauri Fábrega y E. Franco Macías

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Las hiperintensidades en DWI en corteza motora constituyen un signo conocido de enfermedad de motoneurona y sólo ocasionalmente se han descrito en pacientes que presentan complicaciones neurológicas de una cirrosis hepática.

Material y métodos: Hombre, 66 años. Cirrosis hepática de 13 años de evolución, etílica, con hipertensión portal e ingresos repetidos hasta hace 7 años por encefalopatía hepática aguda. En últimos 5 años presenta un síndrome cerebeloso fluctuante (disartria, ataxia y dismetría), sin síntomas autonómicos, ni síndrome parkinsoniano, con episodios de leve de confusión sobreimpuestos durante los empeoramientos.

Resultados: Estudio genético de ataxias y SPECT FP-CIT negativos. Elevación de amonio en sangre. EEG con ritmo subalfa con sobrecarga theta difusa y ondas trifásicas. Estudio de errores innatos del metabolismo y trastornos ciclo de la urea negativos. RM de cráneo, seriada, en secuencias DWI, hiperintensidades subcorticales bilaterales y simétricas próximas a corteza motora primaria, que no restringen en el mapa ADC junto con hiperintensidades en pedúnculos cerebelosos en FLAIR, sin afectación de núcleos basales, ni signos de necrosis cortical laminar.

Conclusiones: Los síntomas neurológicos fluctuantes, la hiperamoniemia, los hallazgos en EEG, la negatividad para otras causas de ataxia de presentación en la vida adulta y el diagnóstico de cirrosis hepática etílica, apoyan encefalopatía hepática crónica. Los hallazgos en DWI que recuerdan a enfermedad de motoneurona, pero sin restricción en mapa ADC, implican edema vasogénico y apoyan el diagnóstico de encefalopatía metabólica. En casos refractarios a tratamiento médico estos pacientes pueden ser candidatos a trasplante hepático.

NEUROSÍFILIS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO QUE DEBUTA COMO ENCEFALITIS LINFOCITARIA

R. Robles Cedeño[1], C. van Eendenburg[2], M. Terceño Izaga[2], C. Coll Presas[2], O. Belchí Guillamón[2], A. Cots Foraster[2] y L. Ramió Torrentà[2]

[1]Servicio de Neurología. Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: La neurosífilis es la infección del sistema nervioso central (SNC) por Treponema pallidum (TP) en su fase terciaria. Se han descrito casos de presentación atípica en forma de encefalitis linfocitaria.

Material y métodos: Paciente diagnosticado de neurosífilis atípica. Descripción del caso, estudio con serología, neuroimagen, electroencefalograma (EEG) y análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR).

Resultados: Varón de 54 años, natural de Ucrania, ex-militar, que consulta por cuadro de 12 horas de evolución de alteración del lenguaje e inestabilidad de la marcha con algún pico febril aislado. La exploración neurológica evidenció desorientación en espacio con agresividad importante, disartria severa y marcha inestable. El LCR reveló hiperproteinorraquia moderada con leve pleocitosis linfo-monocitaria (> 5 células/ml). La RM craneal objetivó alteración de señal hipocampal bilateral de predominio derecho. El EEG mostró disfunción neuronal en regiones temporales bilaterales. Se diagnosticó de encefalitis linfocitaria y se inició tratamiento con ampicilina, ceftriaxona y aciclovir. La PCR para virus herpes simple fue negativa en dos ocasiones. El paciente mejoró progresivamente hasta quedar asintomático. La serología FTA-Abs fue positiva, motivo por el cual se inició tratamiento específico.

Conclusiones: Presentamos un caso de debut de neurosífilis en forma de encefalitis linfocitaria. Esta forma de presentación se ha descrito como una forma atípica de afectación del SNC por el TP. En estos casos con pruebas treponémicas positivas en suero pero negativas en LCR, la presencia de más de 5 leucocitos en LCR se considera criterio suficiente para iniciar tratamiento específico.

Neurología general P7

ENCEFALITIS LÍMBICA EN PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIH

S. Sainz de la Maza Cantero[1], A. de Felipe Mimbrera[1], D. Bragado Alba[1], F.J. González Gómez[1], A. Aguado Puente[1], L. Esteban Fernández[1], B. Oyanguren Rodeño[1], M.J. López Martínez[1], T. Hellín Sanz[2], G. García Ribas[1] e I. Corral Corral[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El deterioro cognitivo y las alteraciones conductuales son las manifestaciones clínicas más frecuentes de la afectación neurológica por la infección del VIH. En la literatura únicamente

están recogidos tres casos de encefalitis límbica como causa de alteraciones cognitivas en pacientes con VIH. Presentamos un caso de encefalitis límbica asociada a infección por VIH de larga evolución sin evidencia de malignidad.

Material y métodos: Caso clínico: varón de 40 años de edad, fumador, con infección por VIH estadio B2 (carga viral < 1,57 log y CD4 298) en tratamiento antirretroviral y con hepatopatía crónica por VHC, que ingresó por cuadro de 2 meses de evolución de deterioro cognitivo, con amnesia para hechos recientes. La evaluación neuropsicológica mostró alteración en la memoria declarativa, tanto episódica como semántica, sin afectación de atención, orientación, lenguaje, praxias ni tareas visuoperceptivas y ejecutivas.

Resultados: La RMN craneal mostró, en T2 y FLAIR, hiperintensidad simétrica en región medial de ambos lóbulos temporales, en hipocampos y en ínsulas, compatible con encefalitis límbica. Se realizó despistaje de tumor primario (marcadores tumorales, TC cérvico-toraco-abdomino-pélvico, panendoscopia y broncoscopia), que fue negativo. En LCR, leve aumento de proteinorraquia sin pleocitosis. Estudios microbiológicos en sangre y LCR negativos. Anticuerpos antineuronales séricos negativos. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona durante 5 días, y posterior pauta descendente con prednisona oral. El paciente experimentó una mejoría clínica significativa con mayor rendimiento cognitivo en los tests específicos de memoria realizados a la semana siguiente.

Conclusiones: En pacientes con infección VIH se debe considerar la encefalitis límbica como causa rara de deterioro cognitivo.

CLIPPERS: UNA ENTIDAD EMERGENTE CON RESPUESTA A TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

A. Domingo Santos, J.F. Gonzalo Martínez, C. Domínguez González, A.J. Méndez Guerrero, D. Gata Maya, M. Matarazzo y R.M. Ceballos Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La inflamación linfocítica crónica con realce perivascular pontino con respuesta a esteroides (CLIPPERS) es una enfermedad inflamatoria del SNC descrita recientemente con lesiones de distribución y morfología características, y que responde a tratamiento inmunosupresor.

Material y métodos: Varón de 81 años, fumador activo, con antecedentes personales de HTA, dislipemia, y adenocarcinoma de colon intervenido hace dos años, que presenta un cuadro de inicio subagudo y curso progresivo durante cuatro meses consistente en ataxia de la marcha de características cerebelosas, junto con hipoestesia distal en mano derecha y región nucal ipsilateral.

Resultados: El estudio de neuroimagen muestra pequeñas lesiones punteadas hiperintensas en ambos pedúnculos cerebelosos medios, protuberancia, bulbo y región superior de médula cervical en las secuencias de TR largo, que realzan con gadolinio tendiendo a confluir con un patrón perivascular. El LCR presenta una leve hiperproteinorraquia. Un PET-TC revela hipermetabolismo nodular en ambas parótidas cuya PAAF no demuestra datos de malignidad. Los síntomas del paciente han mejorado rápidamente con megadosis de metilprednisolona durante cinco días, persistiendo una leve ataxia de la marcha tras seis meses de terapia con prednisona y metotrexato, acompañándose de una mejoría espectacular de la imagen radiológica.

Conclusiones: El síndrome CLIPPERS provoca un cuadro clínico típico de afectación tronco-cerebelosa de presentación subaguda, con un patrón en la neuroimagen característico. Su patogénesis es aún desconocida pero parece ser consistente con un proceso inmunomediado. El tratamiento requiere una inmunosupresión crónica dado que la retirada del mismo desencadena un empeoramiento sintomático temprano. Es necesario sospecharlo y tratarlo precozmente para evitar secuelas neurológicas permanentes.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE ASOCIADO A CONSUMO DE CANNABIS

B. Lara Rodríguez, S. Cuso García, C. Izquierdo Gracia, L.M. Cano Sánchez, H. Quesada y P. Cardona Portela

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es un trastorno que cursa con vasoconstricción segmentaria y multifocal reversible de las arterias cerebrales y se ha asociado entre otros factores etiológicos a consumo de diversos tóxico. Presentamos una paciente con síndrome de vasoconstricción cerebral reversible asociado a consumo de cannabis.

Material y métodos: Paciente de 44 años, con antecedentes de politoxicomanía actualmente abstinente excepto por abuso de cannabis, que presenta clínica de dos semanas de evolución de cefalea holocraneal intensa recurrente acompañada de focalidad neurológica fluctuante de diferentes territorios arteriales. La RM pone de manifiesto lesiones isquémicas de territorio parieto-occipital bilateral y la angioRM muestra irregularidades de las arterias cerebrales de la circulación anterior y posterior que se confirman mediante arteriografía selectiva.

Resultados: Se establece tratamiento con nimodipino con buena evolución clínica. El angioTC realizado a los nueve meses muestra la desaparición de las irregularidades arteriales, confirmándose el diagnóstico de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. El estudio etiológico resultó negativo, excepto por la presencia de cannabinoides positivos en orina.

Conclusiones: Ante un paciente con sospecha de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es importante hacer una investigación exhaustiva de las posibles exposiciones a tóxicos.

¿EL TC PERFUSIÓN HACE INNECESARIO EL TC SIMPLE?

B. Lara Rodríguez[1], H. Quesada García[1], P. Cardona Portela[1], A. Pellisé Guinjoan[2], L.M. Cano Sánchez[1] y F. Rubio Borrego[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Objetivos: El área de penumbra isquémica es la diana terapéutica de los tratamientos de reperfusión en el ictus isquémico. Actualmente disponemos de diferentes herramientas diagnósticas para identificarla, como el TC perfusión. Exponemos un paciente que presentaba una discordancia entre la imagen de TC simple y el TC perfusión.

Material y métodos: Paciente de 64 años con clínica sugestiva de ictus de territorio de arteria cerebral media izquierda que es derivado a nuestro centro para valoración de tratamiento de reperfusión. En el hospital de origen se había objetivado oclusión de arteria cerebral media izquierda y practicado trombolisis endovenosa. El TC craneal realizado a las seis horas del inicio de la clínica mostraba hipodensidad frontal y en región de ganglios basales izquierdos (ASPECTS 6), el estudio de perfusión ponía de manifiesto área de mismatch a nivel parietal posterior y zona con perfusión de lujo (volumen sanguíneo cerebral aumentado) en tercio medial de arteria cerebral media izquierda con una pequeña lesión establecida frontal. El angioTC mostraba recanalización de la arteria cerebral media por lo que se desestimó tratamiento endovascular.

Resultados: El TC craneal simple realizado a las 24 horas mostraba infarto establecido en territorio profundo y superficial de arteria cerebral media izquierda superponible al previo con ASPECTS 6 que incluía la región con perfusión de lujo.

Conclusiones: El TC de perfusión permite objetivar la existencia de tejido potencialmente salvable, sin embargo hay que tener en cuenta que estas técnicas tienen sus limitaciones y se deben complementar con la información de otros estudios como el TC simple.

TETRAPARESIA FLÁCCIDA Y DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA COMO MANIFESTACIONES DE MIELINÓLISIS PONTINA CON AFECTACIÓN EXTRAPONTINA CONCOMITANTE

D. Vidal de Francisco, S. Vassallo Recio, A. Rodríguez Román, M.A. Moya Molina y R. Espinosa Rosso

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Varón de 57 años diagnosticado de cáncer de laringe tratado con cirugía local, QT y RT. Acude al servicio de urgencias por disminución importante de la ingesta y la diuresis de 48 horas de evolución.

Material y métodos: La analítica muestra: Na+: 112 mmol/l, K+: 5,5 mmol/l, creatinina: 7 mg/dl, urea: 485 mg/dl. Ante estos hallazgos se inicia sueroterapia para corregir el fallo renal agudo y las alteraciones electrolíticas. En 24 horas creatinina y urea normales y el Na+ alcanza el valor de 140 mmol/l. Aun así, en los primeros días del ingreso se objetiva disminución del nivel de conciencia y tetraparesia fláccida.

Resultados: Se realiza EEG, PL y TAC craneal que resultan normales. Ante la persistencia y empeoramiento de la clínica, se solicita RMN cerebral. Esta muestra una alteración en la protuberancia, respetando la zona del istmo pontino, compatible con desmielinización a este nivel. Supratentorialmente llama la atención otra lesión en ganglios basales, también compatible con desmielinización en esta localización. Por tanto, dentro del contexto clínico y el estudio de neuroimagen, se diagnostica de mielonólisis pontina y extrapontina.

Conclusiones: La mielinólisis pontina es una cuadro grave que se produce mayoritariamente por corregir rápidamente una hiponatremia, provocándose un fenómeno de "deshidratación neuronal". Sólo en un 10% de casos se describe afectación paralela a nivel de ganglios basales (afectación extrapontina), de ahí la particularidad del caso. El diagnóstico es clínico y con neuroimagen. No hay tratamiento efectivo, por lo que se insiste en la prevención (corregir hiponatremia a razón de 12 mmol/l en 24h o 20 mmol/l en 48h).

MIELOPATÍA NECROTIZANTE: REVISIÓN DE 5 CASOS

D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, S. Vassallo Recio, R. Espinosa Rosso y M.A. Moya Molina

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Se presentan 5 casos diagnosticados de mielopatía necrotizante, cuatro de ellos secundarios a presencia de fístula arteriovenosa dural y uno en el contexto de síndrome paraneoplásico en paciente con LNH sistémico.

Material y métodos: La clínica consiste en un deterioro progresivo subagudo de la función motora y sensitiva de miembros inferiores, acompañada de alteración esfinteriana. Se realiza como prueba complementaria una RMN medular y si existe alta sospecha de malformación vascular dural como etiología, se realiza arteriografía espinal.

Resultados: La RMN Columna muestra una lesión hiperintensa longitudinal centromedular. Tras la administración de contraste intravenoso hay una captación parcheada multifocal. En cuatro casos se detectó dilatación de venas durales sugestivas de fístula AV dural. En el caso en que la mielopatía se manifestó como síndrome paraneoplásico, se descartó una infiltración leptomeníngea linfomatosa de la médula. El cuatro de los casos se realizó arteriografía espinal que confirmó la existencia de fístula AV.

Conclusiones: La mielopatía necrotizante es una rara forma de afectación neurológica por un fenómeno progresivo de necrosis coagulada de la médula espinal. Una de sus causas más frecuentes es una malformación vascular dural asociada, pero puede aparecer en otros contextos (como el del paciente presentado, donde se manifestó como síndrome paraneoplásico). La clínica induce a solicitar estudio de neurimagen que confirma la patología y a la vez descarta otras que podrían estar provocando la sintomatología. Si se sospecha una fístula AV dural, el gold standard para el diagnóstico es la arteriografía espinal. El tratamiento se dirige a impedir la progresión del déficit neurológico.

SÍNDROME OPSOCLONUS MIOCLONUS. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE CLÍNICA

R.M. Ceballos Rodríguez, S. Llamas Velasco, F.J. Murcia García, F. Sierra Hidalgo, A.J. Méndez Guerrero, M. Matarazzo, J.F. Gonzalo Martínez y J. Hernández Gallego

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: El síndrome opsoclonus-mioclonus (SOM) es una entidad neurológica poco frecuente de mecanismo presumiblemente disinmune.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes con SOM adultos ingresados durante la última década en nuestro centro, analizando sus características epidemiológicas, clínicas, radiológicas, estudio etiológico, tratamiento y evolución.

Resultados: En total, se incluyeron 10 pacientes de entre 16 y 65 años (7 mujeres, 3 hombres; mediana de edad 32 años). Ninguno tenía antecedentes médicos relevantes. Los síntomas más frecuentes fueron alteraciones visuales, sensación de mareo o inestabilidad, movimientos anormales y náuseas y vómitos. Los signos más frecuentes fueron opsoclonus, ataxia truncal, temblor intencional y mioclonías. El 40% de los pacientes había presentado síntomas de infección en días previos. El 60% de los casos se presentaron en primavera. En el 40% apareció pleocitosis mononuclear e hiperproteinorraquia en LCR. La resonancia magnética cerebral fue patológica sólo en el 20%. En todos la velocidad de sedimentación globular y la PCR fueron normales. Los cribados de autoinmunidad, anticuerpos antineuronales y marcadores tumorales fueron normales, y sólo se detectó seroconversión microbiológica en un caso, contra Mycoplasma pneumoniae, por lo que se determinó que todos los casos eran parainfecciosos o idiopáticos. La mediana de estancia hospitalaria media fue de 19 días. Todos los pacientes evolucionaron a la mejoría. Al alta, sólo el 40% permanecían moderadamente sintomáticos.

Conclusiones: El SOM es un trastorno poco frecuente de patogenia muy probablemente disinmune, y cuya causa más frecuente es la parainfecciosa. El tratamiento sintomático y con inmunomoduladores suele ser eficaz y la evolución clínica favorable.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN LA CALCINOSIS ESTRIATOPALIDAL EXTENSA

M. Fernández-Fournier Fernández, L. Esteban Fernández, B. Oyanguren Rodeño, V. Sánchez González, D. Bragado Alba, S. Sainz de la Maza Cantero, F.J. González, A. Aguado Puente, J. García Caldentey y J.C. Martínez Castrillo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La calcinosis estriatopalidal, conocida comúnmente como síndrome de Fahr, es una entidad infrecuente, no bien definida, que engloba múltiples causas o puede ser idiopática. El depósito de calcio suele estar limitado a ganglios basales, pero puede afectar también a otras estructuras de tronco, cerebelo y sustancia blanca subcortical. Puede asociar una gran variabilidad en la expresividad clínica, siendo la más habitual los trastornos del movimiento.

Material y métodos: Descripción las manifestaciones clínicas de dos pacientes con calcicosis cerebral extensa idiopática, sin trastorno del movimiento relacionado con los ganglios de la base.

Resultados: Paciente 1: mujer de 63 años con un cuadro cerebeloso progresivo, de 6 años de evolución, con disartria y ataxia que asocia piramidalismo. Su madre presentó un cuadro similar no estudiado. Paciente 2: mujer de 55 años con deterioro progresivo del lenguaje con afasia motora, fundamentalmente anomia con parafasias, que asocia apatía. En todos el estudio del metabolismo del calcio y hormonas relacionadas fue normal.

Conclusiones: La calcicosis estriatopalidal cerebral puede afectar a otras áreas del cerebro y manifestarse con síntomas no relacionados con los ganglios de la base.

POSIBLE ASOCIACIÓN ENTRE LOS MENORES NIVELES DE TESTOSTERONA Y EL MECANISMO ATEROTROMBÓTICO EN LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

F.J. Álvarez Pérez, S. Costa, F.J. Ros Forteza y M. Castelo Branco

Faculdade de Ciencias da Saude. Universidade da Beira Interior.

Objetivos: El envejecimiento se asocia al ictus y al síndrome de deficiencia de testosterona (SDT). El SDT es considerado un factor de riesgo vascular asociado al ictus, aunque no se han descrito diferencias entre subtipos. El objetivo del estudio es determinar diferencias en los niveles de testosterona entre los subtipos etiológicos de ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio prospectivo que incluye consecutivamente desde septiembre de 2011 pacientes varones con ictus isquémico. Se registraron factores de riesgo vascular y el mecanismo del ictus (criterios TOAST). Se determinaron los niveles plasmáticos de testosterona total (rango 1,56-5,63 ng/ml), hormona luteinizante (LH, rango 1,26-10 mUI/ml), y hormona folículo-estimulante (FSH, rango 0,95-11,95 mUI/ml) durante la primera semana.

Resultados: Incluidos 62 pacientes con ictus isquémico: 15 cardioembólicos [76 ± 9años, testosterona 4,2 (2,2-6,4) ng/ml, LH 4,4 (3,6-8,5) mUI/ml, FSH 5,1 (3-9,1) mUI/ml], 14 aterotrombóticos [73 ± 8 años, testosterona 3,9 (3,4-5,2) ng/ml, LH 3,6 (3-7,1) mUI/ml, FSH 7,5 (3,4-10) mUI/ml], 13 lacunares [78 ± 11 años, testosterona 4,2 (3,3-5) ng/ml, LH 8,2 (3,6-11,6) mUI/ml, FSH 8,8 (5,8-17,4) mUI/ml], 20 indeterminados [68 ± 11 años, testosterona 4,5 (3,9-5,1) ng/ml, LH 4,5 (3-6,5) mUI/ml, FSH 6,6 (3,9-12) mUI/ml]. No se observaron diferencias significativas entre subtipos. Se observó una débil correlación negativa PCR-testosterona (rho = -0,241, p 0,074).

Conclusiones: Los resultados sugieren que los niveles más reducidos de testosterona se asocian al ictus de mecanismo aterotrombótico. La débil relación inversa observada entre testosterona y PCR, marcador de lesión endotelial, apoya esta asociación. Es necesario aumentar el número de pacientes para confirmar los hallazgos preliminares.

ICTUS ASOCIADO A SÍNDROME DE TROMBOCITOPENIA-TROMBOSIS INDUCIDO POR HEPARINA CON ANTI-FP4 NEGATIVOS

M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, R. Marasescu, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, E. Escolar Escamilla y Y. Aladro Benito

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: El síndrome de trombocitopenia y trombosis inducido por heparina es un síndrome inmunomediado producido por anticuerpos anti complejo heparina-FP4, detectados por ELISA (sensibilidad 91-97%). Describimos un caso con anti-FP4 negativos.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Varón de 60 años, portador heterocigoto de mutación en el gen MTHFR-677T y anticoagulado por trombosis venosa recurrente, con hipercolesterolemia y tabaquismo. El 10º día de tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) por cirugía de prótesis de rodilla, desarrolla un infarto en territorio de arteria cerebral media izquierda. Entre el día 11º y el 15º día presenta fenómenos de isquemia arterial aguda recurrentes en ambos miembros inferiores (4 episodios) que requieren embolectomía. Coincide con un descenso de plaquetas de 260.000 a 90.000. En angio-TAC de polígono de Willis se observa amputación de arteria prerrolándica izquierda y en angio-TAC toraco-abdominal varios trombos murales en aorta toraco-abdominal. El resto de pruebas son normales (ECG, ecocardiograma, angio-TAC de troncos supraórticos). La determinación de anticuerpos anti-factor plaquetario 4 (anti-FP4) (ELISA) es negativa. Con la sospecha de síndrome de trombocitopenia y trombosis inducido por heparina (HITT) se sustituye heparina por lepirudina con rápida resolución de la trombocitopenia y ausencia de nuevos episodios isquémicos.

Conclusiones: Dada la relevancia clínica de este síndrome debe sospecharse en todo paciente con fenómenos trombóticos y trombopenia entre el 5º y 15º día de tratamiento con heparina, aunque los anti-FP4 sean negativos.

SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL, HIRSCHSPRUNG Y DISAUTONOMÍA SIMPÁTICO-COLINÉRGICA: CRESTOPATÍA DEL ADULTO

D. Prefasi Gomar, J. Arpa Gutiérrez, I. Sanz Gallego, A. Rodríguez Sanz, J. Fernández Travieso, E. Blanco Vicente y T. Ferrer Gila

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El síndrome de hipoventilación central congénito puede asociarse a enfermedad de Hirschsprung y/o tumores con origen en la cresta neural, junto a disfunción/disregulación difusa del sistema nervioso autónomo (SNA). Algunos autores han denominado este síndrome con el nombre de crestopatía. Este síndrome se asocia en un 90% a mutaciones del gen PHOX2B (expansión de repeticiones). Describimos un síndrome parecido con presentación en la edad adulta.

Material y métodos: Se trata de un varón de 76 años de edad, con historia de 20 años de evolución caracterizada por la asociación de hipoventilación central, enfermedad de Hirschsprung y síndrome de Ross. Se le realizaron los siguientes estudios: vídeo-PSG, de aparato digestivo y neurofisiológico.

Resultados: El estudio vídeo-PSG demostró hipoventilación vinculada al sueño REM, con pérdida de atonía durante el mismo y síndrome de movimientos periódicos de las piernas. El estudio de aparato digestivo evidenció un trastorno motor del cuerpo esofágico, con peristalsis deficiente y dilatación de los 2/3 inferiores, y del segmento colorrectal. El estudio de SNA permitió objetivar una disautonomía simpático-colinérgica con lenta progresión de la hipohidrosis de nivel ganglionar y/o posganglionar.

Conclusiones: Consideramos que el presente caso constituye una muestra de presentación tardía de crestopatía, que podría estar relacionada con penetrancia incompleta o mosaicismo en relación con alteración genética del gen PHOX2B.

ISQUEMIA CEREBRAL SECUNDARIA A ENDOCARDITIS MARÁNTICA

I. Tejera Martín, A. Pérez Hernández, D. Alonso Modino, J.N. Lorenzo Brito y F. Montón Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

Objetivos: La endocarditis marántica, también conocida como endocarditis trombótica no bacteriana, consiste en la formación de vegetaciones endocárdicas en paciente con al menos 3 hemocultivos negativos. Tiene una prevalencia de 1,2% en pacientes con neoplasia.

Material y métodos: Presentamos 3 casos de déficit neurológico de inicio agudo con ictus múltiples bilaterales en pacientes jóvenes sin factores de riesgo vascular conocidos.

Resultados: Se realiza el estudio etiológico de las lesiones diagnosticándose de endocarditis marántica en los 3 casos. En un caso se realizó el diagnóstico directamente con ecocardiograma transtorácico, en otro fue necesaria la realización de ETE y en el último se diagnosticó mediante autopsia. En los 3 casos los pacientes presentaron diagnóstico de neoplasia en el estudio de extensión (1 adenocarcinoma mucinoso de ovario, 1 carcinoma epidermoide de esófago y 1 masa pulmonar no filiada).

Conclusiones: La endocarditis marántica es una posibilidad diagnóstica a tener en cuenta en pacientes con ictus isquémicos agudos, múltiples y bilaterales. Hay que tener presente que es una entidad infradiagnosticada antemortem, ya que son vegetaciones muy friables que pueden no objetivarse en las pruebas ecocardiográficas. Es más frecuente en pacientes con neoplasia y el tratamiento se basa en el control de la enfermedad subyacente (generalmente neoplasia) y anticoagulación o cirugía cardíaca hasta la erradicación del tumor.

Neurología general P8

PERFIL DEL PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO INGRESADO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

A. Velázquez Benito, A. Viloria Alebesque, C. García Arguedas, A. Suller Martí, J.L. Camacho Velásques, B. Pardiñas Barón, E. Bellosta Diago y L.F. Pascual Millán

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Conocer el perfil de los pacientes con deterioro cognitivo ingresados en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo analizando 50 pacientes ingresados en nuestro centro con diagnóstico de deterioro cognitivo. Analizamos 14 variables: edad, sexo, servicio de procedencia, comorbilidades, motivo de ingreso hospitalario, tratamiento específico, diagnóstico previo, tratamiento para control de agitación, presencia de síndrome confusional durante el ingreso y tratamiento utilizado, tiempo de evolución del deterioro, grado de dependencia, interconsulta al servicio de Neurología y seguimiento posterior.

Resultados: El 66% eran mujeres, con edad media de 85 años (12 pacientes mayores de 90). El 82% eran dependientes graves (índice de Barthel < 35). El principal motivo de ingreso fue insuficiencia respiratoria (40%) y el síndrome febril (26%). Un 36% tenían antecedentes de enfermedad cerebrovascular. Sólo 18% tenía un tratamiento específico para el deterioro. Un 60% precisaba medicación para control de agitación de forma continuada, lo más frecuente (26%) el uso de antipsicóticos típicos. El 52% presentó cuadros confusionales durante su ingreso y tan solo en un 12% se solicitó valoración al servicio de Neurología. Los diagnósticos codificados al alta fueron: 48% deterioro cognitivo, 6% demencia asociada a enfermedad de Parkinson y 46% Alzheimer.

Conclusiones: Ante la elevada prevalencia de los trastornos cognitivos y el impacto socio-económico que estos conllevan sobre el sistema sanitario, es importante conocer las características de estos pacientes para establecer mejoras en su atención a nivel hospitalario.

PERCEPCIÓN DEL FAMILIAR EN PERSONAS SANAS

M.Z. García Villanueva[1], N. Ortiz Marques[2], J.M. Uterga Valiente[1] y A. Rodríguez Antigüedad[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. [2]Servicio de Psicología. Universidad de Deusto.

Objetivos: Determinar el grado de precisión de la percepción de los familiares del nivel cognitivo en personas mayores sanas. Determinar si la diferencia entre las puntuaciones en el GDS se debe a las puntuaciones en los test de memoria.

Material y métodos: La muestra está compuesta por 210 personas, sin deterioro cognitivo, mayores de 60. Son 71% mujeres y 29% hombres. Se les administró el Mini Mental State Examination (MMSE), la subprueba de memoria de textos del test Barcelona y Global Deterioration Scale (GDS). Se hallaron dos GDS, uno del familiar (GDSf) puntuado según la información proporcionada por éste, y otro del evaluador (GDSe) puntuado teniendo en cuenta información del sujeto, del familiar y la puntuación en los test, especialmente memoria de textos diferida. Se halló la diferencia entre ambos GDS (GDSdiferencia) para hallar el nivel de conciencia del familiar respecto al estado cognitivo del sujeto. Todos los sujetos tienen una puntuación por encima del percentil 25 en el MMSE y un GDS entre 1 y 3.

Resultados: 169 sujetos con familiar. De ellos 126 sin ninguna diferencia entre los GDS (GDSdiferencia), 40 con sólo un punto de diferencia y 3 con dos puntos. Se ha hallado una fuerte correlación negativa significativa entre la diferencia de los GDS y la puntuación en textos diferida (-0,721).

Conclusiones: Las diferencias entre el GDS del evaluador y del familiar se debe a la ejecución de los sujetos en los test, por lo que esas personas no manifiestan ningún problema en sus AVD pero han comenzado con una disminución de su nivel cognitivo.

INFLUENCIA DE LOS SÍNTOMAS Y LA DISCAPACIDAD SOBRE LA CALIDAD DE VIDA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

M. Gómez Gallego, S. de Oliveira Sousa y M. León Garzón

Servicio de Neurología. Universidad Católica San Antonio.

Objetivos: Los tratamientos para la enfermedad de Parkinson se enfocan en su mayoría hacia el control sintomático y la mejora de la calidad de vida (CV). El objetivo de este trabajo es determinar que síntomas clínicos y discapacidades tienen mayor influencia sobre la calidad de vida de los pacientes.

Material y métodos: 39 pacientes con EP fueron valorados (estadios Hoehn y Yahr y escala UDRS) y se les administró la escala de CV PDQ-39 y el índice de Barthel (IB). Se examinó la asociación entre variables clínicas y sociodemográficas con las puntuaciones en los dominios de la PDQ-39 (ANOVA, análisis de correlación y de regresión lineal múltiple).

Resultados: La puntuación total de PDQ-39 se asoció con el estado civil y las puntuaciones de temblor postural, función axial y bradicinesia (UPDRS-III), de UPDRS-I y de IB. Sólo las puntuaciones de IB y UPDRS-I explicaron el 63% de la varianza del modelo. Mayores puntuaciones en IB y tomar L-DOPA predijeron menores puntuaciones en PDQ-movilidad (R^2 = 70,2). Los predictores de PDQ-actividades de la vida diaria fueron IB, función axial y el estadio Hoehn y Yahr (R^2 = 66). PDQ-39-comunicación se explicó solo por el IB (R^2 = 15,4), PDQ-39- por UPDRS-I (R^2 = 25,8), PDQ-39-confort por la puntuación de rigidez (R^2 = 14,4) y PDQ-39-binestar emocional por UPDRS-I (R^2 = 18,8).

Conclusiones: La discapacidad funcional, los síntomas cognitivos y la depresión son los mayores predictores de CV. De los síntomas UPDRS, solo la rigidez y la función axial se asocian a peor CV independientemente del grado de discapacidad.

"THE FOREMOST PART OF THE SUBSTANCE WHICH IS WITHIN THE SKULL": EL TÉRMINO 'CEREBRO' EN DICCIONARIOS MÉDICOS INGLESES DEL SIGLO XVII

M.V. Domínguez Rodríguez[1] y A.N. González Hernández[2]

[1]Departamento de Filología Moderna. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: En la Inglaterra del siglo XVII comenzaron a proliferar los diccionarios especializados. La terminología médica provenía principalmente de las lenguas clásicas, el árabe y el hebreo. La palabra 'brain' (de origen germánico, ca. VIII-IX) se utilizaba en el habla cotidiana para referirse a la masa contenida en el cráneo humano o de otros animales. Dada su familiaridad, 'brain' no gozaba de un marcado carácter jergal, así que solía sustituirse por el latinismo 'cerebrum' en contextos académicos y profesionales.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda en la base de datos Early English Books Online (EEBO) atendiendo a los siguientes criterios: a) 'dictionary' como palabra clave en la casilla del título; b) 'medicine' como área temática; y c) 1600-1699 para restringir el periodo histórico. Se obtuvieron 55 coincidencias (hits) en 16 resultados (records), pero solo se identificaron 5 diccionarios distintos porque EEBO incluye varias ediciones de una misma obra. En segundo lugar, se buscó los términos 'brain' y cerebrum en los todos los diccionarios puesto que las ediciones podrían contener ampliaciones o correcciones.

Resultados: La definición de 'cerebro' varía en longitud y grado de especificidad, yendo desde esbozos muy básicos a información de carácter más enciclopédico. La anatomía, fisiología y función del cerebro son temas recurrentes. En algunos casos, la entrada del diccionario incluso establece una diferencia conceptual entre 'cerebrum' y 'cerebellum'.

Conclusiones: La definición de 'cerebro' en el siglo XVII aún está muy influida por la tradición clásica y medieval, si bien menciona ciertas características y funciones que se asemejan a las descritas actualmente.

MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS DEL ALCOHOLISMO EN LA OBRA DE DOSTOEVSKY: EL GENERAL IVOLGIN

J.M. Pías Peleteiro, J.M. Aldrey Vázquez, B. Ares Pensado, A. Sesar, S. Arias Rivas, X. Rodríguez-Osorio, E. Corredera García y A. Castro

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: El síndrome amnésico de Korsakoff constituye una manifestación neuropsiquiátrica tardía de la encefalopatía de Wernicke. Se observa fundamentalmente en alcohólicos crónicos, caracterizándose por un defecto llamativamente selectivo de memoria anterógrada y retrógrada, con relativa preservación de memoria a largo plazo, atención, conducta social y otras habilidades cognitivas. En ocasiones asocia fabulación. La obra del escritor ruso Fyodor Dostoevsky (1821-1881) abunda en descripciones célebres de epilépticos. Nuestro objetivo es resaltar un hecho menos conocido: la detallada descripción de un síndrome amnésico de Korsakoff en el General Ivolgin, personaje secundario de su novela "El idiota".

Material y métodos: Análisis de la obra de Dostoevsky "El idiota" (1869), observando las características conductuales del General Ivolgin al hilo de la bibliografía médica referente al síndrome de Korsakoff.

Resultados: El general Ivolgin es un oficial retirado del ejército ruso, sumido en el alcoholismo. Presenta una marcada alteración de la memoria anterógrada, evidenciada en un pensamiento ideofugaz. Esto no le impide mantener una conversación aparentemente coherente, que nada hace sospechar a quien le acaba de conocer, y él mismo manifiesta anosognosia. Recuerda finalmente detalles prolijos de memoria a largo plazo, y presenta una extraordinaria capacidad de fabulación, que le lleva a hacerse pasar por antiguo paje de Napoleón o a haberse batido en duelos de honor con antepasados de sus interlocutores. Fallece a causa de un probable ictus de tronco.

Conclusiones: El alcoholismo es una importante fuente de patología neurológica, tanto crónica como aguda. El General Ivolgin constituye un caso clínico ejemplar de síndrome amnésico de Korsakoff.

INTOXICACIÓN POR LITIO Y EFECTOS NEUROLÓGICOS IRREVERSIBLES

S. Fernández Menéndez[1], L. Redondo Robles[1], A. Galiana Ivars[1], R. García Santiago[1], E. Rodríguez Martínez[1], J. de Santiago Sastre[2] y F. Vázquez Sánchez[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de León. [3]Servicio de Neurología. Hospital Don Benito-Villanueva de la Serena.

Objetivos: Revisamos la literatura existente sobre el síndrome de neurotoxicidad irreversible inducida por litio (SILENT) y realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en nuestro hospital debido a intoxicación por litio, investigando aquellos que hayan quedado con secuelas neurológicas permanentes.

Material y métodos: La información se extrajo mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes que han ingresado en el Hospital de León debido a intoxicación por litio entre 2001 y 2011. También revisamos la literatura médica vía PubMed sobre la intoxicación por litio y SILENT.

Resultados: De los 36 pacientes estudiados, tres presentaron síntomas neurológicos al menos dos meses después del alta. Se trataba de pacientes de mediana edad sin patología neurológica previa. La causa fue una intoxicación subaguda moderada y accidental, en dos de ellos, mientras que el tercero fue un caso de intoxicación masiva (5,2 mEq/L) debido a un intento autolítico. La clínica principal de estos tres pacientes consistió en fiebre, bajo nivel de conciencia, alteraciones extrapiramidales y cerebelosas. Estas dos últimas persistían en los meses siguientes.

Conclusiones: Existe poca literatura publicada sobre SILENT, aunque probablemente su incidencia esté infravalorada. Es más frecuente en pacientes que toman antipsicóticos y se presentan con una intoxicación subaguda y fiebre. La clínica neurológica más persistente en el tiempo es la cerebelosa. Los datos de los pacientes con SILENT en nuestro estudio concuerdan con las características favorecedoras del mismo, llamando la atención un caso de intoxicación aguda grave.

¿FIBRINOLISIS DEL ICTUS ISQUÉMICO POR INTENSIVISTAS?

F.J. de la Torre Laviana[1], F. Moniche Álvarez[1], A. Estella García[2], L. Pérez Fontaina[2], J.R. González Marcos[1] y M.D. Jiménez Hernández[3]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío. [2]Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias. Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera.

Objetivos: Comparar el tratamiento fibrinolítico del ictus isquémico agudo realizado por neurólogos y por intensivistas.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico agudo tratados con fibrinolisis intravenosa en el Hospital Virgen del Rocío de Sevilla (neurólogos, guardias de 24 horas) y en el Hospital de Jerez de la Frontera (intensivistas, no hay guardias de neurología). Comparación de las características de los pacientes, proporción de pacientes tratados, tiempos de demora, complicaciones hemorrágicas y resultado funcional. Comparación con datos de un pool de ensayos clínicos (realizados por neurólogos).

Resultados: Tratados por intensivistas: 13 pacientes al año (79 en 6 años), 6,9% del total de pacientes con ictus ingresados, hombres 63,3%, edad 62 años (36-80), NIHSS 13 (6-22), tiempo puerta-aguja 67 minutos (15-236), hemorragias 21,6%, sintomáticas 2,7%, Rankin 0-1-2 al año 26,6%. Tratados por neurólogos/pool de ensayos: 70 pacientes al año (141 en 2 años), 16,8% de los pacientes con ictus isquémico ingresados, hombres 46,6%, edad 69 años (27-92)/69, NIHSS 14 (3-26)/13, tiempo puerta-aguja 81 minutos (26-184), hemorragias 19,8%/20%, sintomáticas 3,4%/8,6%, Rankin 0-1-2 a los 3 meses 48,7%/49%.

Conclusiones: Con los datos disponibles, la fibrinolisis del ictus isquémico realizada por intensivistas no tiene mayor complicación hemorrágica que la realizada por neurólogos. Los intensivistas tratan pacientes más jóvenes y con menor tiempo puerta-aguja, a pesar de lo cual los resultados funcionales a largo plazo son peores en cuanto a independencia funcional. Además, cuando el tratamiento lo realizan los neurólogos se trata a mayor porcentaje de pacientes.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA

B. Mollá Insa, J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, M. Bas Abad, C. Vilar Fabra, B. Claramonte Clausell y D. Geffner Sclarsky

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: Describir características clínicas y demográficas de pacientes diagnosticados de TVC durante periodo 2000-2010 en el Hospital General de Castellón así como factores de riesgo, presentación clínica, retraso diagnóstico, tratamiento a corto, largo plazo y pronóstico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo describe características clínicas, diagnósticas y pronosticas de pacientes ingresados y diagnosticados de TVC(CIE-9)en un periodo de10 años.

Resultados: Se revisaron 13 pacientes con diagnóstico de TVC (84,6% mujeres, 15,4% varones) con mediana de edad 45 años. Un 84,6% presentaba algún factor de riesgo conocido, el más frecuente uso de anticonceptivos orales (23,1%). La cefalea fue la forma de presentación clínica más frecuente (46,2%), posteriormente cefalea con déficit focal neurológico (23,1%). El TC cráneo al ingreso no presentó alteración sugestiva de TVC en el 61,5%, destacando como técnica diagnóstica definitiva RMN en fase venosa (92,3%). El retraso en el diagnóstico fue superior a 7días desde inicio de la clínica en el 53,8% y la localización más frecuente los senos trasversos (38,5%). Un 76,9% recibieron tratamiento anticoagulante con duración superior a 18 meses en 30%. Se realizó estudio protrombótico en 41,7% resultando patológico en 60% de ellos. El pronóstico al alta fue favorable (Rankin 0-1) en 69,2%, sin evidencia de recurrencia en ninguno de los pacientes.

Conclusiones: La TVC se presenta como causa infrecuente de ictus en nuestro medio, con mayor incidencia en sexo femenino en presencia de factores de riesgo. A pesar de la dificultad en su diagnóstico el pronóstico de nuestra serie es favorable en la mayoría de los casos.

SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

A. Garrido Pla, S. Presas Rodríguez, G. Lucente, M. Hernández, M. Lozano, P. Latorre y D.Escudero

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Reportamos dos casos de ataxia e hipoacusia neurosensorial, diagnosticados de siderosis superficial del sistema nervioso central (SNC), mediante resonancia magnética (RM) cerebral.

Material y métodos: Caso 1: varón de 55 años con cuadro progresivo de ataxia, hipoacusia neurosensorial bilateral, disartria y piramidalismo derecho; por lumbalgia se realizó una RM medular que mostró un quiste sinovial lumbar con signos de sangrado. Caso 2: mujer de 57 años, intervenida de ependimoma mixopapilar hace años con paraparesia posquirúrgica; ingresa por crisis comiciales. En la exploración destacaba hipoacusia y dismetría de extremidades superiores. El líquido cefalorraquídeo fue normal en el primer caso, en el segundo había hiperproteinorraquia y xantocromía. La RM cerebral de ambos casos mostró imágenes típicas de siderosis superficial del SNC.

Resultados: La siderosis superficial es una entidad infrecuente, ocasionada por depósito de hemosiderina debido a microsangrados crónicos subaracnoideos. El depósito se produce preferentemente en vermis y folias del cerebelo, lóbulo frontal basal, bulbos olfatorios, córtex temporal, tronco cerebral y nervios craneales, especialmente el VIII, y ocasiona gliosis reactiva, desmielinización y muerte neuronal. Los pacientes presentan hipoacusia (95%), ataxia (88%) predominantemente de la marcha y signos piramidales (76%), simulando una enfermedad neurodegenerativa. El diagnóstico mediante RM cerebral, posee una alta especificidad. No hay tratamiento específico, salvo la cirugía del foco de sangrado, si existe.

Conclusiones: La siderosis superficial del SNC es una patología poco frecuente, que simula una patología neurodegenerativa. La imagen por RM es muy característica y permite un diagnóstico preciso.

Neurología general P9

INVASIÓN VASCULAR: ICTUS ISQUÉMICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ASPERGILOSIS DISEMINADA

A. de Felipe Mimbrera[1], M. Guillán Rodríguez[1], M.J. López Martínez[1], I. Hernández Medrano[1], M. Kawiorski[1], N. García Barragán[1], V. García[2], V. Pintado García[3], I. Said Criado[3] e I. Corral Corral[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Hematología; [3]Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La aspergilosis cerebral ocurre en un 10% de pacientes inmunodeprimidos con aspergilosis diseminada con una mortalidad del 85%. El aspergillus es angioinvasivo y puede presentarse como ictus isquémico agudo, evolucionar a cerebritis y abscesificarse.

Material y métodos: Serie de casos de aspergilosis cerebral con debut ictal.

Resultados: Se recogieron 3 casos de pacientes en tratamiento inmunosupresor crónico (2 leucemia mieloide aguda, 1 colitis ulcerosa), todos varones con edades 52, 56 y 64 años. Presentaron cuadro brusco de focalidad neurológica: hemiparesia derecha (1), hemianopsia y hemiparesia izquierda (2) y ataxia, nistagmo y dismetría izquierda (3). En 2 casos la TC craneal inicial fue normal y en un caso mostró isquemia subaguda, todos fueron diagnosticados de ictus isquémico agudo. Tras 24-48 horas sufrieron empeoramiento de la focalidad y fiebre. Se realizó segundo TC/RM craneal que mostró: lesión hipodensa frontal izquierda compatible con absceso cerebral (1), absceso incipiente (2) y múltiples infartos lobares y en fosa posterior con hidrocefalia tetraventricular, realce en cuarto ventrículo y medular dorsal. Antígeno de aspergillus positivo en suero (2 casos) y en LCR (1 caso). En todos los casos las pruebas de imagen muestra afectación pulmonar por aspergillus, con aislamiento en biopsia bronquial en uno de ellos. A pesar del tratamiento antifúngico precoz todos los pacientes fallecieron.

Conclusiones: La aspergilosis cerebral es una complicación fatal y debe ser considerada en pacientes inmundeprimidos con un ictus agudo.

OFTALMOPLEJIA COMPLETA ASOCIADA A PICADURA DE AVISPA

A. de Felipe Mimbrera, S. Sainz de la Maza, R. Álvarez Velasco, M.C. Matute Lozano, F.J. Buisán Catevilla e I. Corral Corral

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Las complicaciones neurológicas secundarias a la picadura de avispa son infrecuentes. Se han descrito casos de infarto cerebral, encefalitis, neuropatía óptica polirradiculopatía y alteraciones de la placa motora. Presentamos un caso de oftalmoplejia completa aislada en relación con la picadura de avispa, circunstancia hasta ahora no descrita.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 78 años hipertensa, presenta un cuadro de un mes de evolución que se inicia inmediatamente después de picadura de avispa en párpado superior izquierdo, consistente en caída de párpado y dificultad para la movilidad de dicho ojo. En la exploración se aprecia eritema sin edema de parpado superior, parálisis de III par sin afectación pupilar, IV y VI pares craneales. El examen oftalmológico muestra miopía con agudeza visual normal, fondo de ojo y presión intraocular normales. Los estudios complementarios permitieron descartar otras causas de oftalmoplejia. La analítica completa, anticuerpos antirreceptor de acetilcolina y estudio microbiológico, así como la estimulación repetitiva y el jitter fueron normales. El TAC craneal, angioTAC orbitario con fase venosa y RM craneal no mostraron hallazgos relevantes. Se realizó TAC body sin hallazgos. La paciente mejoró de forma espontánea persistiendo leve ptosis y paresia de pares oculomotores.

Conclusiones: La picadura de avispa en región periocular puede causar oftalmoplejia. En la patogenia podrían estar implicados mecanismos neurotóxicos directos e indirectos a través de una reacción inmunomediada e inflamatoria.

LEIOMIOSARCOMA UTERINO DIAGNOSTICADO POR TROMBECTOMÍA MECÁNICA

P. Cardona Portela[1], H. Quesada Garcia[1], L. Aja Rodríguez[2], L.M. Cano Sánchez[1], A.J. Paipa Merchán[1], R. Gómez Llopico[1], M.A. de Miquel Miquel[2] y F.R. Rubio Borrego[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La mayor incidencia de ictus en los pacientes oncológicos se relaciona con la hiperviscosidad, compresión de grandes vasos, endocarditis marántica, infiltración metastásica de vasos leptomeníngeos, y por la embolia tumoral, que se presenta especialmente en el mixoma cardíaco y fibroelastoma. Los trombos tumorales son complicaciones habituales en los sarcomas, aunque su aparición en el árbol arterial no lo es. Describimos un caso de embolia tumoral como etiología del ictus y debut de la enfermedad oncológica, y su explicación fisiopatológica.

Material y métodos: Paciente de 69 años con antecedentes de mioma uterino que presenta infarto en territorio de ACM derecha. Ante trombolisis endovenosa infructuosa, se realiza trombectomia mecánica sin recanalización arterial, pero con obtención de material trombótico blanco nacarado, que se analiza anatomopatológicamente.

Resultados: El estudio anatomopatológico del trombo demuestra un émbolo tumoral fusocelular de estirpe mesenquimal. Se realiza un TAC toracoabdominal que muestra un leiomiosarcoma uterino con metástasis pleuropulmonares con invasión tumoral de la vena pulmonar. Estando a la espera de evolución de la focalidad residual y discapacidad para inciar tratamiento oncoespecífico, la paciente fallece a los 26 días por una parada cardiorespiratoria.

Conclusiones: El estudio anatomopatológico de los trombos obtenidos en el tratamiento endovascular del ictus hiperagudo, especialmente de los que presentan peculiaridades macroscópicas, puede aportar información relevante sobre la etiología del ictus. La embolia tumoral como etiología del ictus se puede explicar por la invasión tumoral de las venas pulmonares.

ABSCESO CEREBRAL TRAS HEMORRAGIA INTRACRANEAL Y ENDOCARDITIS: UNA COMPLICACIÓN MUY POCO FRECUENTE A TENER EN CUENTA

F.A. Fuentes Ramírez, L. Fortuna Alcaraz, A.D. Torres Alcázar, C.M. Garnés Sánchez, J.J. Hernández Martínez, A. Guzmán Martín, M. Dudekova, M. López López, T. Tortosa Sánchez, V. Giménez de Béjar, E. Hernández Hortelano, J.J. Soria Torrecilla, L. Cabello Rodríguez, E. Fages Caravaca, E. Khan Mesia, M.D. Ortega y J.A. Pérez Vicente

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Demostrar la importancia del seguimiento en pacientes tras sufrir hemorragia cerebral y endocarditis concomitante con pruebas de imagen negativas para aneurisma micótico y buena respuesta clínica.

Material y métodos: Mujer de 66 años con antecedentes de tabaquismo y extracción dentaria diez días previos. Acude a urgencias por fiebre, mal estado general y estupor. En la exploración soplo mitral I/VI y PCR 22. Se realiza TAC craneal urgente apreciándose hematoma parenquimatoso parieto-occipital izquierdo, trasladándose a Neurocirgía (descartándose intervención). Se sospecha endocarditis realizándose ecocardiografia TT y TE, confirmándose endocarditis sobre válvula mitral nativa, comenzando tratamiento con cloxaciclina y gentamicina. La evolución es hacia la mejoría tras 6 semanas de tratamiento antibiótico, desapareciendo la vegetación en ecocardio TE de control. En el angioTAC cerebral no se observa aneurisma micótico subyacente y en las RM seriadas se aprecia una disminución del hematoma al alta.

Resultados: Tras dos meses acude a urgencias por mal estado general, y estupor de doce horas de evolución, objetivándose en TAC craneal con contraste lesión occipital izquierda con captación en anillo, compatible con absceso. Actitud conservadora por parte de Neurocirugía, iniciándose tratamiento con cloxacilina y linezolid durante dos meses con buena evolución clinicoradiológica.

Conclusiones: Lo particular de nuestro caso es que la paciente tras completar tratamiento antibiótico, con hemocultivos negativos y la curación de la endocarditis, permanece dos meses asintomática y posteriormente, presenta absceso cerebral como complicación tardía, posiblemente debido a siembra local del germen, permaneciendo viable por hematoma. Por lo que es recomendable seguir a los pacientes con endocarditis resueltas, complicadas con hematomas intraparenquimatosos.

MENINGITIS QUÍMICA SECUNDARIA A INSERCIÓN INTRADURAL DE CATÉTER EPIDURAL

V. Sánchez González[1], B. Oyanguren Rodeño[1], L. Esteban Fernández[1], M. Fernández-Fournier Fernández[1], D. Bragado Alba[1], V. Pintado García[2], A. Aguado Puente[1], J. González Gómez[1], S. Sainz de la Maza Cantero[1], J.M. Gobernado Serrano[1] e I. Corral Corral[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Actualmente la meningitis química es una entidad poco frecuente que suele presentarse en las primeras 6 horas tras anestesia epidural. Presentamos un caso de meningitis química

secundaria a la inserción anómala intradural de catéter epidural, circunstancia no descrita previamente en la literatura.

Material y métodos: Varón de 33 años que presentaba dolor crónico secundario a traumatismo de miembros inferiores y se le implantó catéter epidural para infusión de bupivacaína y cloruro mórfico. Tras siete días de la inserción del catéter, comenzó con cefalea occipital y cervicalgia progresivos en horas asociada a náuseas. En Urgencias se evidenció rigidez de nuca con signos meníngeos positivos, sin otra localidad neurológica.

Resultados: Se realizó TAC craneal objetivando neumoencéfalo en cisternas basales y en TAC de columna toracodorsal se visualizó que el catéter atravesaba saco dural y ascendía de L3-L4 a L1. Se realizó punción lumbar obteniendo líquido turbio con 8.000 leucocitos, glucemia menor de 5 mg/dl y proteinorraquia: 654 mg/dl. En el gram no se observaron microorganismos. Se retiró el catéter y se comenzó tratamiento antibiótico con meropenem y vancomicina durante 14 días; permaneciendo asintomático desde el segundo día. A los 12 días el LCR contenía 3 leucocitos, glucorraquia 51 mg/dl y proteinorraquia 81,36 mg/dl. Los resultados microbiológicos de LCR fueron todos negativos, por lo que se diagnosticó de meningitis química.

Conclusiones: Hay que plantearse la posibilidad de meningitis química en pacientes con inserción de catéter epidural y considerar que el catéter pueda encontrarse intradural.

HOMOCISTINURIA: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

N. Gonzalo Yubero, P. de la Riva Juez, M. Arruti González, M. Tainta Cuezva y F. Moreno Izco

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: La homocistinuria es una enfermedad metabólica infrecuente caracterizada por niveles elevados de homocisteína en plasma u orina. Clínicamente es una enfermedad multisistémica con fenotipo variable. El objetivo es reflejar las complicaciones más frecuentes de la enfermedad y las dificultades en el diagnóstico y manejo terapéutico.

Material y métodos: Mujer que a los 20 años, con antecedente de trastorno de la conducta alimentaria, debuta con una trombosis del seno longitudinal y transverso. Se inicia tratamiento con vitamina B6, B12, ácido fólico, betaína y dieta a pesar de lo cual se consigue solamente una reducción parcial de los niveles plasmáticos de homocisteína. A los 27 años es diagnosticada de luxación anterior del cristalino.

Resultados: Durante el estudio diagnóstico se observa unos niveles elevados de homocisteína junto con déficit de folatos y Vit.B12. La determinación de aminoácidos en plasma y orina objetiva niveles elevados de metionina. Además presenta en el estudio angiográfico displasia fibromuscular afectando arteria carótida interna bilateral y vertebral derecha. A pesar de no presentar un fenotipo morfológico típico es diagnosticada de homocistinuria.

Conclusiones: Hay que sospechar la posibilidad de una homocistinuria en pacientes jóvenes que se presenten con una trombosis cerebral aunque no presenten rasgos fenotípicos evidentes u otras manifestaciones de la enfermedad. El objetivo del tratamiento es la normalización de los niveles plasmáticos de homocisteína; pero a pesar de un manejo adecuado existen pacientes que responden sólo parcialmente y no disminuye el riesgo neurovascular.

PARAPARESIA PROGRESIVA EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE LINFOMA

A. Rodríguez Román, S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, R. Espinosa Rosso y M.A. Moya Molina

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Presentamos un caso de paraparesia progresiva en paciente con antecedente de linfoma no Hodgkin tipo B.

Material y métodos: Paciente de 64 años. Consulta por cuadro consistente en disminución de fuerza en miembro inferior izquierdo, parestesias y retención urinaria, llegando en pocos días a paraplejía. Como antecedente destaca un linfoma no Hodgkin tipo B de células grandes, diagnosticado 5 meses antes en remisión completa. En la exploración se aprecian hallazgos sugestivos de afectación medular dorsal.

Resultados: Se descartaron causas habituales de mielopatía. El LCR mostraba pleocitosis, hiperproteinorraquia y normoglucorraquia. La RNM medular mostraba aumento de señal y engrosamiento del cordón medular cérvico-dorsal. La RM cerebral no mostraba alteraciones. Se descartó actividad del linfoma. Tras instaurar tratamiento con esteroides en dosis altas no se produjo mejoría clínica ni radiológica. En esta ocasión la citología de flujo del LCR mostraba aumento de células linfoides monoclonales y en RM cerebral se objetivada una lesión en ganglios de la base sugestiva de infiltración linfomatosa. La afectación medular se consideró una mielopatía necrotizante paraneoplásica en contexto de una recidiva linfomatosa. Se reinstauró tratamiento específico e inmunoterapia con inmunoglobulinas IV.

Conclusiones: El síndrome neurológico paraneoplásico es un grupo heterógeneo de trastornos causados por cáncer no localizado en sistema nervioso, por un mecanismo inmunomediado. Su desarrollo en pacientes con antecedente de cáncer con frecuencia anuncia recidiva tumoral aunque puede ocurrir en cáncer en remisión. Suelen asociarse la presencia de anticuerpos onconeuronales aunque su ausencia no descarta el diagnóstico. Una forma de síndrome neurológico paraneoplásico es la mielopatía necrotizante como el caso que presentamos.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA, UN NUEVO RETO PARA LOS NEURÓLOGOS

C. Coll Presa, A. Molins Albanell, C. Van Eendenburg, R. Robles Cedeño y L. Ramió Torrentà

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

Objetivos: Diagnóstico y manejo de la encefalitis anti-NMDA en paciente con crisis farmacoresistentes y sin hallazgo de teratoma.

Material y métodos: Revisión de un caso clínico y publicaciones relacionadas.

Resultados: Mujer de 29 años sin antecedentes de interés excepto tiroiditis de Hashimoto diagnosticada recientemente que inicia episodio de alteración del comportamiento acompañado de alucinaciones y estado psicótico así como crisis comiciales. A su llegada a urgencias, se realizó una tomografía computarizada que resultó normal y una punción lumbar en la que apareció una leve linfocitosis. Ante la sospecha de encefalitis autoinmune se inició tratamiento con megabolos de corticoides endovenosos. Evolucionó desfavorablemente con apraxia del lenguaje y movimientos involuntarios hasta presentar estado de catatonía y estado epiléptico parcial, por lo que se realizó tratamiento con inmunoglobulinas durante 5 días sin mejoría. La confirmación de anticuerpos anti-NMDA en líquido cefalorraquídeo confirmó el diagnóstico final de encefalitis por anti-NMDA. Se realizó búsqueda extensa de tumor primario que resultó negativa. Dada la falta de respuesta, se inició tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida y rituximab obteniendo una mejoría clínica progresiva.

Conclusiones: La encefalitis por anticuerpos anti-NMDA es una enfermedad curable de curso clínico abigarrado que debería sospecharse ante la presencia de trastorno psiquiátrico, crisis comiciales farmacorresistentes y trastorno extrapiramidal. La búsqueda del tumor asociado es primordial para su tratamiento y pronóstico.

LESIÓN DEL NÚCLEO DEL TRIGÉMINO POR VIRUS HERPES ZÓSTER

S. Presas Rodríguez, M. Hernández, A. Massuet, L. Grau y C. Ramo

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: El virus herpes zóster (VHZ) se encuentra acantonado de forma latente en los ganglios de las raíces dorsales de los nervios espinales y craneales tras la primoinfección. Su reactivación provoca la aparición clínica del herpes zoster. Se han descrito pocos casos en los que la afectación del sistema nervioso central sea objetivable mediante la neuroimagen. Nuestro objetivo es mostrar mediante resonancia magnética (RM) la lesión del núcleo del trigémino, en una paciente con neuropatía trigeminal en el contexto de infección por VHZ.

Material y métodos: Mujer de 51 años, que desarrolló vesículas pruriginosas periorales izquierdas e intenso dolor en encías de ese lado, con dificultad para comer y dormir, compatibles con infección por VHZ. Tras una semana desaparecieron las lesiones quedando sensación de adormeciendo en dicha zona. A las 4 semanas se objetivó hipoestesia en la tercera rama del trigémino izquierdo, que se mantuvo durante 3 meses, resolviéndose espontáneamente.

Resultados: Una RM cerebral a los 4 meses, con la paciente ya asintomática, mostró una lesión moderadamente hiperintensa en FLAIR y en T2, situada en la porción lateral de la protuberancia-pedúnculo cerebeloso medio del lado izquierdo, que coincide con la localización del núcleo principal sensorial-zona de entrada del nervio trigémino. A los 9 meses, una RM de control objetivó una disminución del tamaño de la lesión.

Conclusiones: La RM ha permitido demostrar la extensión retrógrada del VHZ desde la periferia al núcleo principal del trigémino, con persistencia de la lesión a pesar de la ausencia de síntomas.

Neurooncología P1

ENSAYO FASE II CON ANÁLOGOS DE LA SOMATOSTATINA EN PACIENTES CON MENINGIOMAS RECURRENTES DE ALTO GRADO

M. Simó Parra[1], M. Macià[2], G. Plans[2], C. Majós[2], M. Gil[2], N. Betancur[2], C. Izquierdo[1], R. Velasco[1] y J. Bruna[1]

[1]Neurología. Unidad de Neuro-Oncología; [2]Unidad de Neuro-Oncología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El tratamiento de rescate de los meningiomas de alto grado recurrentes (MAGR) es la reintervención. En estos casos, los análogos de la somatostatina (aST) han demostrado resultados contradictorios en términos de respuesta radiológica y supervivencia. Ensayo fase II con aST en pacientes con MAGR. Objetivo primario: respuesta radiológica. Objetivo secundario: tiempo libre de progresión a los 6 meses (TLP6).

Material y métodos: Criterios de inclusión: MAGR que hayan progresado al tratamiento quirúrgico y radioterápico, no tributarios de reintervención quirúrgica, con SPECT-octeotride positivo. Esquema de tratamiento: aST 30-40 mg cada 28 días hasta progresión. Seguimiento: resonancia magnética cada 3 meses. Evaluación de respuesta: definimos progresión radiológica (PR) como incremento ≥ 25% y respuesta parcial (RP) como decremento ≥ 50% del diámetro máximo tumoral. Estadística: ensayo bietápico miniMax. Etapa 1: necesario obtener ≥ 3 respuestas en los primeros 7 pacientes para pasar a la etapa 2. De lo contrario, el ensayo se suspendería en la etapa 1.

Resultados: Incluimos 7 pacientes (6 hombres; edad media 54 ± 20 años) con MAGR (5 grado II y 2 grado III). Mediana de ciclos recibidos: 3 (3-8). Ninguno presentó toxicidad grado ≥ 2. No observamos ninguna respuesta radiológica ni clínica. Todos los pacientes habían progresado a los 10 meses. El TLP fue 4,2 meses (2,8-9,4) con TLP6 del 43% (n = 3).

Conclusiones: Ningún paciente presentó respuesta con aST. Dado que la historia natural de los MAGR se desconoce, este resultado juntamente con un modesto beneficio de 4-5 meses en el TLP, hace incierto el uso de aST en estos pacientes.

MENINGIOMA MALIGNO CON METÁSTASIS GANGLIONAR CERVICAL

D.A. García Estévez[1] y R.M. Reyes Santías[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Monforte. [2]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Los meningiomas representan el 15-20% de los tumores intracraneales del adulto, de los cuales un 10-15% son de naturaleza maligna. La principal causa de muerte es la recidiva tumoral, que es del 38% en los atípicos y del 78% en los anaplásicos. En menos del 1% presentan metástasis bien por diseminación meníngea o a distancia vía linfática o hematógena.

Material y métodos: Presentamos el curso evolutivo de una paciente con meningioma, inicialmente de histología benigna, que se transformó en anaplásico con varias recidivas locales y metástasis cervical.

Resultados: En 1993, a los 22 años, fue diagnosticada de meningioma pterional izquierdo, debutando con síntomas y signos de hipertensión intracraneal; el diagnóstico anatomopatológico fue meningioma benigno. En 2005 presenta recidiva local: diagnóstico anatomopatológico de meningioma de tipo transicional. En 2007 ocurre nueva recidiva local con diagnóstico anatomopatológico de meningioma atípico grado II de la OMS con un alto grado de proliferación (MIB-1). En 2008 nueva recidiva tumoral (8,0 × 6,0 × 6,8 cm): diagnóstico anatomopatológico de meningioma atípico tipo II de la OMS. Se decide tratamiento adyuvante con radioterapia (60 Gy). En 2010 nueva recidiva tumoral. Finalmente en 2011 presenta tanto recidiva local como metástasis laterocervical izquierda; el estudio PET muestra una elevada actividad metabólica compatible con malignidad. Anatomopatológicamente corresponde a meningioma anaplásico tipo III de la OMS a nivel intracraneal y en la metástasis.

Conclusiones: Generalmente los meningiomas son tumores de naturaleza benigna, pero un 10-15% son malignos, con recidivas tumorales locales y metastáticas, y presentan un mal pronóstico a pesar del tratamiento neuroquirúrgico y adyuvante.

GLIOBLASTOMA PRIMARIO MENÍNGEO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Í. Rojas- Marcos[1], C. Valencia Calderón[2], D. Muñoz Carmona[3], S. Umbría Jiménez[4], R. Estefanía Morales[5], E. López Jiménez[5] y M. Castañeda Guerrero[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurocirugía; [3]Servicio de Oncología Radioterápica; [4]Servicio de Anatomía Patológica; [5]Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez.

Objetivos: Dentro de su rareza, la afectación meníngea por gliomas ocurre más frecuentemente de forma difusa y en muy raras ocasiones se ha descrito una lesión nodular primaria localizada en las meninges. Presentamos un paciente que fue diagnosticado de glioblastoma meníngeo sin evidencia de afectación parenquimatosa cerebral.

Material y métodos: Varón de 46 años que ingresó por cefalea y vómitos de una semana de evolución detectándose en TAC de cráneo una hemorragia cerebral temporal derecha asociada a una probable neoformación.

Resultados: Exploración neurológica sin alteraciones. RM cráneo: meningioma pterional derecho hemorrágico (hematoma subagudo tardío entre el mismo y el lóbulo temporal y discreta hemorragia subdural). Se interviene mediante craneotomía temporal derecha resecando una tumoración extracerebral (grado Simpson I) con diagnóstico intraoperatorio de meningioma. AP: neoplasia heterogénea, con áreas fusocelulares, estructuras pseudopapilares vasculares y zonas sólidas muy celulares, con atipia importante y mitosis (ki67 20%). Hay proliferación de la vascularización, trombosis, hemorragia y amplias áreas de necrosis. Las técnicas de inmunohistoquímica confirmaron la naturaleza glial (PGFA+, EMA-). Una RM de control un mes después sólo mostró cambios secundarios a la hemorragia y a la cirugía. Se inició tratamiento según protocolo Stupp.

Conclusiones: A pesar de ser un diagnóstico excepcional el glioblastoma se debe incluir en el diagnóstico diferencial de los tumores meníngeos. Algún dato atípico para un meningioma como la hemorragia puede sugerirnos otros diagnósticos. El origen de este tumor puede estar en tejido glial heterotópico localizado en la leptomeninge.

MIOSITIS GRANULOMATOSA Y APLASIA DE CÉLULAS ROJAS EN PACIENTE CON TIMOMA Y MESOTELIOMA

M.C. Alcalá Vicente[1], R. Velasco Fargas[2], I. de la Haba[3], M. Calvo[3], M. Olivé[4], M. Povedano[2], M. Simó[2], F. Cardenal[3] y J. Bruna Escuer[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Patología. Hospital Universitari de Bellvitge. [3]Servicio de Oncología. Institut Català d'Oncologia de L'Hospitalet.

Objetivos: En el timoma, la maduración anormal de los linfocitos puede dar lugar al desarrollo de enfermedades inmunomediadas, que pueden ser la primera manifestación o aparecer en el curso de la enfermedad. En el sistema nervioso periférico, lo más frecuente son los síndromes que afectan a la unión neuromuscular. Otras manifestaciones paraneoplásicas asociadas al timoma incluyen afectación hematológica, cutánea o endocrina, que pueden presentarse de forma aislada o simultánea. Presentamos un paciente afecto de timoma (B1) y mesotelioma pleural que presentó varias manifestaciones paraneoplásicas.

Material y métodos: Hombre de 69 años diagnosticado recientemente de timoma infiltrante y mesotelioma pleural, asintomáticos. Inicia cuadro de astenia y debilidad progresiva, asociado a mialgias de predominio en extremidades superiores y debilidad en cintura escapular, sin signos de fatigabilidad. Se atribuyó inicialmente a anemia severa, sin mejoría tras diversas transfusiones.

Resultados: Las CK estaban aumentadas (× 5). El electromiograma demostró patrones miopáticos generalizados, sin descargas neuromiotónicas ni potenciación postesfuerzo. Los anticuerpos antiRc Ach y Caspr2 fueron positivos y negativos, respectivamente. La biopsia muscular fue diagnóstica de miositis granulomatosa (células gigantes multinucleadas, infiltrado de linfocitos T CD8 y expresión de MHC tipo I). La biopsia de médula ósea confirmó aplasia pura de células rojas. Se inicio corticoterapia con mejoría neurológica significativa. Tras la timectomía, el cuadro neurológico se resolvió completamente, no así la anemia por lo que se inició tratamiento con ciclosporina.

Conclusiones: La miositis granulomatosa debe ser incluida en el diagnóstico diferencial del paciente con timoma y debilidad muscular. Es posible la coexistencia de varios síndromes paraneoplásicos en estos pacientes.

PRESENTACIÓN DE 2 NUEVOS CASOS DE ROMBENCEFALITIS PARANEOPLÁSICAS

J. Herreros Rodríguez, L. Ballesteros Plaza, H. Martín García, M.A. de la Morena Vicente, D.A. Pérez Martínez y B. Vidal Díaz

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: Las procesos inflamatorios de tronco-encélafo, son entidades poco frecuentes entre la patología neurológica. Incluimos dos pacientes con rombencefalitis, como debut de un proceso neoplásico desconocido.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con un cuadro progresivo de ataxia truncal, asociada a otros datos de disfunción tronco-encefálica. Mujer 66 años sin AP, evaluada por un cuadro de inicio ictal pero progresivo, de inestabilidad y diplopía, evolucionando hacia una franca ataxia truncal, temblor rúbrico y una hipoestesia hemicorporal izquierda. Varón 82 años, exfumador importante de hacía 18 años e hipertensión, que es ingresado por cuadro de 2 meses de evolución de inestabilidad, diplopía, disfonía y disfagia.

Resultados: La mujer presentó una RM craneal con múltiples lesiones en tronco-encéfalo, sugerentes de etiología inflamatoria. LCR con ligera pleocitosis (12 cel) de predominio linfocitario. Estudio de extensión positivo por un nódulo mamario con alta sospecha de malignidad (BI-RADS 4c). Biopsia compatible con carcinoma infiltrante. Negatividad del marcador anti Hu/Yo. Diagnóstico de rombencefalitis paraneoplásica. El varón presentaba un TC/RM craneal normales. Disfonía y disfagia progresivas graves. Adenopatías mediastínicas sospechosas de malignidad. Leve hiperproteinorraquia. Tórpida evolución y exitus. No pudo realizarse necropsia. Positividad para Anti-Hu. Diagnóstico de rombencefalitis paraneoplásica, secundaria a neoplasia no filiada.

Conclusiones: Las rombencefalitis paraneoplásicas son entidades infrecuentes. La RM craneal suele ser normal, pudiendo encontrar habitualmente cierto grado de pleocitosis en LCR. Las etiologías más frecuentes son la neoplasia pulmonar en varones y cáncer de mama en mujeres. La presencia de disfunción troncoencefálica progresiva, los hallazgos radiológicos y los marcadores paraneoplásicos deben ser considerados la base para su diagnóstico.

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA SECUNDARIA A METÁSTASIS CEREBRAL MILIAR

A.B. Perona Moratalla[1], E. Palazón García[1], T. Segura[1], M. Monteagudo Gómez[1] y E. Lozano Setién[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La diseminación metastásica miliar cerebral (DMMC) es una rara forma de metástasis cerebrales que puede presentarse como demencia rápidamente progresiva (DRP). Presentamos un caso de DRP secundaria a DMMC debida a carcinoma pulmonar de células grandes con mutación del receptor del factor-de crecimiento-epidérmico (EGFR).

Material y métodos: Mujer, 53 años, no-fumadora, sin antecedentes familiares/personales de interés. Diagnosticada un año antes de carcinoma pulmonar de células grandes con diseminación sistémica controlada muy exitosamente al añadir gefitinib (había deleción exón 19 EGFR). Consultó a Neurología por deterioro cognitivo progresivo de dos meses evolución que impedía autocuidado. Se realizó estudio TC cerebral urgente y fue ingresada.

Resultados: En TC-craneal sin contraste se objetivó imagen nodular milimétrica adyacente a cisura de Silvio derecha. Sin embargo, la RM cerebral mostraba infiltración corticosubcortical de sustancia blanca y ganglios basales por micrometástasis miliares múltiples supra/infratentoriales, sin desplazamiento de estructuras. Bioquímica, citología y citometría LCR anodinos. No progresión

enfermedad sistémica. Evolución desfavorable con rápido empeoramiento del nivel de consciencia, falleciendo el sexto día de ingreso. No se consiguió estudio necrópsico.

Conclusiones: Los carcinomas de pulmón, mama y melanoma maligno son el origen más habitual de metástasis cerebrales, que frecuentemente son múltiples; sin embargo, es extremadamente raro que se trate de la forma metastásica miliar, en la que existen micrometástasis que se localizan en espacios perivasculares. Nuestro caso sugiere además que los fármacos biológicos dirigidos contra dianas moleculares pueden permitir el control sistémico de la enfermedad pero podrían resultar inefectivos en el encéfalo, aislado también del efecto protector por la barrera hematoencefálica.

REGISTRO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE GIOMATOSIS CEREBRI EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CRUCES: ANÁLISIS DE 10 CASOS

E. Blanco Martín, I. Caballero Romero, I. Ugarriza Serrano, I. Díaz Cuervo, A. González Eizaguirre, J.M. Losada Domingo, R. Ciordia Domínguez y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Registrar el número de pacientes con diagnóstico reciente de gliomatosis cerebri, una infrecuente infiltración neoplásica cerebral difusa de células gliales de mal pronóstico, y analizar sus características.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico de gliomatosis cerebri en el Hospital de Cruces desde 1995 hasta 2012.

Resultados: Identificamos 10 pacientes (9 varones y 1 una mujer) con una media de edad de 42,9 años (rango 1-73), el diagnóstico se estableció con resonancia magnética cerebral en el contexto clínico adecuado y confirmación histológica en el 60% (1 con necropsia y 5 con biopsia). Un 57% de las biopsias estereotáxicas fueron inespecíficas con confirmación posterior del diagnóstico con biopsia abierta o necropsia en 2 pacientes. El diagnóstico histológico inicial fue de astrocitoma de bajo grado (90%) o alto grado (10%). Un 60% de los de bajo grado posteriormente se transformaron en alto grado. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron: cefalea (50%), crisis epilépticas (30%) y focalidad neurológica (10%). En un 20% la sospecha inicial fue ACV y en un 10% encefalitis. En la actualidad falleció el 80% de los pacientes: La media de supervivencia de los pacientes no tratados fue 6.5 meses y de los tratados 46.7 meses (rango 138-6 meses), entre estos el 100% fueron tratados con radioterapia, el 42% con radioterapia más quimioterapia y el 14% con radioterapia y cirugía.

Conclusiones: Ante una alta sospecha clínico-radiológica se debe perseverar en el diagnóstico y plantear debido al comportamiento biológico agresivo del tumor una terapia combinada intensiva.

INFARTO CEREBRAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CÁNCER COLORRECTAL DESCONOCIDO

B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque, L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, G.E. Morel Silva, A.C. Aragao Soares Homem y M. Alañá García

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentamos el caso de un varón de 47 años que presenta ictus hemisférico derecho y a los 20 días, cuadro transitorio de disartria.

Material y métodos: En la RM se objetivaron lesiones isquémicas frontoparietales bilaterales, cerebelosa derecha y en cuerpo calloso. Se realizó hemograma, bioquímica, coagulación, perfil lipídico, electrocardiograma, estudio doppler de TSA, ecocardiograma, genotipo de trombofília, función tiroidea, autoinmunidad, serologías, ácido fólico y vitamina B12 y marcadores tumorales.

Resultados: Se encontró una leve insuficiencia mitral, alteración del perfil hepático, fibrinógeno de 487 mg/dl, dímero D > 20 μg/ml e INR 1.15, hipercolesterolemia y aumento de los marcadores tumorales(CEA: 160 ng/ml; Ca 19.9: 744 U/ml). El resto de pruebas fueron normales. La colonoscopia muestra una neoplasia estenosante recto-sigmoidea y se confirma por anatomía patológica un adenocarcinoma. Se realiza TAC toracoabdominal donde se evidencian infartos pulmonares, renales y esplénicos y metástasis hepáticas y pulmonares. Se comienza tratamiento con HBPM y es derivado a oncología. El paciente fallece 3 meses después.

Conclusiones: El tromboembolismo relacionado con malignidad oculta recibe el nombre de sd. de Trousseau. Este se puede presentar como infartos cerebrales múltiples, endocarditis trombótica no bacteriana o tromboflebitis migratoria. En raras ocasiones, la primera manifestación de un cáncer oculto, es un infarto cerebral. La presencia de infartos múltiples y bihemisféricos de etiología indeterminada debe hacer pensar en una neoplasia oculta. El mecanismo se atribuye a hipercoagulabilidad, CID o embolismo tumoral. Varios parámetros de la coagulación suelen verse alterados en la enfermedad tromboembólica indicando un estado de hipercoagulabilidad.

DE LA LOCURA A LA CATATONÍA: EVOLUCIÓN TÍPICA DE ENCEFALITIS ANTINMDA EN UN PACIENTE ATÍPICO

B. Abarrategui Yagüe, C. Serna Candel, J. Porta Etessam, M.E. García García, A. Marcos Dolado, S. Muñiz Castrillo, A. Orviz García, M. Fernández Matarrubia y J. Jiménez Almonacid

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La encefalitis anti-NMDAR supone el 4% de las encefalitis de cualquier etiología. Afecta fundamentalmente a mujeres habitualmente con teratoma ovárico. La enfermedad es excepcional en mayores de 50 años. Presentamos un caso de este grupo epidemiológico.

Material y métodos: Varón de 66 años, con antecedentes de púrpura trombocitopénica idiopática y síntomas de ansiedad de años de evolución, remitido al servicio de urgencias por cuadro de insomnio, hipomanía, desorientación e ideas delirantes de una semana de evolución. Desde el ingreso presenta además crisis parciales complejas, y en unos 10 días evoluciona a un cuadro de inhibición verbal y motora cercana a la catatonía con adopción de llamativas posturas estereotipadas, ecolalia y ecopraxia. En la exploración destaca la presencia de signos de liberación frontal.

Resultados: La resonancia magnética cerebral al ingreso y semanas después fue normal. El LCR al ingreso fue normal, mostrando pleocitosis e hiperproteinorraquia leves semanas después. Se obtuvieron anticuerpos antiNMDA positivos en LCR. En TC-body, PET y ecografía testicular no se halló tumor subyacente. Se administraron corticoides e inmunoglobulinas sin respuesta clínica alguna, y durante tratamiento con 9 sesiones de plasmaféresis presentó mejoría significativa, persistiendo episodios autolimitados de confusión, delirios y agresividad.

Conclusiones: Las encefalitis anti-NMDA debe valorarse en todos los pacientes con cuadros psicóticos, especialmente si asocian crisis o trastornos del movimiento, independientemente de su sexo o edad. La valoración clínica es fundamental, dado que las pruebas de neuroimagen y el LCR pueden ser normales. Dentro de los tratamientos la plasmaféresis puede ser un recurso eficaz en pacientes refractarios a las inmunoglobulinas.

CARACTERIZACIÓN GENÓMICA DE LOS GLIOMAS DE BAJO GRADO

A. Alentorn Palau[1], Y. Marie[2], C. Carpentier[1], B. Boisselier[1], K. Mokhtari[3], L. Capelle[4], K. Hoang-Xuan[5], M. Sanson[5], J. Delattre[5] y A. Idbaih[5]

[1]Laboratorio de Neurooncología Experimental; [2]Plateforme de Sequençage et Génotipage. Institut du Cerveau et de la Moelle Épinière. [3]Departement de Neuropathologie; [4]Departement de Neurochirurgie; [5]Departement de Neurologie-2. Mazarin. CRICM. INSERM UMRS 975/CNRS UMR 7225/UPMC. ICM. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière.

Objetivos: Los gliomas de bajo grado (GBG) son un grupo de gliomas con una supervivencia mediana que varía de entre 3 a 20 años. La codeleción 1p/19q y la mutación IDH se asocian con un fenotipo oligodendroglial y un mejor pronóstico. El objetivo de este trabajo es poder identificar biomarcadores con relevancia clínica en GBG sin la codeleción 1p/19q.

Material y métodos: Caracterización de una serie de 152 GBG usando BAC-array CGH, análisis de LOH, secuenciación IDH, estudio metilación del promotor del gen MGMT y expresión de p53.

Resultados: Hemos identificado 5 grupos en los tumores sin la codeleción 1p/19q: (i) pérdida 11p, (ii) monosomía 19, (iii) trisomía 7, (iv) ganancia de cromosoma 19 y (v) no clasificado. La codeleción 1p/19q y la mutación IDH se asocian a un pronóstico favorable y a un fenotipo oligodendroglial, como era ya conocido. La metilación del promotor de gen MGMT confiere un OS superior pero no un mayor PFS. La expresión de p53 es mutualmente exclusiva con la codeleción 1p/19q y se asocia a un peor pronóstico tanto en PFS como en OS. De manera interesante, nuestro estudio identifica la pérdida de 11p como biomarcador de los astrocitomas gemistocíticos y los GBG IDH mutado y con monosomía 19 presentan un peor pronóstico que es similar a los GBG IDH no mutado.

Conclusiones: Hemos identificado nuevos grupos genómicos en los GBG. Estos grupos genómicos permiten realizar correlación genotipo/fenotipo y proporcionan nuevas herramientas para estratificar el pronóstico de la mutación de IDH.

Neurooncología P2

CRANEOFARINGIOMA EN ADULTOS. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE REFERENCIA

J.A. Ruiz Ginés[1], M. Ruiz Ginés[2], J. Hernández Moneo[1], M.J. Herguido Bóveda[1], J. Belinchón de Diego[1], A. Cabada del Río[1], L. Riveiro Vicente[1], M. Amosa Delgado[1], V. Hidalgo Herrera[1], R. Prieto Arribas[1] y F. González-Llanos Fernández de Mesa[1]

[1]Servicio de Neurocirugía; [2]Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: El craneofaringioma es un tumor epitelial benigno, localizado a nivel de la región selar, derivado de la bolsa de Rathke, de carácter sólido o sólido-quístico, pudiendo presentarse en dos formas, adantimomatosa y papilar. Representan, aproximadamente, del 0,5-2,5/millón de habitantes, de todos los tumores intracraneales, particularmente, la segunda de las variantes descritas. La distribución por sexos es similar y la edad más frecuente de diagnóstico se sitúa entre los 45 a 60 años. La mayoría (75%) son supraselares, comprimiendo las estructuras de su entorno, siendo la localización intraselar muy infrecuente (4%). El objetivo de esta comunicación es mostrar los casos diagnosticados y tratados en nuestro Servicio en los últimos diez años.

Material y métodos: Se recogen 10 casos, con una distribución por sexos (V: 2/M: 1), y una media de edad de 36 años. La clínica más frecuente fue cefalea, en relación con hipertensión intracraneal, así como trastornos visuales campimétricos, alteraciones del eje hipotálamo-hipofisario, pérdida de agudeza visual y trastornos oculomotores.

Resultados: El tratamiento de elección global fue quirúrgico, consiguiéndose resección macroscópicamente completa en el 80% los casos. A nivel postquirúrgico, todos presentaron alteraciones endocrinológicas relacionadas con panhipopituitarismo, precisando de tratamiento hormonal suplementario.

Conclusiones: En el manejo del paciente diagnosticado de craneofaringioma, se requiere mantener un adecuado equilibrio entre el control de la enfermedad y la menor repercusión funcional para el paciente, intentando resecar la mayor cantidad de tumor posible, reservando el tratamiento coadyuvante radioterápico o intratumoral residual (quimioterápico o radioterápico) para aquellos pacientes en quienes no fue posible la resección completa.

MIELOLIPOMA ESPINAL: ANÁLISIS DE LA LITERATURA Y DESCRIPCIÓN DEL PRIMER CASO DE LOCALIZACIÓN MEDULAR CERVICAL

J.A. Ruiz Ginés[1], M. Ruiz Ginés[2], A. Cabada del Río[1] y F. González-Llanos Fernández de Mesa[1]

[1]Servicio de Neurocirugía; [2]Servicio de Análisis clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Tumor muy infrecuente, benigno, constituido por elementos hematopoyéticos, histológicamente normales, en diferentes estadios madurativos, con tejido adiposo asociado. Su localización típica es a nivel de la glándula adrenal, siendo no funcionante. Sin embargo, han sido descritos casos de localización extraadrenal, particularmente, en zonas potencialmente hematopoyéticas (mediastino, cuerpos vertebrales dorsales, sacro). Las manifestaciones clínicas dependerán de su lugar de implantación y crecimiento. A nivel del sistema nervioso central, su localización es excepcional, habiendo sido descrito, en las bases de datos, hasta la fecha, sólo un caso a nivel de la médula espinal dorsal. Presentamos el primer caso descrito, en la literatura, de un mielolipoma de localización cervical.

Material y métodos: Paciente de 31 años de edad, estudiada en relación con clínica neurológica progresiva, característica de un síndrome de hemisección medular cervical izquierda.

Resultados: Los estudios neurorradiológicos practicados pusieron de manifiesto la presencia de una tumoración a nivel C4, de localización intradural, intramedular, ocupando toda la hemimédula izquierda. Los estudios de extensión realizados, descartaron otras anomalías concomitantes. El tratamiento electivo fue el quirúrgico, consiguiéndose la exéresis, macroscópicamente completa, de la citada lesión. El estudio anatomopatológico fue indicativo de mielolipoma medular. Estudio hematológico de la paciente, sin alteraciones.

Conclusiones: El mielolipoma extraadrenal, es típicamente, una lesión única, bien delimitada, más frecuente en mujeres, que parece guardar relación con restos ectópicos de tejido hematopoyético, de origen embrionario. Por dicho motivo, es conveniente, establecer, siempre, la diferencia entre esta patología y focos ectópicos de hematopoyesis en las enfermedades hematológicas crónicas, donde existirán anomalías analíticas en el hemograma.

MELANOMA PRIMARIO, RAQUÍDEO DORSAL, CURSANDO COMO SÍNDROME DE COMPRESIÓN MEDULAR: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y ANÁLISIS DE LA LITERATURA

J.A. Ruiz Ginés[1], M. Ruiz Ginés[2], M. Amosa Delgado[1], J. Álvarez Salgado[1], A. Cabada del Río[1], M. Herguido Bóveda[1], V. Hidalgo Herrera[1], L. Riveiro Vicente[1], J. Villaseñor Ledezma[1] y F. González-Llanos Fernández de Mesa[1]

[1]Servicio de Neurocirugía; [2]Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: El melanoma maligno es la forma más grave de cáncer cutáneo, aunque no todos se originan en la piel. El melanoma espinal primario es una lesión extremadamente infrecuente (1% del total de melanomas), derivada de los melanoblastos de la cresta neural, durante el desarrollo embriológico. Desde que Hirschberg (1906) publicó el primer caso, se han descrito, hasta la fecha, 40 nuevos casos.

Material y métodos: Paciente de 51 años, ingresado en relación con dolor, de características inflamatorias, dorso-lumbar, de tres meses de evolución, junto con síndrome de compresión medular, de curso progresivo.

Resultados: Masa paravertebral a nivel D11 y D12, infiltrativa, con extensión extradural, generando fractura patológica vertebral D12, condicionando compresión y mielopatía dorsal. Resección quirúrgica mediante corpectomía a dichos niveles, con diagnóstico anatomopatológico de melanoma primario extradural dorsal, una vez descartado el origen metastásico de la misma, mediante los oportunos estudios oncológicos de extensión.

Conclusiones: El melanoma puede desarrollarse en cualquier tejido donde, potencialmente, puedan existir melanocitos. A nivel espinal, su presencia deriva de la migración de precursores (melanoblastos), desde la cresta neural, durante el desarrollo embrionario. La gran dificultad diagnóstica radica en establecer su origen primario o metastásico, para ello, sólo cuando los estudios dermatológicos, oftalmológicos y digestivos sean negativos, puede concluirse el origen primario del mismo. El tratamiento neuroquirúrgico es el electivo, recurriéndose a la radioterapia en caso de persistencia, postquirúrgica, de restos tumorales. La supervivencia es siete veces superior al melanoma cutáneo, explicándose por la ausencia de tejido linfático en el sistema nervioso y la existencia de barrera hematoencefálica.

GLIOBLASTOMA RABDOIDE: PRIMER CASO DESCRITO EN ESPAÑA. REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.A. Ruiz Ginés[1], M. Ruiz Ginés[2], L. Riveiro Vicente[1], M. Amosa Delgado[1], M.J. Herguido Bóveda[1], J. Belinchón de Diego[1] y F. González-Llanos Fernández de Mesa[1]

[1]Servicio de Neurocirugía; [2]Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: El glioblastoma rabdoide es una entidad de reciente descripción, no incluida, aún, en la última clasificación de tumores del sistema nervioso central (SNC) de la Organización Mundial de la Salud. Esta rara entidad asocia un tumor astrocitario, como el glioblastoma, con un componente neuroepitelial y mesenquimal, indiferenciado, de características rabdoides, presentando unas propiedades clínicas particularmente agresivas. Afecta, fundamentalmente, a niños y pacientes jóvenes. Hasta la fecha, se han descrito, en la literatura, cinco casos de glioblastoma rabdoide, El objetivo de nuestra comunicación es mostrar el primero, de estos raros casos, descrito en nuestro país.

Material y métodos: Paciente de 49 años de edad, ingresado en relación con manifestaciones clínicas propias del síndrome de hipertensión intracraneal.

Resultados: Neurorradiológicamente, gran tumoración intraaxial, frontal derecha, hipercaptante, sugerente de glioma de alto grado. Tratamiento quirúrgico mediante lobectomía frontal derecha, con extirpación macroscópicamente completa. Recidiva tumoral tras un mes de evolución y, nuevamente, tras 18 días desde la segunda intervención, presentando, finalmente, invasión dural y de partes blandas epicraneales. Informe anatomopatológico indicativo de glioblastoma sarcoide.

Conclusiones: El glioblastoma rabdoide es una entidad tumoral recientemente reconocida en el SNC, con componente rabdoide asociado. Localización predominante frontotemporal, con gran tamaño al diagnóstico. Curso clínico muy agresivo, con recurrencias tempranas (supervivencia media < 4,1 meses) y tendencia a la extensión leptomeníngea y extracraneal. Inmuhistoquímicamente, el componente rabdoide, parece derivar del tumor cerebral primario, estando caracterizado por positividad para PGFA, vimentina y pérdida focal del gen INI1 (base esencial de su potencial proliferativo). El tratamiento quirúrgico es el único descrito hasta la fecha.

NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE EN PACIENTE CON MICOSIS FUNGOIDE

A.J. Méndez Guerrero[1], J.F. Gonzalo Martínez[1], S. Llamas Velasco[1], M. Matarazzo[1], A. Domingo Santos[1], D. Gata Maya[1] y V. Sanz Motilva[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Presentación de un caso de neuropatía craneal múltiple secundario a meningitis linfomatosa en paciente con micosis fungoide (MF).

Material y métodos: Mujer de 61 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, ictus previo y MF en estadio tumoral, presenta un cuadro brusco, no doloroso, de diplopía binocular horizontal congruente con mononeuropatía del VI nervio craneal derecho. Asocia síndrome febril de un mes de evolución, sin cuadro constitucional asociado ni progresión de sus lesiones cutáneas. Durante su ingreso, comienza de forma progresiva y aditiva con afectación de otros nervios craneales (diplejía facial, IX nervio craneal derecho), disartria y dificultad para deglutir líquidos.

Resultados: El estudio analítico, incluyendo serologías y autoinmunidad, no muestra alteraciones significativas. La RM cerebral con contraste realizada en dos ocasiones es normal, sin datos que sugieran una diseminación leptomeníngea. Tampoco hay evidencia de células tumorales en sangre periférica. En el LCR se obtiene una pleocitosis mononuclear, realizándose una citometría de flujo que muestra infiltración de células T atípicas con inmunofenotipo característico de su enfermedad de base (CD3+, CD4+, CD7-, CD8- y CD26-). Con el diagnóstico de diseminación leptomeníngea por linfoma T cutáneo, se traslada a hematología para iniciar tratamiento quimioterápico.

Conclusiones: La diseminación leptomeníngea es una manifestación neurológica excepcional de la MF. En ocasiones, los estudios de neuroimagen no demuestran la participación del sistema nervioso central, siendo de vital importancia el estudio inmunofenotípico de la celularidad obtenida en el LCR.

MIELITIS LONGITUDINAL EXTENSA ASOCIADA A TERATOMA OVÁRICO: ¿UNA ASOCIACIÓN CASUAL?

M. Frasquet Carrera[1], J.F. Vázquez Costa[1], D. Górriz Romero[1], C. Salvador Coloma[2], O.M. Niño[2], T. Sevilla Mantecón[1] y L. Bataller Alberola[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Oncología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Objetivos: La mielopatía inflamatoria necrotizante es una manifestación paraneoplásica infrecuente de procesos linfoprolifera-

tivos y algunos tumores sólidos. Los teratomas de ovario pueden asociarse a encefalitis paraneoplásicas con anticuerpos anti-receptor NMDA. Presentamos dos pacientes con teratoma y mielitis inflamatoria.

Material y métodos: Descripción clínica. Estudios inmunológicos y patológicos.

Resultados: Paciente 1: una mujer de 18 años ingresó por síndrome constitucional, detectándose tumoración ovárica por la que fue intervenida. Tras la intervención presentó un síndrome medular transverso agudo con nivel sensitivo C4. La RMN medular mostró una mielitis longitudinal extensa. El examen del LCR solamente reveló hiperproteinorraquia. Recibió tratamiento con corticoides, con mejoría parcial. El estudio histológico del tumor ovárico demostró un teratoma inmaduro, con presencia de islotes celulares de origen neuroectodérmico. Paciente 2: una mujer de 42 años ingresó por retención aguda de orina y hallazgo ecográfico de masa anexial derecha. Se intervino de la tumoración, desarrollando los días posteriores tetraparesia de predominio en extremidades inferiores, con nivel sensitivo C2. La RMN mostró una mielitis longitudinal extensa. El examen de LCR mostró pleocitosis linfocitaria y bandas oligoclonales IgG e IgM. El estudio patológico de la masa ovárica demostró un teratoma quístico maduro. En suero y LCR se detectaron anticuerpos anti-aquaporina-4, siendo negativos los anticuerpos anti-receptor NMDA. Tras tratamiento con el esquema corticoides/plasmaféresis/Iglv/rituximab la paciente mejoró progresivamente.

Conclusiones: La mielitis inflamatoria longitudinal extensa puede ocurrir en asociación a un teratoma de ovario. Aunque la presencia de anticuerpos antiquaporina-4 en un contexto paraneoplásico es excepcional, podría explicar el vínculo entre los dos procesos.

GIGANTISMO NEURONAL FOCAL: UNA RARA COMPLICACIÓN TARDÍA DE LA RADIOTERAPIA CRANEAL

R. Piñar Morales[1], A.M. Carra Vélez[1], M. Eisman Hidalgo[2], J. Pelegrina Molina[1] y J.C. Álvarez Sánchez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: La radioterapia en el sistema nervioso central es utilizada como tratamiento único o asociado en distintas neoformaciones. Los efectos adversos posibles son variados, clasificándose según momento de aparición en agudos, demorados precoces y tardíos. Presentamos un caso de complicación tardía excepcional posradioterapia craneal

Material y métodos: Varón de 49 años, con antecedentes de miocardiopatía dilatada, prótesis mecánica mitro-aórtica en tratamiento anticoagulante. Diagnosticado con 33 años de condrosarcoma de baja malignidad en seno cavernoso izquierdo, se realizó resección del tumor y se sometió a radioterapia holocraneal. Catorce años después presentó hemiparesia-hemidisestesias-hipoestesia izquierdas transitorias. En analítica destacaba INR 1.3; EEG sin alteraciones; RM craneal con secuelas secundarias a cirugía previa, sin otras lesiones. Con posterioridad durante varios meses, pese a adecuar el INR, continuó presentando episodios similares, al inicio transitorios, y posteriormente, tras uno de ellos quedó con hemiparesia izquierda grave.

Resultados: 1,5 años después del inicio, en RM craneal se apreció efecto masa de hemisferio derecho con desplazamiento de línea media y captación giral masiva. Se realizó biopsia cerebral en la que existía pérdida de arquitectura laminar normal y numerosas neuronas grandes, balonizadas de tipo ganglionar, compatible con gigantismo neuronal focal.

Conclusiones: El gigantismo neuronal focal es un efecto radioinducido descrito excepcionalmente en la literatura, que aparece tardíamente tras aplicar radioterapia craneal y cuyo diagnóstico es histopatológico. En nuestro caso el diagnóstico de sospecha inicial no fue de efecto secundario posradioterapia por ausencia de datos orientativos más comunes en estos procesos. Se realiza el diagnóstico diferencial y la evolución seguida.

AFECTACIÓN INTRAMEDULAR COMO FORMA DE DEBUT DE UN LINFOMA

R. de la Fuente Blanco[1], L. López Mesonero[1], B. Álvarez Mariño[1], M.E. Ramos Araque[1], J.J. Duarte Martín[2], A.C. de Aragao Soares Homem[1], E.G. Morel Silva[1] y M. Alañá García[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentamos una paciente con linfoma B que debutó con afectación intramedular.

Material y métodos: Paciente de 68 años con cuadro de tres años de evolución de dolor lumbar, debilidad y parestesias ocasionales en miembros inferiores y dificultad para la marcha, que se objetivan en la exploración, además de hiperreflexia rotuliana y aquilea y Babinski bilateral. En las pruebas complementarias realizadas se observó leve pancitopenia, aumento de α2globulinas e IgA plasmática. En LCR: células 42/mm^3, proteínas 222 mg/dl, glucosa: 41 mg/dl, ADA: 6,30. RMN medular completa con lesión infiltrativa medular desde D1 hasta D10, con aumento de intensidad a esos niveles en T2. Tras inyección de gadolinio realce difuso sin lesiones quísticas. Lesiones en cuerpos vertebrales D4, D9 y D10 y sacro. En TAC toracoabdominal adenopatías en diferentes territorios (mediastino, retroperitoneo, hilio herpético, precava). Se realizó citometría de flujo sangre medular, periférica y LCR, con infiltración linfomatosa y biopsia MO: infiltración nódulo intersticial por proceso linfoproliferativo compatible con linfoma de bajo grado.

Resultados: Se establece el diagnóstico de linfoma B de bajo grado con afectación intramedular iniciando tratamiento quimioterápico, alcanzando respuesta parcial y mejoría de la clínica neurológica. Tres años después se evidencia progresión, recibiendo radioterapia para el dolor.

Conclusiones: La mielopatía secundaria a linfoma intramedular es infrecuente. Puede aparecer como forma primaria o en el contexto de un linfoma sistémico. El diagnóstico diferencial se establece con otras causas de mielopatías y aunque es raro, es importante tenerlo en cuenta ya que el retraso diagnóstico constituye un importante factor de fracaso terapéutico.

MARCADORES SEROLÓGICOS DE RIESGO EN EL DESARROLLO DE LA NEUROPATÍA-INDUCIDA POR QUIMIOTERAPIA

R. Velasco Fargas[1], M. Simó[2], C. Santos[3], M. Gil[3], M.C. Galán[3], R. Palmero[3], A. Ale[4] y J. Bruna[1]

[1]Facultad de Medicina. Departamento de Biología Celular, Fisiología e Inmunología. UAB; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. [3]Servicio de Oncología Médica. Institut Català d'Oncología l'Hospitalet. [5]Departament de Biologia cel·lular, Fisiologia i Immunologia. Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivos: La neuropatía inducida por quimioterapia (NiQ) es una complicación cuya fisiopatología es parcialmente conocida. Existe controversia respecto al papel neuroprotector de la Vitamina E y hay evidencia preliminar de la implicación del Nerve Growth Factor (NGF) en su desarrollo. El objetivo es determinar los niveles séricos de vitamina E y NGF en una cohorte de pacientes tratados con quimioterapia (QT) y su relación con la NiQ.

Material y métodos: 108 pacientes, evaluados clínica y neurofisiológicamente antes, durante y después de la QT. Los niveles

séricos de vitamina E y NGF fueron determinados en cada visita, y analizados mediante HPLC y ELISA.

Resultados: 85% de los pacientes desarrollaron NiQ, sintomática (grados 2 y 3) en el 50,5% al finalizar la QT; 37% y 23,5% a los 6 y 12 meses tras la QT, respectivamente. A nivel basal, no se observaron diferencias en las concentraciones de vitamina E ni NGF entre los pacientes que desarrollaron o no NiQ. Tampoco se observaron diferencias en la Vitamina E durante el seguimiento. Al finalizar la QT, la variación de NGF comparada con la basal fue de 1,17 ± 1,2 pg/mL en los pacientes sin o con NiQ grado 1 y de 3,3 ± 4,7 pg/mL en aquellos con NiQ sintomática (p = 0,044). La concentración de NGF se correlacionó con el grado de NiQ (r = 0,3, p = 0,04).

Conclusiones: Los niveles de vitamina E no muestran variaciones con la QT. El incremento de NGF observado en los pacientes con NiQ sintomática reflejaría la respuesta biológica a la denervación cutánea.

ENFERMEDAD DE COWDEN CON GANGLIOCITOMA DISPLÁSICO DEL CEREBELO

A. Fontes Villalba[1], S. Ortega Cubero[1], P. Domínguez Echavarri[2], M. Murie Fernández[1], E. Martínez Vila[1] y J. Gállego Pérez de Larraya[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Neuroncología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Describir el caso de un adulto con enfermedad de Lhermitte-Duclos (LD) como hallazgo casual de neuroimagen.

Material y métodos: Varón de 38 años, sin antecedentes personales relevantes y con antecedentes familiares de carcinoma de próstata (padre) y de mama (madre). Tuvo dos episodios autolimitados de cefalea parietal derecha consistente en "pinchazos" de intensidad moderada, de un segundo de duración y frecuencia 15-20 pinchazos/hora, sin otros síntomas asociados. Ambos episodios duraron menos de 7 días y se resolvieron espontáneamente. Eran compatibles con cefalea punzante primaria.

Resultados: La exploración neurológica no mostró hallazgos reseñables. En RM cerebral se observaron múltiples lesiones en córtex cerebeloso derecho, nodulares, microquísticas, confluentes, hiperintensas en secuencias T2/FLAIR e hipointensas en T1, sin realce patológico con gadolinio, sugestivas de enfermedad de LD. El examen dermatológico fue normal. El estudio tiroideo objetivó hiperplasia nodular. El estudio del gen PTEN no mostró mutaciones puntuales en las regiones analizadas.

Conclusiones: La enfermedad de LD o gangliocitoma displásico del cerebelo de inicio en edad adulta es criterio patognomónico de la enfermedad de Cowden (EC). La EC, de herencia autosómica dominante, está causada por una mutación en la línea germinal del gen PTEN. Se caracteriza por la aparición de múltiples hamartomas y elevado riesgo de desarrollo de tumores (mama, endometrio, tiroides, piel, gastrointestinal, etc.). Un 5-10% de los pacientes con criterios clínicos de EC no presentan una mutación identificable en el gen PTEN. Independientemente del resultado genético, en adultos con LD debe realizarse un seguimiento dirigido a la detección precoz de tumores.

Neuropsicología P1

FACTORES DE RIESGO NEUROPSICOLÓGICOS Y GENÉTICOS (APOE ε4) DE CONVERSIÓN A DEMENCIA EN LOS SUBTIPOS DE DETERIORO COGNITIVO LEVE

A. Espinosa Cardiel[1], M. Alegret Llorenç[1], G. Vinyes Junqué[1], S. Valero Ventura[1], J.T. Becker[2], I. Hernández Ruiz[3], A. Mauleón Rubio[3], M. Rosende-Roca Rodríguez[3], L. Tarraga Mestre[1], M. Boada Rovira[3] y A. Ruiz Laza[4]

[1]Servicio de Neurociencias; [3]Servicio de Neurología; [4]Servicio de Neurogenética. Fundación ACE. [2]Servicio de Neurociencias. University of Pittsburgh.

Objetivos: Determinar la contribución de los tests de la batería neuropsicológica de Fundació ACE (NBACE), perfiles de afectación mnésica y presencia de APOE ε4 en la predicción de conversión a demencia.

Material y métodos: Se analizaron 581 sujetos con diagnóstico de deterioro cognitivo leve (DCL) y genotipo APOE, reclutados en la Unidad de Diagnóstico de Fundació ACE entre enero-2006 y noviembre-2011, clasificados en: DCL probable-amnésico (DCL-Pr-a) (n = 126) y no- amnésico (DCL-Pr-na) (n = 43), DCL posible-amnésico (DCL-Ps-a) (n = 243) y no-amnésico (DCL-Ps-na) (n = 169) con patología cerebrovascular y/o psiquiátrica (ansiedad, depresión), también clasificados en DCL único y múltiple dominio.

Resultados: El análisis multivariante, ajustado por edad, sexo y escolaridad, mostró que el rendimiento en tests NBACE (Orientación, Retención de la WMS-III y Relojes Luria) tenían poder predictivo de conversión a demencia. El análisis de supervivencia de los 4 grupos DCL mostró el siguiente riesgo de conversión a demencia, de mayor a menor: DCL-Pr-a, DCL-Ps-a, DCL-Pr-na y DCL-Ps-na. Independientemente del subtipo DCL, la afectación mnésica de almacenamiento, el DCL múltiples dominio y la presencia de algún alelo ε4 predijeron mayor riesgo de conversión a demencia. La presencia de algún alelo APOE ε4 aumentó significativamente el riesgo de conversión a demencia sólo en el grupo con DCL-Ps-a, observándose una tendencia en el DCL-Pss-na.

Conclusiones: Nuestro estudio demostró que en el DCL, la afectación de la memoria de almacenamiento y tener afectación de más de un dominio cognitivo aumenta el riesgo de desarrollar demencia. Además, en el DCL posible existe un factor de riesgo añadido, la presencia del alelo APOE ε4.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE UNA PACIENTE DIAGNOSTICADA DE DEGENERACIÓN CORTICOBASAL Y PROGRESIÓN DE SU DETERIORO COGNITIVO EN EL PERIODO DE 15 MESES

A. Barro Crespo, M. Borges Guerra, E. Domínguez Vázquez, J.M. López Domínguez y F. Viñuela Fernández

Unidad de Deterioro Cognitivo. Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: La degeneración corticobasal es una enfermedad producida por el depósito de proteína tau con afectación predominante de los lóbulos parietales y los ganglios basales. Suele iniciarse en forma de parkinsonismo asimétrico y alteraciones corticales, principalmente apraxia y alteraciones del lenguaje. Se pretende exponer los resultados neuropsicológicos de una paciente diagnosticada de degeneración corticobasal, así como la progresión de su deterioro cognitivo en el periodo de quince meses. La paciente es una mujer de 61 años de edad, diestra, con diagnóstico compatible con degeneración corticobasal. Respecto al nivel educativo la paciente sabe leer y escribir, aunque con dificultad, tiene 4/5 años de escolaridad.

Material y métodos: Se realizó una exploración neuropsicológica de la paciente. Se utilizaron para ello las siguientes pruebas: Mini Mental, Test de los 7 Minutos, selección subtest "Test Barcelona", "Escala de valoración psiquiátrica de Hamilton para la depresión", "Índice de Barthel de actividades básicas de la vida diaria" y "Test del Informador (JORM)".

Resultados: Se aprecia apraxia ideomotora e ideatoria; el lenguaje espontáneo es dificultoso, destacando la presencia de parafasias fonéticas; dependencia para las ABVD y AIVD. La alteración de la memoria episódica es leve. Destaca respecto a la exploración anterior un empeoramiento de la apraxia ideomotora (observándose deterioro no solo en la mano derecha, sino también en la izquierda), así como un mayor deterioro funcional.

Conclusiones: Importancia de la exploración neuropsicológica para realizar un correcto diagnóstico diferencial en la degeneración corticobasal. Empeoramiento de la apraxia en la progresión del deterioro cognitivo en la degeneración corticobasal, con conservación relativa de la memoria.

NEUROPSICOLOGÍA EN LA DESCONEXIÓN DEL CUERPO CALLOSO SECUNDARIA A INFARTO POR VASOESPASMO

A. Barro Crespo, M. Borges Guerra, E. Domínguez Vázquez, J.M. López Domínguez y F. Viñuela Fernández

Unidad de Deterioro Cognitivo. Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Presentar los resultados de la exploración neuropsicológica de un paciente de 58 años de edad, diestro, diagnosticado de desconexión del cuerpo calloso secundario a infarto por vasoespasmo. Su nivel educativo es de bachiller superior y tiene 13 años de escolaridad.

Material y métodos: Se realiza una exploración neuropsicológica del paciente. Las pruebas realizadas son las siguientes: Mini Mental, Test de los 7 Minutos, selección subtest "Test Barcelona", "Escala de valoración psiquiátrica de Hamilton para la depresión", "Índice de Barthel de actividades básicas de la vida diaria" y "Test del Informador (JORM)".

Resultados: Resultados de la exploración neuropsicológica: apraxia ideomotora unilateral izquierda; apraxia melocinética unilateral izquierda y bilateral; apraxia constructiva izquierda; agnosia táctil derecha e izquierda; amorfognosia derecha e izquierda; alteración en la memoria de trabajo, en la comprensión verbal y lectora de órdenes y en memoria a largo plazo reciente episódica a nivel de evocación; en un contexto de un estado de ánimo depresivo. Se muestra dependiente para la realización de las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.

Conclusiones: Importancia de la exploración neuropsicológica ante la sospecha de un síndrome de desconexión del cuerpo calloso. Destaca el interés por establecer correlaciones entre los resultados de dicha exploración neuropsicológica y la localización de la lesión.

FUNCIONES EJECUTIVAS EN DETERIORO COGNITIVO LEVE

V. Ladera Fernández[1], M.V. Perea Bartolomé[1], R. García García[1], S. Mora Simón[1], E. Rodríguez Sánchez[2], J. Unzueta Arce[1], J.I. Recio Rodríguez[2] y C.A.C. Agudo Conde[2]

[1]Departanento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. [2]Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla.

Objetivos: Estudiar los rendimientos ejecutivos en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) mayores de 65 años comparado con sujetos sin afectación cognitiva de características sociodemográficas similares.

Material y métodos: Muestra: 26 participantes con DCL con una edad media de 79,85 años (DE = 6,98). 77 participantes sin afectación cognitiva con una edad media de 76,65 (DE = 7,02). Se les aplicó la Batería de Evaluación Frontal (FAB), que está compuesta por 6 apartados: semejanzas, fluidez verbal, series motoras, interferencia, control y autonomía medioambiental.

Resultados: Hallamos diferencias significativas en la ejecución general de la FAB entre los grupos sin afectación cognitiva y con DCL ($W = 632{,}50$, $p = 0{,}000$). En el análisis de cada componente que evalúa la FAB, encontramos diferencias significativas ($p < 0{,}05$) en todos ellos menos en autonomía medioambiental ($p > 0{,}05$) entre ambos grupos. Dentro del grupo de DCL observamos que existen diferencias significativas solamente entre autonomía medioambiental y el resto de componentes ($\chi^2 = 40{,}65$; $gl = 5$; $p = 0{,}000$).

Conclusiones: Los pacientes con DCL presentan rendimientos ejecutivos alterados en todos los componentes, evaluados a través de la FAB, excepto en autonomía medioambiental, que se encuentra dentro de los límites de normalidad. Los participantes con DCL conservan la inhibición de respuestas que normalmente se activan frente a estímulos sensoriales.

FIABILIDAD Y VALIDEZ DE LA PUNTUACIÓN DE INTERFERENCIA DEL TEST DE STROOP EN POBLACIÓN GENERAL DE 55 Y MÁS AÑOS

J. Garre Olmo[1], S. López Pousa[2], O. Turró Garriga[1], L. Calvó Perxas[1] y J. Vilalta Franch[1]

[1]Unitat de recerca. Institut d'Assistència Sanitària. [2]Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Caterina.

Objetivos: La interferencia es una puntuación ipsativa calculada a partir del número de letras, colores y palabras-colores denominados en la ejecución del test de Stroop (TS). El objetivo del estudio fue comparar dos fórmulas distintas para determinar la interferencia en la versión del TS de Golden.

Material y métodos: Estudio transversal y analítico de una muestra representativa de habitantes de 55 y más años. Fueron seleccionados de forma consecutiva 2.151 participantes de tres cohortes poblacionales del estudio REGICOR. El TS fue administrado de forma estandarizada y se calculó la puntuación de interferencia mediante la fórmula clásica (Golden, 1978) y una nueva fórmula (Chafezt, 2004). Se ajustó un modelo de regresión lineal con cada puntuación de interferencia como variable dependiente y el sexo, la edad y la escolaridad como variables independientes. Se calcularon los coeficientes de correlación de las dos puntuaciones de interferencia con otras medidas neuropsicológicas.

Resultados: La media de edad de los participantes fue de 67,4 años (DE = 8,2) y el 53,4% fueron mujeres. La edad, sexo, escolaridad y la interacción entre edad y escolaridad explicaron el 2,5% de la puntuación de la interferencia de Golden y el 15,6% de la interferencia de Chafezt. Los coeficientes de correlación entre la interferencia de Chafezt y otras medidas neuropsicológicas fueron superiores a los de la interferencia de Golden.

Conclusiones: Los resultados sugieren que la interferencia de Golden no es fiable para población mayor de 65 con baja escolaridad. La validez de constructo concurrente fue superior para la interferencia de Chafezt.

ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA EVOLUCIÓN DE LA CAPACIDAD FUNCIONAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

M. Hernàndez Ferràndiz, J. Vilalta Franch, S. López Pousa, M. Lozano Gallego, M.D.M. Cruz Reina, O. Turró Garriga, O. Soler Cors, I. Pericot Nierga, A. Turón Estrada, J. Turbau Recio, S. Lejarreta Andrés y J. Garre Olmo

Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Caterina.

Objetivos: La EA es un trastorno heterogéneo que varía ampliamente en su presentación y curso clínico. El objetivo del presente

estudio fue determinar las variables clínicas y sociodemográficas asociadas al deterioro funcional de pacientes diagnosticados de EA probable leve y moderada durante 12 meses.

Material y métodos: La muestra la formaban pacientes derivados a la Unidad de Demencias por los dispositivos de atención primaria del área de referencia con sospecha de demencia. Los instrumentos utilizados en la evaluación basal y a los 12 meses fueron: el CAMDEX-R, la DAD y el NPI. El diagnóstico de EA se realizó de modo estandarizado. Todos los pacientes estaban tratados con anticolinesterásicos.

Resultados: El total de la muestra fue de 219 sujetos, 71 hombres. La media de edad fue de 77 años (77,01 ± 6,98). En el análisis univariante no hubo asociación al cambio funcional de las variables sociodemográficas, clínicas, ni el estado funcional basal; siendo significativas a los 12 meses el cambio cognitivo, la apatía, la agresividad y la conducta motriz anómala. En el análisis multivariante, el modelo aceptó las siguientes variables: apatía a los 12 meses y el índice de deterioro cognitivo. Estas variables permitieron explicar el 5% de la variancia.

Conclusiones: Nuestros resultados apoyan la idea de la existencia de un grupo de pacientes de EA con un fenotipo clínico que cursa con apatía y que presentan una evolución más rápida y un mayor deterioro cognitivo y funcional.

SÍNTOMAS DE ANSIEDAD ASOCIADOS A DETERIORO COGNITIVO: PROPIEDADES PSICOMÉTRICAS Y UTILIDAD CLÍNICA DEL STAI-R

M.A. Fernández Blázquez[1], M. Ávila Villanueva[2], B. Frades Payo[2], M.A. Zea Sevilla[3], M. Valentí Soler[3] y P. Martínez Martín[3]

[1]Servicio de Neuropsicología. Hospital La Moraleja. [2]Servicio de Neuropsicología; [3]Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN).

Objetivos: La presencia de síntomas ansiosodepresivos en personas mayores de 65 años y su relación con la existencia de alteraciones cognitivas ha llevado a considerar a la ansiedad como un signo incipiente de deterioro cognitivo. Por ello, la valoración de la sintomatología ansiosa en las consultas de neurología es altamente recomendable. El objetivo del presente trabajo es proporcionar una herramienta útil para evaluar síntomas de ansiedad en pacientes con sospecha de deterioro cognitivo.

Material y métodos: Se administró una batería de evaluación neuropsicológica a 102 sujetos mayores de 65 años sin deterioro cognitivo (edad = 73,56 ± 3,76; 63,7% mujeres). Entre las pruebas de evaluación se incluyó el Inventario de Ansiedad Estado-Rasgo (STAI) compuesto por 40 ítems y dos subescalas ("Ansiedad-Estado" y "Ansiedad-Rasgo").

Resultados: El análisis estadístico mostró una elevada fiabilidad (αestado = 0,91 y αrasgo = 0,86) y una correlación significativa entre ambas subescalas del STAI (r = 0,42; p < 0,01). El sexo femenino, el bajo nivel de estudios, la depresión y el bajo rendimiento en memoria episódica se asociaron con la sintomatología ansiosa. El análisis factorial basado en las correlaciones policóricas interítems determinó la existencia de 4 factores subyacentes a partir de los cuales se obtuvo la reducción de la prueba y se calcularon los puntos de corte de la nueva escala (STAI-r).

Conclusiones: La presencia de síntomas de ansiedad puede ser en un signo precoz de deterioro cognitivo. El STAI-r es una escala breve y fiable, de gran utilidad para la valoración de la sintomatología ansiosa en pacientes mayores de 65 años con sospecha de deterioro cognitivo.

MARCADORES NEUROPSICOLÓGICOS ÚTILES PARA EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DEL DETERIORO COGNITIVO: RESULTADOS DE UN ESTUDIO DE REGRESIÓN

M.A. Fernández Blázquez[1], M.T. Martín Aragoneses[2], D. Vázquez Rolland[3], C. Fernández García[4], J.M. Ruíz Sánchez de León[4], M. Llanero Luque[4], A.B. Escribano Gascón[4], E. Peña Llamas[4], N. Martínez García[4] y R. Sebastián González[4]

[1]Servicio de Neuropsicología; [4]Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja. [2]Departamento de Métodos de Investigación y Diagnóstico en Educación II. Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED). [3]Servicio de Análisis de Datos. CERNE.

Objetivos: La sospecha de deterioro cognitivo es uno de los motivos de consulta más frecuentes en neurología. La evaluación neuropsicológica es una herramienta fundamental para ayudar al neurólogo a precisar el diagnóstico de cada caso. En el presente trabajo se estudian las pruebas neuropsicológicas más sensibles al deterioro cognitivo leve (DCL) y enfermedad de Alzheimer (EA), proporcionando una ecuación que facilite su diagnóstico.

Material y métodos: Se reclutó consecutivamente a un grupo de 98 pacientes mayores de 65 años que acudieron a un Servicio de Neurología con quejas subjetivas de memoria. Todos ellos fueron estudiados mediante analítica, evaluación neuropsicológica y pruebas de neuroimagen y clasificados en tres grupos diagnósticos: Control (n = 38), DCL (n = 43) y EA (n = 17). Los grupos resultaron homogéneos con respecto a sexo y nivel educativo, aunque el grupo EA mostró diferencias significativas con respecto a la edad (F = 5,32; p = 0,06).

Resultados: La mayor parte de las variables neuropsicológicas mostró diferencias significativas en el estudio univariado. El análisis de regresión multinomial con variables sociodemográficas y neuropsicológicas resultó significativo (F = 12,55; p < 0,001; R^2 = 0,57). Los factores asociados al diagnóstico fueron nivel de estudios (t = 2,69; p = 0,009), rendimiento demorado en memoria episódica A (t = -2,34; p = 0,022) y B (t = -2,78; p = 0,07) y praxias constructivas (t = -3,31; p = 0,001). Se proporciona la ecuación de regresión para facilitar el diagnóstico de deterioro cognitivo.

Conclusiones: La exploración neuropsicológica es indispensable para diagnosticar deterioro cognitivo. El recuerdo demorado y las praxias constructivas han mostrado que por sí mismos permiten diagnosticar DCL y EA de manera fiable.

EVALUACIÓN CUALITATIVA DE LA EXPRESIÓN ORAL: CAPACIDAD PARA DISCRIMINAR ENTRE CONTROLES SANOS, PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

I. Gómez Ruiz[1] y L. Gutiérrez Cabello[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General de L'Hospitalet. [2]Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamientos Psicológicos. Universidad de Barcelona.

Objetivos: En pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) pueden aparecer déficit lingüísticos similares a los que tienen enfermos de Alzheimer en fase inicial: dificultad de acceso al léxico, reducción de las fluencias verbales y problemas de expresión oral. El objetivo del estudio es determinar si la forma de hablar y de narrar una historieta gráfica permite discriminar entre controles sanos, pacientes con DCL y pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Sujetos: 91 sujetos divididos en tres grupos (controles sanos: 48, DCL: 26, EA inicial: 17). Material: escalas de valoración subjetiva de los subtests de Habla espontánea (HE) (cantidad, fluidez, pronunciación, gramática y vocabulario) y Descripción de viñetas (DV) (cantidad de producción verbal, capacidad de contar una historia estructurada/coherente y si el sujeto llego

al final) del Test de Afasia para Bilingües. Estadística: análisis discriminante mediante el método de inclusión forzosa de variables.

Resultados: El porcentaje de sujetos correctamente clasificados por las escalas de valoración subjetiva del HE y de la DV fue del 71,4% y del 70,3% respectivamente. En conjunto, ambas escalas clasificaron correctamente al 80,2% de los participantes.

Conclusiones: La capacidad discriminativa de estas escalas ha sido buena, teniendo en cuenta que en los análisis efectuados no se han incluido variables relacionadas con otras funciones cognitivas. La evaluación cualitativa de la expresión oral supone una primera aproximación a la detección de déficits lingüísticos en pacientes con riesgo de conversión a demencia. Esta evaluación debería complementarse con medidas cuantitativas de riqueza léxica, contenido informativo, complejidad gramatical y acceso al léxico.

PREVALENCIA DE DETERIORO COGNITIVO Y DEMENCIA EN ANCIANOS QUE ACUDEN A CONSULTAS DE PSIQUIATRÍA: UN ESTUDIO EN DOBLE FASE (ESTUDIO APSI)

F. Agüera.[1] y J. Ricart.[2]

[1]Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. [2]Departamento Médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

Objetivos: Determinar la prevalencia de deterioro cognitivo (DC) y demencia en sujetos ancianos en las consultas de psiquiatría general y valorar sus correlatos clínicos.

Material y métodos: Estudio observacional en dos fases, transversal, multicéntrico. Edad ≥ 75 años. Inclusión de todos los sujetos no diagnosticados previamente de DC ni demencia. Fase I: cribado mediante el Fototest. Fase II (confirmación): pacientes de la fase I con fototest positivo para DC (< 30 puntos). Presencia de demencia confirmada por valoración clínica, el MOCA test y los criterios DSM-IV-TR.

Resultados: Fase I: 1.484 pacientes, (65,7% mujeres), edad media 79,4 (± 3,9) años. Los pacientes acudieron a consulta principalmente con diagnósticos: depresión mayor (22,0%), distimia (22,0%), ansiedad (16,4%). La prevalencia de DC fue del 44,3%, del cual 21,9% corresponde a DC sin demencia y 22,4% a demencia según el test de cribado. Fase II: 464 pacientes, (64,9% mujeres), edad media 80,4 (± 4,4) años. Un 79,0% de los pacientes fueron diagnosticados de demencia usando los criterios DSM-IV-TR. La concordancia del fototest con los criterios DSM-IV-TR respecto a la demencia fue moderada (índice Kappa 0,420 [IC 0,337-0,503]).

Conclusiones: En consultas de psiquiatría la prevalencia de DC fue del 44,3% en pacientes ≥ 75 años, lo que denota una alta cifra de prevalencia oculta sin diagnosticar. De estos sujetos, aproximadamente la mitad podría padecer demencia, por lo que se aconseja un cribado cognitivo a todos los pacientes psiquiátricos mayores y una evaluación completa en aquellos con puntuaciones altas en el cribado.

EVOLUCIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON EA Y CORRELACIÓN CON NIVELES DE TAU EN LCR

J.H. Bueno Perdomo[1], Y. Contreras Martín[2], S. Díaz González[1], B. González González[1], C.A. González López[1] y J.N. Lorenzo Brito[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. [2]Servicio de Neurología. Clínica Santa Cruz de Tenerife.

Objetivos: Analizar los pacientes con TAU excesivamente elevados (> 1.000) comparado con aquellos que muestran TAU y beta amilode en términos medios, valoramos si existen diferencias en la evolución.

Material y métodos: Se analizan dos grupos de pacientes -grupo estudio que presenta TAU > 1000 y grupo control con TAU y beta amiloide dentro de los parámetros medios para la enfermedad de Alzheimer. Se recogen datos de las baterías neuropsicológicas, en ambos grupos, realizadas por un neurólogo especializado en demencia (MMSE, Test del reloj, fluidez verbal y semántica, valoración memoria episódica, lenguaje, praxias y T@M; además de NPI y escalas de funcionalidad), con un intervalo medio de 3 años. Se analiza la aparición de alteraciones conductuales durante el seguimiento y el cambio de actitud terapéutica. Se recogen datos de neuroimagen, genotipado ApoE, datos epidemiológicos y antecedentes familiares.

Resultados: Se estudian 26 pacientes (13 del grupo estudio y 13 del grupo control), con una edad media de 70 años, 12 mujeres y 14 hombres. La valoración cognitiva inicial en ambos grupos no muestra diferencias significativas. En el seguimiento clínico posterior se observa una diferencia en el MMSE (2,5 puntos); fluencia verbal (2,65 puntos); fluencia semántica (3,57) y T@M (más de 4 puntos), entre ambos grupos. Con respecto a la actitud terapéutica, el grupo objeto presenta mayor incidencia de trastornos conductuales y requiere instauración en mayor medida de tratamiento combinado.

Conclusiones: En nuestra muestra se aprecia una evolución más agresiva en aquellos pacientes que muestran niveles TAU elevados, lo que implica un peor pronóstico desde el inicio.

PRESENTACIONES ATÍPICAS DE LA DEMENCIA SEMÁNTICA: EXPOSICIÓN DE 2 CASOS

J. Gich Fulla[1], H. Perkal[2], A. Brugulat[1], E. Rodríguez Hidalgo[1] y D. Genís[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. [2]Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Blanes.

Objetivos: La demencia semántica (DS) es una enfermedad neurodegenerativa y se considera una variante del grupo de las demencias fronto-temporales. Cognitivamente, se caracteriza por un lenguaje fluente pero con parafasias semánticas y una profunda alteración del significado de las palabras, tanto para denominar como para comprenderlas (anomia en dos direcciones). El objetivo del trabajo es presentar dos casos de DS de inicio atípico; mujer con síndrome piramidal bilateral y hombre con prosopagnosia.

Material y métodos: Exploración neurológica. Estudio radiológico: TAC y RMN craneales, SPECT cerebral. Estudio neuropsicológico: screening (MMSE), subtest vocabulario WAIS-III, memoria episódica verbal (MIS), memoria visual (FotoTest), memoria semántica (Test Pirámides y Palmeras) lenguaje (BNT), praxias (FCR, Test del Reloj) y funciones ejecutivas (TMT, fluencia verbal, FAB, subtest TB-R).

Resultados: 1. Mujer de 69 años con estudios primarios. Exploración neurológica: Babinski bilateral e hiperreflexia. Primera exploración neuropsicológica: normal. Segunda exploración: anosmia y afectación del conocimiento semántico, con leve afectación ejecutiva y de memoria (de recuperación). RMN craneal: normal. SPECT: regiones de hipoperfusión regional temporal/frontotemporal derecho. 2. Hombre de 82 años con estudios primarios. Exploración neuropsicológica: prosopagnosia, alteración semántica y alteración de funciones ejecutivas. RMN craneal: leucariosis, sin lesión focal occipital-temporal. SPECT: hipoperfusión predominante en la región parieto-temporal y frontal del hemisferio derecho.

Conclusiones: En el primer caso desconocemos la relación, si es que existe, entre el síndrome piramidal bilateral y la afectación de la semántica. En el segundo, la prosopagnosia en ausencia de lesión aguda, sugiere una afectación neurodegenerativa del hemisferio derecho y debemos considerar la opción de la afectación semántica.

Neuropsicología P2

PUNTOS DE CORTE DE LA BATERÍA NEUROPSICOLÓGICA DE LA FUNDACIÓ ACE (NBACE)

G. Vinyes Junqué[1], M. Alegret Llorens[2], A. Espinosa Cardiel[1], S. Valero[1], A. Ruiz[3], I. Hernández Ruiz[4], J.T. Becker[5], L. Tárraga Mestre[1] y M. Boada Rovira[1]

[1]Servicio de Neurociencias; [2]Servicio de Neuropsicología; [3]Servicio de Neurogenética; [4]Servicio de Neurología. Fundación ACE. [5]Servicio de Neurociencias. UPMC.

Objetivos: La batería neuropsicológica utilizada en la Fundació ACE (NBACE) es una batería de pruebas relativamente breve y fácil de administrar, que se creó para detectar deterioro cognitivo. NBACE incluye medidas de velocidad de procesamiento de información, orientación, atención, aprendizaje verbal y memoria alargo plazo, lenguaje, visuopercepción, praxias y funciones ejecutivas. El propósito del presente estudio fue reportar los puntos de corte de alteración para diferentes niveles de edad y educación.

Material y métodos: Para establecer puntos de corte, se utilizaron los datos neuropsicológicos de 1.740 pacientes con demencia leve, y 828 sujetos sin deterioro cognitivo, mayores de 49 años, visitados en la Fundació ACE (Barcelona). Se calcularon los puntos de corte y los valores de sensibilidad y especificidad para 3 grupos de edad y escolaridad. Finalmente, estos puntos de corte fueron probados en una muestra independiente de 110 sujetos cognitivamente sanos y 432 pacientes con demencia leve.

Resultados: Las medidas que mejor discriminaban entre grupos y estaban más influenciados por la edad y el logro educativo fueron principalmente memoria y funciones ejecutivas. Para aquellos tests cuyos resultados no alcanzaron diferencias suficientes para reportar distintos puntos de corte para edad y escolaridad, estos se calcularon para todo el grupo. Previa plicación de los puntos de corte a la nueva muestra, la prueba de heterogeneidad reveló una distribución similar del deterioro en todas las medidas, excepto para los cubos de WAIS.

Conclusiones: El NBACE ha demostrado ser una herramienta útil para detectar los pacientes con deterioro cognitivo y distinguirlos de los ancianos cognitivamente sanos.

DEBUT DE UNA HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO CON DISFUNCIÓN FRONTOTEMPORAL. ¿CASUALIDAD O ALGO MÁS?

M. León Ruiz, M.A. García Soldevilla, C. Abdelnour Ruiz y V. Galán Sánchez-Seco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Presentamos un caso de hidrocefalia crónica del adulto (HCA), que debutó clínicamente como una disfunción frontotemporal.

Material y métodos: Se trata de un varón de 79 años que ingresa, procedente de atención primaria (AP) por sospecha de demencia neurodegenerativa, al presentar un cuadro fluctuante de 3 meses de evolución consistente en: bradipsiquia, apatía, alteración mnésica y en la planificación ejecutivo-motora. Añadiéndose en las últimas 2-3 semanas desorientación temporoespacial, incontinencia urinaria, bradicinesia y apraxia de la marcha. Aportaba una TAC craneal con atrofia frontotemporal bilateral (AFTBL). Durante el ingreso se realizó estudio etiológico según protocolo del Servicio de Neurocirugía del Hospital Vall d'Hebron.

Resultados: La RMN craneal mostró, además de la AFTBL, una dilatación ventricular desproporcionada, con un índice de Evans de 0,36. La evaluación neuropsicológica evidenció marcada mejoría posterior a la punción lumbar evacuadora. El paciente fue intervenido con implante de sistema de derivación ventriculoperitoneal de LCR (DVPLCR). Experimentando una importante mejoría durante los 6 meses siguientes, estabilizándose posteriormente.

Conclusiones: El deterioro cognitivo es una afección que cada vez más frecuente en AP. El diagnóstico es clínico, con ayuda de pruebas psicométricas y radiológicas. Siendo muy importante descartar causas reversibles de demencia, entre ellas la HCA. Ésta es una entidad poco conocida, provocada por una alteración en la reabsorción del LCR. El tratamiento es quirúrgico, pudiendo revertir la clínica. La clínica inicial suele ser motora. Muy raramente debuta con síntomas cognitivos, y menos aún de perfil frontotemporal. Consideramos, por tanto, necesario incluir la HCA dentro del diagnóstico diferencial de los trastornos cognitivos frontotemporales.

RENDIMIENTOS COGNITIVOS EN SUJETOS MAYORES DE 65 AÑOS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE E HIPERTENSIÓN ARTERIAL

S. Mora Simón[1], M.V. Perea Bartolomé[1], V. Ladera Fernández[1], R. García García[1], E. Rodríguez Sánchez[2], J. Unzueta Arce[1], D. Pérez Arechaederra[2], C.A. Giadach Vargas[2] y L. Marín Sánchez[2]

[1]Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. [2]Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla.

Objetivos: Estudiar los rendimientos cognitivos en sujetos mayores de 65 años con deterioro cognitivo leve (DCL) y diagnóstico de hipertensión arterial (HTA), comparándolos con sujetos con características sociodemográficas similares con DCL y sin HTA.

Material y métodos: Muestra: 17 participantes con DCL y con diagnóstico de HTA, con una edad media de 80,65 años (DE = 7,87) y 11 sujetos con DCL y sin HTA con una edad media de 80,82 (DE = 7,14). Materiales: Mini-Mental State Examination (MMSE); Una batería neuropsicológica compuesta por pruebas de funciones ejecutivas, de lenguaje, de habilidades visuoconstructivas, de atención y de memoria.

Resultados: No encontramos diferencias significativas en la puntuación total del MMSE entre ambos grupos (W = 134,00; p = 0,761). No hallamos diferencias significativas en memoria inmediata (W = 225,50; p = 0,314); memoria demorada (W = 150,50; p = 0,670); memoria visual (W = 126,00; p = 0,821); memoria visuoconstructiva (W = 136,00; p = 0,373); habilidades visuoconstructivas (W = 140,00; p = 0,827); funciones ejecutivas (FAB, W = 131,50; p = 0,851; fluencia de acciones, W = 213,50; p = 0,215); atención (W = 206,50; p = 0,055); ni en lenguaje (fluidez semántica, W = 120,00; p = 0,062; fluidez fonética, W = 236,00; p = 0,920).

Conclusiones: Los rendimientos en memoria, habilidades visuoconstructivas, funciones ejecutivas, atención y lenguaje en participantes con deterioro cognitivo leve con diagnóstico de hipertensión arterial no difieren de los rendimientos en sujetos con DCL normotensivos. Es fundamental el control de la tensión arterial en aquellos sujetos con deterioro cognitivo leve.

CUESTIONARIO DE FALLOS DE MEMORIA DE LA VIDA COTIDIANA (MFE) CON ESCALA DE RESPUESTA DE 3 PUNTOS: CONSISTENCIA INTERNA Y FIABILIDAD

P. Montejo Carrasco[1], M. Montenegro Peña[2] y M.E. de Andrés Montes[2]

[1]Servicio de Prevención, Promoción de la Salud; [2]Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

Objetivos: El Cuestionario de Fallos de Memoria de la Vida Cotidiana (MFE) es uno de los instrumentos más utilizados para evaluar las quejas de memoria. La escala de valoración original tiene 9 opciones de respuesta. Hemos desarrollado una nueva escala de 3 opciones (0-2) más fácil de administrar. Nuestros objetivos son 1°) determinar la concordancia entre los dos sistemas de valoración

(MFE 1-9 y MFE 0-2) y 2º) comprobar la fiabilidad y la consistencia interna de la nueva escala.

Material y métodos: Muestra: población entre 19-64 años. Para estudiar la consistencia entre los dos sistemas de valoración: N = 193. Para estudiar la fiabilidad test-retest: N = 113. Valoración: MFE.

Resultados: Existe equivalencia entre las dos formas: correlación entre las dos medias r = 0,94 (p < 0,001), correlación entre el orden de frecuencia de los ítems r Spearman = 0,92 (p < 0,001), la correlación entre las puntuaciones globales de las dos formas no es muy alta pero es significativa (r = 0,67; p < 0,001). Los resultados indican que esta nueva forma de valorar tiene adecuada consistencia interna y fiabilidad. Fiabilidad test-retest: r = 0,83; p < 0,001; la consistencia interna de la 1ª presentación es α de Cronbach = 0,83; p < 0,001 y del Re-test α de Cronbach = 0,84; p < 0,001.

Conclusiones: La escala de respuesta de tres puntos puede ser utilizada dada su concordancia con la valoración original; su consistencia interna y fiabilidad es adecuada. Esta escala de valoración es más fácil y sencilla de completar por los sujetos y lleva menos tiempo.

¿CÓMO EVALUAR LAS QUEJAS DE MEMORIA? PREGUNTAS DE QUEJAS FRENTE A CUESTIONARIO ESTRUCTURADO

M. Montenegro Peña[1] y P. Montejo Carrasco[2]

[1]Servicio de Neuropsicología; [2]Servicio de Psiquiatría. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

Objetivos: Las quejas de memoria (QM) preocupan cada vez más a los mayores pues son interpretadas como signo precoz de demencia. Hay varios modos de evaluarlas, entre ellos: preguntas de quejas y cuestionarios estructurados. Nuestro objetivo es comparar estos dos modos de valorar las QM.

Material y métodos: Muestra: mayores sin deterioro cognitivo. N = 269 (media edad 71,47, DT: 5,03; rango: 65-87). Evaluación: Mini Examen Cognitivo, Test de memoria cotidiana Rivermead (RBMT), Pares asociados, Perfil de Salud de Nottingham (NHP), Escala Geriátrica de Depresión (GDS). Valoración de quejas: tres preguntas de Quejas (PQ), una general: "¿Tiene problemas de memoria?" y dos sobre olvidos cotidianos (rango 0-3) y Cuestionario de Fallos de Memoria de la Vida Cotidiana (MFE) (rango 0-56).

Resultados: Media MFE: 19,45 (DT: 9,2). 30% respondieron afirmativamente a tres PQ, 45,3% a dos, 18,6% a una, 6,1% a ninguna. Mediante regresión politómica se observó que la única variable predictora de las PQ fue Percepción del estado de Salud (NPH). La regresión logística jerárquica indicó que las variables predictoras del MFE eran por este orden NPH, GDS y RBMT; R^2 = 23,6; la edad y el estado civil no alcanzaron significación estadística en el último modelo de regresión.

Conclusiones: En mayores sin deterioro cognitivo, un cuestionario estructurado (MFE) es un instrumento que se asocia a la percepción del estado de salud, estado de ánimo y rendimiento en memoria cotidiana. Las PQ se asocian sólo a la valoración subjetiva del estado de salud. El MFE es un instrumento más potente para valorar las QM.

DETECCIÓN PRECOZ DEL DETERIORO COGNITIVO: COMPARACIÓN DE PRUEBAS BREVES PARA DISCRIMINAR ENTRE MAYORES SIN DETERIORO Y MAYORES CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO

M. Montenegro Peña, M.E. de Andrés Montes, A.I. Reinoso García, M. Lozano Ibáñez, A. García Marín y P. Montejo Carrasco

Servicio de Neuropsicología. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

Objetivos: Comparar la combinación de pruebas breves para obtener un protocolo fiable y válido que detecte precozmente el deterioro cognitivo en la práctica clínica diaria en la que se dispone de un tiempo reducido.

Material y métodos: Muestra: 822 mayores de 65 años (edad media = 75,86 y DT = 6,1): 530 normales y 292 con DCL. Evaluación: MMSE, Test 7 Minutos (7M) (percentil y puntuación en cada subtest), Lista de palabras de Wechsler y batería neuropsicológica para el diagnóstico definitivo. Se realiza estudio bivariable y multivariable con regresiones logísticas y Curva COR. La variable dependiente es el diagnóstico Normal/DCL

Resultados: Se comparan distintas combinaciones del MMSE con cada uno de los subtest del Test 7 Minutos (7M), FAS fonológico, fluidez semántica (frutas, animales, nombres) y lista de palabras de Wechsler. El conjunto de pruebas que mejor discrimina es: MMSE + percentil del Test 7M que clasifica correctamente el 91,7% de normales y 78,7% de DCL, clasificación global 87,1% (R^2 = 0,70). El conjunto de menor discriminación es MMSE + Reloj 7M que clasifica correctamente 91,3% de normales y 66,2% de DCL, clasificación global 82,4% (R^2 = 0,56). El orden de discriminación (según criterio R^2) de las demás pruebas junto al MMSE es: lista de palabras de Wechsler (recuerdo demorado), fluidez semántica, memoria libre 7M, memoria total 7M, fluidez 7M y FAS.

Conclusiones: Todas las pruebas empleadas son útiles para la discriminación entre deterioro cognitivo y normales. Para utilizar con el MMSE la puntuación que más discrimina es el percentil del Test 7 Minutos.

AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA CON PATRÓN LICUORAL TIPO ALZHEIMER

P. Sahuquillo Hernández[1], J.F. Vázquez Costa[1], M. Baquero Toledo[1] y J. Mazón Herrero[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. [2]Servicio de Neuropsicología. Instituto de Neurociencias Quirón.

Objetivos: La afasia progresiva primaria (APP) comprende un heterogéneo grupo de trastornos neurodegenerativos con diversos perfiles clínicos, genéticos y patológicos. Clínicamente se caracteriza por una pérdida gradual del lenguaje con relativa preservación de otras funciones cognitivas. Recientemente tres variantes han sido reconocidas (semántica, no-fluente o agramática y logopénica), sin embargo se discute su correspondencia con sustratos patológicos (entre los que se describen cambios de degeneración lobar frontotemporal con TDP43 y tau, y cambios tipo Alzheimer) y pocos estudios describen su patrón de biomarcadores.

Material y métodos: Se describe un caso de APP en el que se determinan en LCR los niveles de péptido β-amiloide 42, proteína tau total y tau fosforilada, con el fin de aportar información del proceso fisiopatológico subyacente.

Resultados: Mujer de 63 años, diestra, con cuadro clínico de APP no fluente que se inicia de forma insidiosa hace 6 años. Actualmente el examen NPS muestra una alteración del lenguaje, con anomia marcada, baja fluencia y leve alteración de la comprensión; memoria verbal semántica alterada; resto de dominios cognitivos conservados. Conserva autonomía para AVD básicas e instrumentales. RM cerebral: sin atrofia y sin lesiones en sustancia blanca. SPECT cerebral: hipoperfusión de predominio anterior, sin alteración focal. LCR: β-amiloide 352 pg/mL ($\downarrow$), h-tau 1145 pg/mL ($\uparrow$), p-tau 99 pg/mL ($\uparrow$). APOE: E3/E4. En tratamiento con IACh y memantina.

Conclusiones: Las APP comprenden un grupo de trastornos con un sustrato tanto anatómico como fisiopatológico distinto. Los biomarcadores en LCR proporcionan información valiosa en pacientes con síndromes atípicos o de fisiopatología desconocida, y permiten orientar posibles tratamientos etiológicos.

DETERIORO COGNITIVO PRESENIL CON SÍNTOMAS AFECTIVOS: EVOLUCIÓN DEL DIAGNÓSTICO TRAS CONSULTA EN UNIDAD ESPECIALIZADA

S. Quiñones Úbeda, X. Casado Montañés, A. Catalán Martínez, M.L. Sánchez Guerra y C. Almenar Monfort

Servicio de Geriatría. Benito Menni. Complejo Asistencial en Salud Mental.

Objetivos: 1. Analizar el perfil cognitivo de los pacientes menores de 65 años remitidos a nuestra unidad de trastornos cognitivos. 2. Establecer las diferencias cognitivas entre los pacientes con diagnóstico post-valoración de demencia degenerativa primaria, patología psiquiátrica y otros procesos neurológicos no degenerativos. 3. Identificar las características neuropsicológicas que permiten discriminar el inicio de proceso neurodegenerativo en pacientes con trastorno afectivo previo.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una muestra de 80 pacientes remitidos para estudio cognitivo. Edad media = 57,44 (53,4% hombres). Se registran diagnóstico previo y post-valoración y los resultados de la exploración neuropsicológica. Se revisan las pruebas de neuroimagen en los pacientes con diagnóstico degenerativo u otras patologías neurológicas.

Resultados: Tras el proceso diagnóstico el 55% de los pacientes presentan síntomas predominantemente psiquiátricos (medias: MMSE = 27,33; MIS = 6,28; fluencia verbal = 15,06), el 20% cumplirían criterios de enfermedad neurodegenerativa (medias: MMSE = 20,93; MIS = 3,08; fluencia verbal = 9,12) y el 22,5% de otras patologías neurológicas no degenerativas (medias: MMSE = 25,57; MIS = 5,41; fluencia verbal = 11,88). Un 32,2% de aquellos pacientes con sintomatología afectiva previa, obtuvieron un diagnóstico post-valoración de enfermedad neurodegenerativa, con resultados significativamente diferentes en pruebas de MMSE, MIS, fluencia verbal y series inversas a los que obtuvieron un diagnóstico post-valoración de patología psiquiátrica.

Conclusiones: Los resultados indican que en un porcentaje importante de pacienten preseniles, los síntomas afectivos pueden ser el inicio de un proceso neurodegenerativo. La valoración neuropsicológica permite diferenciar el patrón cognitivo de estos pacientes.

CORRELATOS NEUROPSICOLÓGICOS Y HALLAZGOS NEURORADIOLÓGICOS EN SUSTANCIA BLANCA EN LOS PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA MÍNIMA: IMPLICACIONES PARA EL RIESGO DE CAÍDAS ASOCIADAS

R. Fernández de Bobadilla Martínez[1], S. Martínez Horta[1], B. Gómez Ansón[2], E. Román Abal[3], J. Pagonabarraga Mora[1], J. Díaz Manera[1], F. Núñez Marín[2], P. Pires[2], Y. Vives Gilabert[2], J. Córdoba Carmona[4] y G. Soriano Pastor[3]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Radiología; [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. [4]Servicio de Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: La encefalopatía hepática mínima (EHM) se asocia a un mayor riesgo de caídas en los pacientes con cirrosis. Estudiar el perfil neuropsicológico y correlatos neuroanatómicos de los pacientes con EHM y su relación con el riesgo de caídas.

Material y métodos: Veinticinco pacientes evaluados mediante el Psychometric Hepatic Encephalopathy Score (PHES) (EHM n = 13 y No EHM n = 12) con y sin historia de caídas. Se realizó: exploración neuropsicológica basada en la Parkinson's Disease-Cognitive Rating Scale (PD-CRS), evaluación de la función cognitiva global, atención, memoria, lenguaje, funciones visuoespaciales, funciones ejecutivas y conducta. Se evaluaron signos extrapiramidales (UPDRS-III), ataxia (ICARS), fuerza muscular (CRM) y agudeza visual. Se obtuvieron secuencias DTI en resonancia magnética (RM) 3T.

Resultados: Los pacientes con EHM presentaron más antecedentes de caídas (90,9% vs 28,5%; χ^2, p = 0,002) y un peor rendimiento cognitivo global en dominios cortico-subcorticales (PD-CRS Cortical, t, p = 0,06; PD-CRS Subcortical, t, p = 0,002; PD-CRS Total, t, p = 0,002) respecto al grupo No EHM. El grupo EHM mostró diferencias y alteraciones clínicamente significativas en memoria de trabajo (Pc = 4), memoria visual a largo plazo (Pc = 8), fluencia bajo consigna fonética (Pc = 8), flexibilidad cognitiva (Pc = 15) y especialmente en funciones visuoespaciales (Pc = 2). Comparando los pacientes con y sin caídas, la RM-DTI mostró alteración en fascículo longitudinal superior derecho en el grupo con caídas.

Conclusiones: La EHM se asocia a alteraciones neuropsicológicas de características cortico-subcorticales. Además del deterioro cognitivo, la presencia de importantes alteraciones visuoespaciales corroboradas por los hallazgos en RM-DTI sugiere su posible implicación en el mayor riesgo de caídas asociado a la EHM.

RELACIÓN ENTRE FUNCIONAMIENTO EJECUTIVO Y HABILIDADES VISUOCONSTRUCTIVAS EN MAYORES DE 65 AÑOS

R. García García[1], M.V. Perea Bartolomé[1], V. Ladera Fernández[1], S. Mora Simón[1], E. Rodríguez Sánchez[2], J. Unzueta Arce[1] y M.D.C. Patino Alonso[1]

[1]Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. [2]Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla.

Objetivos: En los últimos años se está debatiendo sobre la relación entre las funciones ejecutivas (FE) y la realización de diversas tareas visuoconstructivas. Nuestro objetivo es estudiar la relación entre el funcionamiento ejecutivo y habilidades visuoconstructivas en mayores de 65 años.

Material y métodos: 80 participantes mayores de 65 años sin afectación cognitiva (edad media = 76,62, DE = 6,95). Se les aplicó la Batería de Evaluación Frontal–FAB; una prueba de visuoconstrucción con diferentes grados de dificultad que cuenta con dos componentes (figuras no geométricas con componente semántico – FNGS, y figuras geométricas no semánticas - FG); y la Figura-Compleja-de-Rey a la copia–FRC.

Resultados: No hallamos una correlación significativa entre el componente FNGS y la FAB (Rho = -0,114; p = 0,335). Las correlaciones entre FG y FAB (Rho = 0,239; p = 0,041), y entre FRC y FAB (Rho = 0,360; p = 0,002) son significativas. La regresión lineal entre la FRC y la FAB es estadísticamente significativa (R = 0,323; p = 0,005) mientras que no lo es entre FNGS y FAB (R = 0,119; p = 0,311), y entre FG y FAB (R = 0,206; p = 0,080).

Conclusiones: El grado de complejidad de las tareas visuoconstructivas está relacionado con el funcionamiento ejecutivo frontal, evaluado a través de la FAB. La presencia de figuras geométricas supone un mayor procesamiento ejecutivo en las tareas de copia de dibujos. Consideramos importante controlar los componentes geométricos en tareas que evalúan visuoconstrucción para evitar que interfieran componentes ejecutivos. La ejecución de la FRC, a diferencia de otras figuras geométricas, está mediatizada por las funciones ejecutivas.

VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: TESTS NEUROPSICOLÓGICOS FRENTE A TAREAS DE TIEMPOS DE REACCIÓN

G. Lubrini[1], J.A. Periáñez Morales[2], M. Ríos Lago[3], R. Viejo Sobera[2], L. Rodríguez de Antonio[1] y A. Frank García[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. [2]Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense Madrid. [3]Departamento de Psicología Básica II. UNED.

Objetivos: La velocidad de procesamiento de la información (VP) es uno de los principales dominios cognitivos afectados en esclero-

sis múltiple (EM). Las tareas de tiempos de reacción (TR) han sido recientemente propuestas como una herramienta de evaluación de la VP, alternativa a los tests neuropsicológicos tradicionales. Sin embargo, los paradigmas de TR raramente se han incorporado a las evaluaciones neuropsicológicas, principalmente porque no existen investigaciones que hayan comparado su sensibilidad para detectar los déficit de VP en EM con la de los tests neuropsicológicos.

Material y métodos: 42 pacientes con EM remitente-recurrente fueron comparados con 23 controles sanos en tests neuropsicológicos (SDMT, TMT, Stroop, PASAT) y tareas de TR (TR simples y de elección, SART, tarea de búsqueda visual).

Resultados: Los pacientes realizaron peor que los controles todos los tests neuropsicológicos (ps < 0,015). Los tamaños del efecto (d de Cohen) fueron grandes, siendo el SDMT la medida más sensible (d = 1,2), seguido por el PASAT (d = 0,9), TMT (d = 0,7) y Stroop (d = 0,6). Los pacientes obtuvieron TR más elevados que los controles en todas las tareas (ps < 0,024). Los tamaños del efecto fueron también grandes, oscilando entre 0,7 (TR elección) y 1,1 (tarea de búsqueda visual), y similares a los de los tests neuropsicológicos.

Conclusiones: La sensibilidad de las tareas de TR para detectar los déficit de VP en EM es similar a la de los tests neuropsicológicos. Las tareas de TR constituyen una potencial alternativa a las herramientas de evaluación habitualmente empleadas en EM.

Trastornos de la vigilia y el sueño P

SÍNDROME DE APNEA DEL SUEÑO COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI ASOCIADA A CAVIDAD SIRINGOMIÉLICA CENTROMEDULAR DORSAL

E. Guerra Schulz[1], C.M. de Miguel Serrano[1], P. Montero Escribano[1], M. Fernández García[1], A. Abad Fernández[2], I. Cano[2], E. Escolar Escamilla[1] y B. Martínez Menéndez[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: La malformación de Chiari consiste en el descenso de las amígdalas cerebelosas, a través del foramen magno, mayor a 6 mm. Con frecuencia es asintomática, pero puede presentar clínica por afectación cerebelosa, troncoencefálica, médula cervical y de pares craneales bajos. El síndrome de apnea del sueño como única manifestación en pacientes con malformación de Chiari es una entidad infrecuente, aunque bien conocida.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Se presenta el caso de una niña de 5 años valorada por ronquidos nocturnos y excesiva somnolencia diurna, con exploración neurológica normal, que en estudio polisomnográfico presentaba registro compatible con síndrome de apnea del sueño severo, y que tras adenoamigdalectomía experimentó un cambio en las características de las apneas, pasando éstas de ser mayoritariamente obstructivas, pre- intervención quirúrgica, a ser posteriormente de carácter central, por lo que se realiza RMN craneal que evidenció un descenso de las amígdalas cerebelosas de 14 mm a través del agujero magno (malformación de Chiari) asociado a cavidad siringomiélica centromedular dorsal.

Conclusiones: Debe considerarse la malformación de Chiari en el diagnóstico diferencial de pacientes que presenten trastornos de sueño, en especial trastornos respiratorios, aunque estos aparezcan de forma aislada, ya que un diagnóstico precoz permite un tratamiento adecuado, la mejora de la calidad del sueño y la disminución de la morbimortalidad asociada a esta patología de la unión cérvico-medular.

RITMIAS DEL SUEÑO PERSISTENTES EN EL ADULTO AGRAVADAS TRAS TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

K. Rahnama Zand[1], M. Vicente Rasoamalala[1], E. Laínez Samper[1] y S. Núñez[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurocirugía. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Las ritmias del sueño son movimientos estereotipados y rítmicos de la cabeza, tronco y extremidades que se presentan típicamente en los periodos de transición de la vigilia al sueño y que en ocasiones pueden mantenerse durante el sueño. Su prevalencia es elevada en la población infantil menor de 5 años (59%). La persistencia del trastorno más allá de la infancia se asocia habitualmente a trastornos del neurodesarrollo y patología psiquiátrica. Se han descrito escasos casos en adultos sin patología mental asociada. Mostramos un caso de 'head-rolling' de presentación atípica.

Material y métodos: Paciente varón de 33 años con antecedentes de enolismo y consumo de marihuana que ingresa tras un traumatismo craneoencefálico (TCE) grave. Según la familia presentaba desde la infancia episodios esporádicos de movimientos rítmicos cefálicos al dormirse. A los10 días de retirarse la ventilación mecánica el paciente empezó a presentar movimientos cefálicos involuntarios.

Resultados: El registro electroencefalográfico mostró una actividad cerebral desorganizada constituida por frecuencias mixtas de bajo voltaje; en los periodos de somnolencia se registraron ondas delta de elevado voltaje rítmicas a 1 Hz, correspondientes al artefacto producido por el movimiento estereotipado de rotación cefálica realizado por el paciente, que en ocasiones se acompañaba de movimientos del tronco y extremidades inferiores.

Conclusiones: Las ritmias del sueño pese a tener una baja prevalencia en adultos debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los movimientos anormales, especialmente si existe una historia personal o familiar de trastornos motores del sueño. En el caso presentado el TCE podría haber actuado como factor agravante de las ritmias.

SÍNDROME DE APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO Y SINTOMATOLOGÍA DEPRESIVA

M.V. Perea Bartolomé[1], P. Sargento[2], V. Ladera Fernández[1] y A. Pastor ZApata[3]

[1]Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. [2]Servicio de Psicología. Universidad Lusófona. [3]Servicio de Neurocirugía. Hospital de Ourense.

Objetivos: Estudiar la presencia de sintomatología depresiva en sujetos diagnosticados de apnea obstructiva del sueño (SAOS) de diferente grado de gravedad.

Material y métodos: Forman parte de este estudio 40 sujetos con diagnóstico de SAOS confirmado por estudio polisomnográfico y 20 sujetos normales, emparejados por edad, género y nivel educacional. Para la evaluación de los síntomas clínicos de la depresión se ha utilizado la escala de depresión de Beck (BDI-II; Beck, Steer y Brown; 1996; versión portuguesa; Campos y Gonçalves, 2011).

Resultados: Encontramos que existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos [t(58) = -3,493; p = 0,001]. En el grupo de sujetos diagnosticados con SAOS hemos encontrado que la puntuación total en la BDI-II es superior que el de sujetos sanos. Con la excepción del ítem de pesimismo, los ítems significativos son los relacionados con la tristeza, perdida de placer, irritabilidad, problemas con el trabajo, problemas con sueño, cansancio, preocupación con la salud y pérdida de libido. No encontramos diferencias estadísticamente significativas en el BDI-II en función del grado de severidad del cuadro [t(58) = 1,621; p = 0,111].

Conclusiones: Los pacientes diagnosticados con SAOS presentan síntomas depresivos que aparecen, probablemente, como resultado de los cambios funcionales relacionados con la alteración del sueño. La presencia de síntomas depresivos no está relacionada con la gravedad del SAOS.

VALIDEZ DEL CUESTIONARIO DE RIESGO DE APNEA DEL SUEÑO

V. Ladera Fernández[1], P. Sargento[2], M.V. Perea Bartolomé[3] y A. Pastor Zapata[4]

[1]Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. [2]Servicio de Psicología. Universidad Lusófona. [3]Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. [4]Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario de Ourense.

Objetivos: Analizar la validez del cuestionario de riesgo de desarrollar apnea del sueño (Questionnaire for Sleep Apnea Risk) en sujetos portugueses.

Material y métodos: Participan en este trabajo 222 sujetos portugueses (97 varones y 125 mujeres) con una edad media de 42,44 años (DE = 12,53) de los cuales, 46 están diagnosticados de síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) confirmado mediante estudio polisomnográfico. Se ha utilizado una traducción al portugués del Questionnaire for Sleep Apnea Risk (University of Maryland, Medical Center, 2010) y la escala de somnolencia de Epworth (Epworth Sleepness Scale; Johns, 1991).

Resultados: El análisis de componentes principales mostró un único factor que explica el 45,03% del total de la varianza. La consistencia interna medida a través del coeficiente alfa de Cronbach es de α = 0,77. La correlación con la escala de somnolencia de Epworth es baja pero estadísticamente significativa ($r = 0,27$; $p < 0,001$). Existen diferencias estadísticamente significativas entre los sujetos con SAOS y sujetos sanos [$F(2,57) = 21,923$; $p = 0,000$] en la puntuación obtenida en el Cuestionario de Riesgo de Apnea del Sueño. No hemos encontrado diferencias significativas en función del grado de severidad del cuadro ($p > 0,05$).

Conclusiones: EL cuestionario de riesgo de desarrollar apnea del sueño muestra índices adecuados de validez estructural, concurrente y de criterio.

NICTURIA COMO SÍNTOMA ASOCIADO AL SÍNDROME DE APNEA

M.D.C. Sánchez González, P. Marín Martínez y B. Anciones Rodríguez

Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

Objetivos: La nicturia es un síntoma nocturno asociado al SAS, como los ronquidos, las pausas respiratorias, los movimientos corporales y la sudoración nocturna. Los trastornos respiratorios durante el sueño y la enuresis y/o nicturia son situaciones comunes que pueden presentarse de forma coincidente o relacionada entre sí como causa efecto. Nuestro objetivo es valorar en pacientes ya diagnosticados de SAS severo, que factores contribuyen a la aparición o no de nicturia.

Material y métodos: Se estudian 44 pacientes con SAS severo, 22 sin nicturia y 22 con nicturia. A todos se les realiza un cuestionario clínico protocolizado y un estudio polisomnográfico completo. Para las variables no paramétricas utilizamos La chi cuadrado y para las paramétricas la t de Student.

Resultados: Hay más mujeres entre los pacientes con nicturia que entre los pacientes sin nicturia. Presentan un IMC mayor, refieren con mayor frecuencia sudoración, movimientos corporales e insomnio. Hay mayor prevalencia de enfermedades cardiopulmonares. No se registran diferencias significativas a nivel PSG.

Conclusiones: Está demostrada la relación entre nicturia y trastornos respiratorios durante el sueño. No obstante, en los pacientes ya diagnosticados de SAS grave y con similares criterios de gravedad, lo que determina la aparición o no de nicturia y enuresis guarda más relación con la presencia de otros síntomas asociados, y de otras patologías de base, que con la severidad del SAS en sí.

HIPERSOMNIA DE ORIGEN CENTRAL Y EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL SECUNDARIAS A ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

I. Álvarez Guerrico[1], A. Príncipe[1], R.M. Vivanco Hidalgo[2], S. González Ortiz[3], A. Molins Albanell[4] y R. Rocamora Zúñiga[2]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital del Mar. [4]Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objetivos: La hipersomnia de origen central causa severa somnolencia diurna a pesar de una cantidad aparentemente adecuada de sueño nocturno. Entre sus causas se encuentran enfermedades neurológicas como AVC, Parkinson, TCE y encefalitis. La encefalitis límbica paraneoplásica se produce por lesión de la región medial de los lóbulos temporales mediada por anticuerpos. La presentación clínica puede ser aguda o subaguda, con manifestaciones cognitivas y neuropsiquiátricas, a los que se superponen un déficit mnésico y crisis parciales. Los síntomas suelen preceder al diagnóstico del cáncer.

Material y métodos: Caso clínico: hombre de 40 años con crisis autonómicas frecuentes (piloerección e hipersudoración) y crisis tónico-clónicas aisladas, resistente a fármacos, de 12 años de evolución, comenzó con hipersomnia diurna (Epworth 21) y déficits de memoria.

Resultados: La PSG nocturna mostró una severa desestructuración del sueño, con baja eficiencia y bajo porcentaje de fase REM. El TLMS subsiguiente mostró una latencia de sueño de 7 minutos, sin entradas en REM. La monitorización por VEEG registró más de 150 crisis de piloerección correlacionadas con actividad ictal focal temporal derecha. La RMN evidenció esclerosis mesial derecha y el SISCOM mostró foco de hiperperfusión en hipocampo derecho. En LCR se detectaron anticuerpos anti-Ma2. En el ulterior rastreo tumoral, se detectó cáncer testicular, que se intervino.

Conclusiones: Este caso ilustra una causa muy poco frecuente de hipersomnia de origen central con desestructuración del ciclo sueño-vigilia asociado a epilepsia farmacorresistente en el marco de una esclerosis hipocampal mesial derecha secundaria a encefalitis límbica paraneoplásica.

Trastornos del movimiento P1

GABAPENTINA COMO TRATAMIENTO SINTOMÁTICO DE DISTONÍA INVALIDANTE ASOCIADA A SÍNDROME DE MOHR-TRANEBJAER

L. Llull Estrany, J. Navarro Otano, D. La Puma, D. Vilas y F. Valldeoriola Serra

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El síndrome de Mohr-Tranebjaer (SMT) o síndrome sordera-distonía-neuronopatía óptica es una patología mitocondrial ligada al cromosoma X. Hasta el momento no se dispone de tratamiento curativo. Se ha sugerido el uso de agonistas del

ácido gamma-aminobutírico (GABA) como tratamiento sintomático de la distonía asociada. Describimos nuestra experiencia con gabapentina en un caso de distonía invalidante en un paciente con SMT.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, neuroimagen, exploración y videofilmación pre y postratamiento.

Resultados: Paciente de 16 años que a los 3 años presentó sordera neurosensorial bilateral. A los 9 años presentó distonía en mano derecha. Un estudio genético reveló la mutación del gen TIMM8A en Xq22, ligada al SMT. En los últimos 6 años desarrolló distonía generalizada de predominio axial y en hemicuerpo izquierdo con postura distónica en flexión de ambos brazos. La respuesta a fármacos y toxina botulínica fue muy pobre. En 2011 presentó un deterioro brusco de síntomas distónicos que requirió hospitalización. Se programó para estimulación cerebral profunda del globo pálido interno diferida con la indicación de distonía gravemente incapacitante. Durante el periodo preoperatorio se inició tratamiento con gabapentina hasta 2.400 mg/día. Al primer mes se observó mejoría franca de los síntomas. El efecto clínico se ha mantenido estable durante seis meses y ha permitido evitar la cirugía. El paciente es autónomo para las actividades básicas diarias y puede efectuar actividades deportivas. No se han observado efectos adversos de la medicación.

Conclusiones: El tratamiento con agonistas GABA como la gabapentina puede ser efectivo para mejorar la distonía generalizada asociada al SMT.

EVOLUCIÓN CLÍNICO-ANALÍTICA DE PACIENTE CON ENFERMEDAD DE WILSON EN TRATAMIENTO CON TRIENTINE

R. Martínez Fernández[1], M. Guasp Verdaguer[2], L. Castrillo Salas[3], M. Gómez-Choco Cuesta[1] y N. Caballol Pons[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Radiología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi. [2]Servicio de Facultad de Medicina. Universitat de Barcelona.

Objetivos: Describir la evolución clínico-analítica y radiológica de paciente diagnosticado de enfermedad de Wilson (EW) con presentación neurológica en tratamiento con trientine.

Material y métodos: Varón de 24 años sin antecedentes que consulta por temblor de dos años de evolución. Presente en reposo y acción, predominaba en mano derecha y era amplio y de baja frecuencia. La analítica mostró cobre y ferroxidasa disminuidos en plasma y excreción aumentada de cobre en orina. La RM de cráneo mostraba hiperintensidad bilateral en secuencias T2 en estructuras profundas del cerebro. Se observaron depósitos de cobre corneales (anillo de Kayser-Fleischer). Los hallazgos confirmaron la sospecha de EW iniciándose tratamiento con el quelante de cobre trientine y sulfato de zinc.

Resultados: A los pocos días de comenzar la medicación presenta un empeoramiento clínico con aumento del temblor y bradicinesia en ambas manos. Paralelamente se detecta un dramático incremento en la cupruria. Se decide mantener el tratamiento y tras dos semanas ambos parámetros se estabilizan. Tres meses después el paciente abandona voluntariamente el trientine mostrando disminución de la intensidad del temblor incluso respecto al estado basal y, al mismo tiempo, descenso de los niveles de cobre urinario por debajo de los pretratamiento aunque todavía en rango patológico.

Conclusiones: Más allá del diagnóstico, el interés del caso radica en los cambios clínicos asociados al trientine así como la relación de ambos con los niveles de cupruria. La mejoría mostrada tras la retirada a los tres meses pudiera ser un signo de buen pronóstico y quizás podría considerarse usarlo como "prueba" de respuesta al tratamiento.

TRASTORNOS PSICOPATOLÓGICOS Y DE PERSONALIDAD EN BLEFAROESPASMO Y ESPASMO HEMIFACIAL: DOS ENTIDADES DISTINTAS CON UN MISMO PERFIL

F. Castellanos Pinedo[1], J.M. Hernández Pérez[2], J.M. Zurdo Hernández[1], B. Rodríguez Fúnez[2], B. Cueli Rincón[1], M. Bejarano Parra[1] y E. González Soltero[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropsicología. Hospital Virgen del Puerto.

Objetivos: En los pacientes con distonía focal primaria se han descrito alteraciones psiquiátricas y de personalidad, destacando los trastornos afectivos y los síntomas obsesivo-compulsivos. Presentamos un estudio sobre el perfil de personalidad, normal y patológica, y la presencia de trastornos psicopatológicos en pacientes con blefaroespasmo, utilizando como población control un grupo de pacientes con espasmo hemifacial (EH), todos ellos tratados con toxina botulínica.

Material y métodos: Estudio trasversal y observacional sobre 33 pacientes con blefaroespasmo y 31 con EH. Instrumentos de evaluación: datos demográficos y antecedentes médico-psiquiátricos; escalas psicopatológicas: IPDE módulo DSM-IV, SCL-90-R, Escala de Impulsividad de Plutchik; escalas psicológicas: Estrategias de Locus de Control (MHLC), Inventario de Estrategias de Afrontamiento y Cuestionario de Personalidad (EPQR-A); se realizó también una valoración neuropsicológica y de calidad de vida.

Resultados: El género femenino fue significativamente más frecuente en el blefaroespasmo que en el EH (78,8% vs 51,6%, $p = 0,021$, Chi^2). La sintomatología depresiva y el trastorno de personalidad obsesivo-compulsivo e histriónico fueron las características psicopatológicas más relevantes en ambas patologías, sin diferencias significativas entre ambos grupos, que mostraban perfiles de personalidad idénticos. Los pacientes con EH utilizaban con más frecuencia, como estrategias de afrontamiento, la autocrítica, el pensamiento desiderativo y la reestructuración cognitiva, y mostraban mayor sensibilidad interpersonal ($p < 0,05$, t-Student) que los pacientes con blefaroespasmo.

Conclusiones: Los pacientes con blefaroespasmo y EH presentaron el mismo perfil psicopatológico y de personalidad, caracterizado por la presencia de síntomas depresivos y un perfil de personalidad obsesivo-compulsivo. Existen diferencias en cuanto a sensibilidad interpersonal y estrategias de afrontamiento.

ENFERMEDAD DE WILSON CON RESPUESTA AL NO TRATAMIENTO

M. Álvarez Sauco, E. Freyre Álvarez, D. Sola, S. Boned Riera y C. Doménech

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

Objetivos: El tratamiento de la enfermedad de Wilson (EW) es imperativo y de por vida, con el objetivo de prevenir o disminuir los efectos tóxicos del exceso de cobre, mediante la excreción y el bloqueo de la absorción de este componente. Es una enfermedad rara y no existen pautas de actuación en pacientes con mala evolución a pesar del adecuado tratamiento.

Material y métodos: Varón de 35 años diagnosticado de EW por temblor y distimia con 32 años. Afectación neurológica rápidamente progresiva. Aportamos videofilmación seriada.

Resultados: Se inició tratamiento con dieta, trientine y acetato de zinc, con buena tolerancia y cupruria elevada, pero rápido empeoramiento neurológico, presentando severas distonías, bradicinesia, anartria, disfagia, e imposibilidad marcha. Pasados 3 meses se sustituyó trientine por tetramolibdato de amonio, que debido al severo deterioro neurológico fue sustituido por D penicilamina. Tras dos años y ante la gravedad clínica, se decidió retirar los quelantes, con el objetivo de no movilizar más cobre. El paciente ini-

ció rápida mejoría, manteniéndose con zinc y dieta, siendo capaz de deglutir, caminar, comunicarse y escribir.

Conclusiones: La falta de ensayos clínicos y escasa experiencia hace difícil establecer pautas de tratamiento en pacientes con mala evolución. En este caso la retirada de quelantes, a priori poco ortodoxa, resultó en espectacular mejoría clínica, que podría explicarse por dejar de movilizar el exceso de cobre almacenado, y sus efectos tóxicos sobre el sistema nervioso central. En pacientes con severa afectación neurológica, proponemos la suspensión de tratamiento quelante como opción terapéutica, manteniendo solo fármacos que bloqueen la absorción del cobre.

DISTONÍA CERVICAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CELIAQUÍA SILENTE

C.C. Vargas Fernández, P. Lobato Casado, A. Juárez Belaunde, F. Muñoz Escudero, J. Segundo y S. Murcia Carretero

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Varón de 67 años consulta por aparición subaguda de contractura muscular cervical intensa que implica trapecio bilateral, esternocleidomastoideo derecho y musculatura extensora. Ha realizado distintos tratamientos analgésicos, antiinflamatorios y fisioterapia con escasos resultados. Además aparecen movimientos involuntarios de lateropulsión del cuello hacia la derecha con rotación externa. La exploración neurológica es normal salvo las contracturas anteriormente referidas. Se diagnostica de distonía cervical y tics distónicos y se comienza con tratamiento con toxina botulínica. Dado que los resultados no son satisfactorios se combinan con tratamiento oral incluyendo clonacepam, L-dopa, baclofeno.

Material y métodos: En el estudio etiológico se realiza analítica completa normal, estudio de complemento, proteinograma normal, estudio tiroideo normal, ANA negativo, anticuerpos onconeuronales negativos, serologías para bacterias y virus neurotropos negativos. Además estudio de celiaquía donde se objetiva anticuerpos antigliadina elevados el triple del valor esperado. Se realiza también estudio de neuroimagen TAC craneal y RM cerebral normal.

Resultados: La afectación neurológica de la enfermedad celiaca varía entre 8-26% de los afectos. El diagnóstico en ausencia de síntomas gastrointestinales es complejo. Existen multitud de espectros de afectación neurológica donde destacan la ataxia cerebelosa, epilepsia, polineuropatía axonal sensitiva simétrica distal y últimamente se han descrito trastornos del movimiento como corea, mioclonías, temblor y distonías. La respuesta a la dieta sin gluten suele ser variable.

Conclusiones: El espectro de trastornos neurológicos en pacientes con enfermedad celiaca es muy amplio, por esto se debería incluir su estudio en el diagnóstico etiológico de procesos neurológicos de etiología no filiada.

DEGENERACIÓN CORTICOBASAL DE INICIO PRECOZ A PROPÓSITO DE UN CASO

C.C. González Fernández, C. García Pérez-Cejuela, P. González Cabezas y E. Freire Álvarez

Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó.

Objetivos: La degeneración corticobasal es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que se caracteriza por parkinsonismo asimétrico y alteraciones corticales. Presentamos un caso que cumple criterios clínicos DCB definido con inicio de los síntomas a los 33 años de edad.

Material y métodos: Paciente 34 años que consulta por presentar torpeza y postura anómala de mano derecha progresiva desde hacía un año. En la exploración se aprecia distonía focal mano izquierda, parkinsonismo muy asimétrico, alteración sensitiva cortical (grafoestesia y esteroagnosia) así como fenómeno de la mano alienígena. No beneficio con tratamiento dopaminérgico.

Resultados: Analítica: bioquímica, autoinmunidad, ceruloplasmina, cobre,..normales. RM cerebral que muestra atrofia asimétrica de lóbulos frontoparietales, atrofia GB. En T2 y Flair aumento de la intensidad SB subcortical y hipodensidad de putamen y pálido. PET TAC con FDG mostro hipometabolismo en corteza frontoparietal derecha y GB ipsilaterales. Se realizó PL beta amiloide 1068 (N < 500), Ttau 322 p-tau 27.Test neuropsicológicos: mostraron alteración memoria de fijación y trabajo leve.

Conclusiones: La DCB es una taupatía cuya edad de presentación está entre los 60-70 años de edad. De ahí lo excepcional de este caso diagnosticado a los 34 años. Dada la heterogeneidad clínica con que se presenta esta entidad, tanto RM como neuroimagen funcional, son herramientas de gran ayuda en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico definitivo sigue siendo anatomopatológico. Futuros trabajos deben ir encaminados a mejorar el conocimiento fisiopatológico, así como a la búsqueda de nuevos tratamientos modificadores de esta entidad.

LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL NÚCLEO INTERMEDIO VENTRAL DEL TÁLAMO PUEDE RESOLVER FAVORABLEMENTE EL TEMBLOR ORTOSTÁTICO REFRACTARIO

R. Ribacoba Montero, E. Suárez San Martín, B. Lozano Aragoneses y F. Seijo Fernández

Área de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: El temblor ortostático (TO) provoca inestabilidad y aparece solamente cuando el paciente está de pie. Se distinguen dos subtipos: 1) idiomático con frecuencias entre 13 y 15 Hz y formas sintomáticas con frecuencias inferiores a 13 Hz.

Material y métodos: Varón sano de 59 años sin antecedentes familiares de temblor que 6 años atrás tuvo un accidente con fractura completa de L1 y parcial de L2 y L3 que le mantuvo durante 5 meses inmovilizado. Al retirársele presentaba temblor durante la bipedestación que cedía al caminar o sentarse. En la exploración se confirmó TO que desaparecía en acción y reposo asociado a temblor postural en miembros superiores. La escala de Geny puntuó 6 en el brazo derecho y 3 en el izquierdo. La escala de Speedman puntuó 1. El EMG demostró en bipedestación actividad rítmica en ambos cuádriceps a 11-13 Hz que desaparecía al sentarse, en ausencia de denervación. La RM craneal fue normal y la medular presentó una cavidad siringomiélica entre C6 y D1. Dado que fue refractario a todos los tratamientos médicos convencionales y se valoró para estimulación cerebral profunda (ECP) en Vim.

Resultados: Actualmente es portador de un sistema Kinetra (Medtronic) en Vim bilateral manteniéndose asintomático desde hace 28 meses con los siguientes parámetros: derecho (3+); 2,5 mv; 90 m; 130 Hz izquierdo (1+); 2,9 mv; 60 ms; 130 Hz y sin tratamiento médico.

Conclusiones: Aunque se trata de una experiencia aislada creemos que puede animar a otros grupos a intentar el tratamiento con ECP de Vim en casos de TO refractario.

CURVA DE RECUPERACIÓN DEL REFLEJO DEL PARPADEO EN PACIENTES CON CLÍNICA DE BLEFAROSPASMO

P. Dávila Pérez[1], S. Yagüe Gimeno[1], S. Jaumà Classen[2], J. Campdelacreu Fumado[2], J. Pedro Pérez[1], I. Moreno Gómez[1], J. Amengual Roig[1], M. Calopa Garriga[2], M. Santiago Sanz[1], C. Lazo la Torre[1], J. Montero Homs[1] y M. Veciana de las Heras[1]

[1]Servicio de Neurofisiología Clínica; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La excitabilidad del tronco del encéfalo estudiada mediante la curva de recuperación del reflejo del parpadeo

(CRRP) esta aumentada en pacientes con blefarospasmo esencial (BE), contribuyendo al diagnóstico diferencial entre el BE y blefarospasmo de origen psicógeno (BP). Estudiamos la excitabilidad del tronco del encéfalo mediante la CRRP pacientes con clínica de blefarospasmo.

Material y métodos: A 8 sujetos con blefarospasmo y 4 sujetos controles se les realiza la CRRP mediante estimulación eléctrica pareada del nervio supraorbitario a intervalos interestímulo (ISI) de 100, 200, 300, 500, 1.000 y 3.000 ms, registrando en músculos orbiculares de los ojos. Se obtiene la CRRP calculando la proporción (%) del área de la repuesta R2 condicionada respecto a la no condicionada (%R2con). También calculamos la media de %R2con para los intervalos de 200, 300 y 500ms (índice de recuperación del R2 (IR R2)).

Resultados: La media del IR R2 de los controles fue 25,6%, desviación estándar 6,10. De los 8 pacientes, en 6 se obtuvo un IR R2 patológico con un rango entre 74,8% y 136%. Poniendo de manifiesto aumento de la excitabilidad del tronco del encéfalo y apoyando el diagnóstico de BE. En 2 pacientes el IR R2 estaba dentro de valores normales (28,8 y 24%) planteando la sospecha de BP.

Conclusiones: Ante pacientes con blefarospasmo de características clínicas atípicas, como se ha descrito en la literatura, el estudio de la excitabilidad del tronco del encéfalo mediante la CRRP puede ser de utilidad diagnóstica cuando se valora la posibilidad de BP.

FLUCTUACIONES MOTORAS EN UN CASO DE TEMBLOR RÚBRICO CON RESPUESTA A LEVODOPA

E. Fernández Díaz, I. Díaz-Maroto Cicuéndez, E. Palazón García, M. Monteagudo Gómez, A. Sánchez Larsen y S. García Muñozguren

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: El temblor rúbrico, mesencefálico o de Holmes es un raro temblor que se manifiesta en reposo, postura y acción. Habitualmente es sintomático a lesiones conjuntas de las vías cerebelosas y nigroestriada. Presentamos el caso de una paciente con clara respuesta a levodopa y presencia de fluctuaciones motoras tras tratamiento prolongado.

Material y métodos: Mujer de 49 años con una hemorragia talámica y del pedúnculo cerebral izquierdos con leve hemiparesia derecha como secuela. Un año más tarde, desarrolla un temblor reposo de baja frecuencia en MSD con un componente postural y cinético, sin otros datos de parkinsonismo asociado, ni síntomas no motores.

Resultados: Se realizó DAT-SCAN que mostró una ausencia completa de captación del trazador en el estriado izquierdo. Durante los siguientes meses, se objetivó una progresión con extensión a MID del temblor. Ante los hallazgos, se inició tratamiento con levodopa con mejoría espectacular del temblor. Llamativamente, con el transcurso del tiempo, la paciente presentó complicaciones motoras en forma de empeoramientos claros del temblor fin de dosis, que han mejorado con la redistribución de las tomas y la asociación de entacapona.

Conclusiones: Recomendamos realizar una prueba terapéutica con levodopa en todo paciente con temblor rúbrico. En este caso, la extensión del temblor y la aparición de fluctuaciones motoras con la evolución pueden sugerir la existencia de una degeneración progresiva subyacente de la vía nigroestriada, posterior a la lesión inicial.

ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE MEIGE: RESPUESTA CLÍNICA Y NEUROFISIOLÓGICA

R. Pelayo Vergara[1], M.C. Flores[2], M. Bernabeu Guitart[3], J.M. Tormos Muñoz[4] y A. Pascual-Leone García[5]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Investigación; [3]Unitat de Dany Cerebral; [4]Unitat d'Investigació. Institut Guttmann. [5] Center for Noninvasive Brain Stimulation. Beth Israel Deaconess Medical Center (Harvard Medical School).

Objetivos: La toxina botulínica es el tratamiento de elección del blefarospasmo, pero existen pacientes con una respuesta insuficiente. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) podría ser una herramienta útil en el manejo del blefarospasmo refractario, tal como se recoge en algunos estudios. Presentamos un caso de EMTr en un paciente con síndrome de Meige y analizamos la respuesta clínica y neurofisiológica.

Material y métodos: Varón de 54 años con blefarospasmo y distonía orofacial de 7 años de evolución con respuesta poco satisfactoria al tratamiento farmacológico, que recibió EMTr a 0,2 Hz (inhibitoria) como uso compasivo. Inicialmente fue tratado con una tanda de 10 sesiones únicas diarias de 20' y tres meses después con 10 sesiones dobles diarias de 30'. Todas las sesiones se realizaron usando una bobina circular y un sistema de navegación estereotáxica para localizar el punto óptimo de estimulación. Se estudió la excitabilidad cortical con EMT antes y después de la primera sesión y al final de cada tanda de tratamiento.

Resultados: El paciente presentó una mejoría clínica, observable tras las primeras sesiones, tanto a nivel orbicular como orofacial. El efecto clínico positivo se mantuvo con fluctuaciones más de un mes después de la segunda tanda de EMTr. A nivel neurofisiológico se observó una disminución de la excitabilidad cortical.

Conclusiones: La EMTr es una herramienta a considerar en el tratamiento del blefarospasmo. En el presente caso los cambios clínicos se asociaron a cambios en la excitabilidad cortical en concordancia con estudios recientes.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO EN LA HIPEREKPLEXIA

S. Benítez Rivero[1], S. Jesús Maestre[1], M.T. Cáceres Redondo[1], F. Carrillo García[1], F.J. Palomar Simón[2] y P. Mir Rivera[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: La hiperekplexia se caracteriza por una exageración patológica del reflejo fisiológico del sobresalto. Se diferencia por un umbral más bajo, una respuesta motora exagerada y resistencia a la habituación. Describimos características clínicas y evolución de 2 pacientes.

Material y métodos: Paciente 1: varón de 45 años, comenzó a los 18 años con episodios de caída al suelo sin pérdida de conciencia ante estímulos táctiles o auditivos inesperados. Posteriormente se asociaron a hipertonía en brazos de corta duración. En la exploración durante los episodios tan sólo mostraba marcha con aumento de base e inestabilidad. Se trató con valproato y clonacepam con evolución desfavorable y aumento de la hipertonía. Paciente 2: varón de 58 años, desde los 38 años presentaba episodios diarios de caída al suelo en relación con sonidos inesperados o estímulos táctiles, sin afectación de conciencia. Se asociaban a hipertonía de miembros de breve duración. La exploración neurológica fue normal. No mejoró con ningún tratamiento, presentando aumento de la hipertonía.

Resultados: Pacientes 1 y 2: EEG normal. RM craneal normal. Estudio neurofisiológico de reflejo de sobresalto: latencias de res-

puestas motoras anormalmente cortas, respuestas más largas e intensas, ausencia de habituación.

Conclusiones: Los espasmos tónicos en la hiperekplexia representan el mayor problema de la enfermedad, ya que son causa de caídas y traumatismos. La tendencia de la enfermedad es hacia la mejoría progresiva, sin embargo, la evolución de los pacientes puede ser variable y, a veces, como ocurrió en nuestros casos, pueden evolucionar al empeoramiento con aumento de hipertonía a pesar del tratamiento.

UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN LA ENFERMEDAD DE MORQUIO

N. Berrocal Izquierdo[1], O. de Fábregues Nebot[2], J. Gámez Carbonell[2], J. Hernández Vara[2] y J. Álvarez Sabín[2]

[1]Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. [2]Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir la respuesta clínica del tratamiento prolongado con toxina botulínica A en un caso con patología osteomuscular. La enfermedad de Morquio B o mucopolisacaridosis tipo IVB es una enfermedad autosómica recesiva rara en que la mutación del gen GLB1 produce déficit de b-galactosidasa y acúmulo lisosomal anormal de glicosaminoglicanos. Presenta importantes alteraciones óseas, corneales y respiratorias sin retraso mental ni afectación encefálica probada.

Material y métodos: Mujer de 26 años con enfermedad de Morquio B, 50 kg de peso y tetraparesia espástica progresiva. No toleraba subidas de dosis de baclofeno oral por problemas ventilatorios, hipersomnia y debilidad generalizada. Iniciamos infiltraciones de toxina (600 U Dysport ®) repartidas entre los músculos semimembranoso, aductor longus, brevis y magnus bilaterales.

Resultados: Hubo mejoría de la postura, del dolor y de la higiene desde la primera infiltración. Este beneficio se mantiene tras 3 años de tratamiento trimestral y no han aparecido efectos secundarios. Además, se ha podido retirar el baclofeno oral y hemos evitado, hasta la fecha, la vía intratecal.

Conclusiones: En la enfermedad de Morquio la variable expectativa de vida y las complicaciones a partir de los 6 años son principalmente debidas a patología respiratoria, a mielopatía cervical por inestabilidad atlanto-axoidea y a deformidades óseas. La fisioterapia y la corrección de éstas son fundamentales en el pronóstico funcional y vital. Consideramos que la toxina botulínica puede valorarse como una opción terapéutica eficaz en este tipo de pacientes.

Trastornos del movimiento P2

VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDÍACA DURANTE EL SUEÑO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

J. Palma Carazo[1], E. Urrestarazu Bolumburu[2], J. López Azcárate[3], M. Alegre Esteban[2], M. Pastor Muñoz[1], J. Artieda González-Granda[2] y J. Iriarte Franco[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra. [3]Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada.

Objetivos: Estudiar la variabilidad de la frecuencia cardiaca (VFC) durante el sueño en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y correlacionar los resultados con diferentes características.

Material y métodos: Estudio caso-control de 33 pacientes con EP y 29 controles emparejados por edad, sexo e índice de apneas-hipopneas. Las diferentes medidas de VFC, incluyendo el intervalo R-R medio, la desviación estándar del intervalo R-R (SDNN), y los componentes espectrales frecuencia ultra-baja (ULF), frecuencia muy baja (VLF), baja frecuencia (LF), alta frecuencia (HF) y el ratio LF/HF fueron calculados en cada una de las distintas fases de sueño así como en vigilia antes y después del sueño, durante un polisomnograma. Posteriormente se realizó una correlación entre los distintos valores obtenidos de VFC y la edad, duración de la enfermedad, puntuación en la escala UPDRS parte III, MiniMental y dosis equivalente de L-dopa de los pacientes con EP.

Resultados: El intervalo R-R medio fue menor en todas las fases en pacientes con EP, excepto en N1-N2. En pacientes con EP, la banda ULF fue menor durante N3, y las bandas VLF y LF fueron menores durante sueño REM. La banda HF fue menor en los sujetos controles durante N1-N2. Se encontró una correlación inversa entre las bandas VLF y LF durante REM y la puntuación UPDRS-ON.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que la respuesta autonómica durante el sueño se encuentra alterada en la EP. La disminución de la VFC observada en las bandas VLF y LF durante REM podría constituir un marcador de la severidad de la enfermedad.

RELACIÓN ENTRE SITUACIÓN EMOCIONAL Y RENDIMIENTOS COGNITIVOS EN SUJETOS CON ENFERMEDAD DE PARKINSON SIN DEMENCIA. DATOS PRELIMINARES

C.A. Hurtado González, M.V. Perea Bartolomé, V. Ladera Fernández y S. Mora Simón

Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

Objetivos: Estudiar la relación entre la situación emocional y los rendimientos cognitivos en sujetos con enfermedad de Parkinson sin demencia.

Material y métodos: Se estudiaron 12 sujetos diagnosticados de enfermedad de Parkinson sin demencia, en estadios de Hoenh y Yahr I y II. La media de edad es de 61,75 años (DE = 8,750). Para evaluar la situación emocional se utilizó el Inventario de Depresión de Beck y para los rendimientos cognitivos la Scale for Outcomes in Parkinson's Disease. Cognition (Scopa-Cog).

Resultados: El análisis de correlaciones mostró que la relación entre la puntuación total en el Scopa-Cog y la obtenida en el Inventario de Depresión de Beck no son estadísticamente significativas (Rho = -0,146; p = 0,650). El 16,7% de los sujetos no presenta depresión, el 66,7% presenta depresión leve, y el 16,6% presenta depresión moderada.

Conclusiones: Los datos preliminares encontrados hasta el momento actual indican que la situación emocional que presentan los pacientes con enfermedad de Parkinson sin demencia no está relacionada con los rendimientos cognitivos.

DISFUNCIÓN GASTROINTESTINAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON: CUÁNDO OCURRE Y CÓMO AFECTA A LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES

L. Jarauta Lahoz[1], S. Robinson[2], A. Douiri[3], A. Rizos[2], L. Gallagher[2], A. Martín[2], M. Parry[4], P. Martínez- Martín[5] y K. Chaudhuri[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Neurology; [3]Division of Health and Social Care. King´s College Hospital. [4]Servicio de Neurology. Lewisham Hospital. [6]Neurología. Fundación Cien.

Objetivos: Correlacionar síntomas gastrointestinales salivación, deglución y estreñimiento con calidad de vida y los niveles del transportador de dopamina en DAT-scan.

Material y métodos: Determinamos la asociación entre síntomas gastrointestinales, definidos por ítems 19, 20 y 21 en la Escala de Síntomas No Motores (NMSS), calidad de vida (PDQ-8) y resultados del DAT-scan en núcleos estriado, caudado y putamen, medidos por ratios de captación.

Resultados: 118 pacientes, 66,1% hombres, edad [media ± DE] 66,3 ± 11,1 años (rango 41-90), edad de inicio 59,8 ± 12,1 años (rango 35-89), duración enfermedad 6,4 ± 5,6 años (rango 0-28), estadio H&Y [mediana] 3. Encontramos asociación estadísticamente significativa entre H&Y y los tres ítems de NMSS(r = 0,24–0,36; p < 0,01). La edad se asoció con exceso de salivación(r = 0,25; p = 0,006) y con dificultad para deglución (r = 0,2; p = 0,036). La duración de enfermedad se correlacionó únicamente con la salivación(r = 0,31; p = 0,001). Identificamos asociación significativa entre calidad de vida y los tres ítems de NMSS (r = 0,20-0,36; p = 0,00-0,05). El dominio gastrointestinal total de NMSS se asoció significativamente con ratios de captación de núcleos estriado y caudado(r = -0,36 a -0,28; p = 0,01-0,048).

Conclusiones: Los síntomas gastrointestinales se correlacionan de forma moderada con la gravedad de enfermedad según H&Y y de forma débil con los ratios de captación en estriado. La calidad de vida está moderadamente asociada a los tres ítems. Sólo exceso salivación se relaciona con la duración de enfermedad, sugiriendo que estreñimiento y dificultad deglución pueden aparecer en cualquier estadio de EP.

TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

J.N. Lorenzo Brito, S. Díaz González, L. Iacampo, I. Tejera Martín y H.J. Bueno Perdomo

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

Objetivos: El TCI engloba un conjunto de trastornos que tienen en común un patrón de características adictivas. La prevalencia del TCI en la EP es del 6-9%. La presencia de TCI se relaciona con el uso de agonistas, sin relación con un agonista en concreto, con la presencia de TCI previo a a la EP, sexo masculino, menor edad de inicio EP y con la presencia de otros trastornos afectivos previos como la depresión.

Material y métodos: En 2010 se revisó historia clínica de 248 pacientes con EP, se incluyeron los que presentaban TCI. Se valoró datos demográficos, tiempo de evolución EP, estadio de Hohen-Yahr, tipo de TCI y tratamiento implicado. En una revisión posterior se valoró: respuesta a retirada agonista, porcentaje de pacientes que no quisieron descontinuar tratamiento y porcentaje en cuales este síntoma había sido referido espontáneamente.

Resultados: 20 pacientes presentaron TCI (7,56%). 8 pacientes presentaron diferentes TCI. El más frecuente era la ludopatía, y el menos la compra compulsiva. Mayor prevalencia en varones y en pacientes con edad de inicio de la EP menor de 50 años. Resolución del cuadro tras retirada de tratamiento agonista salvo en 3 pacientes que no realizaron retirada. En la mayoría de los casos, no fue referido espontáneamente sino tras anamnesis dirigida al paciente o familia.

Conclusiones: Se obtuvieron datos similares a lo descrito en la literatura. La información al paciente y familia es indispensable para la detección precoz de los mismos, antes de que provoquen disrupción laboral, social o familiar.

EVALUACIÓN DE LA SUSTANCIA NIGRA MEDIANTE ECO-DOPPLER TRANSCRANEAL

M.N. Vivó Ortí[1], J. Tembl Ferrairó[2], I. Sastre Bataller[2], J.F. Vázquez Costa[2], P. Sahuquillo Hernández[2] y J.A. Burguera Hernández[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Describir la prevalencia de hiperecogenicidad de la sustancia negra en dos muestras de pacientes, unos sanos y otros con diagnóstico de enfermedad de Parkinson (EP) según los criterios UKPDS del Banco de cerebros, con el fin de establecer los propios valores de referencia para nuestro laboratorio de Neurosonología.

Material y métodos: Se seleccionaron dos muestras de pacientes compuestos por controles sanos sin enfermedad neurodegenerativa y pacientes con Enfermedad de Parkinson. Se realizaron mediciones planimétricas del área de ecogenicidad de la sustancia negra en ambos grupos. Se consideró la mayor área de ecogenicidad medida en cada lado en cada paciente. Se realizaron estadísticos descriptivos de la muestra. Se construyó la curva COR para mostrar la precisión global, la sensibilidad y la especificidad del DTC en comparación con el diagnóstico clínico de Enfermedad de Parkinson.

Resultados: Se analizaron en total 45 enfermos EP y 91 controles. Empleando nuestro propio punto de corte (P90 de los controles = 0,22 cm^2), presentaban hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN+) 73,33% de los pacientes EP y un 8,79% de los controles (p = 0,000). Se pudo apreciar un área bajo la curva del 93%, lo que expresa una buena precisión global del DTC en el diagnóstico de Enfermedad de Parkinson.

Conclusiones: La evaluación ultrasonográfica de la SN consigue detectar en nuestro laboratorio una diferencia significativa entre los sujetos que padecen una EP y sujetos normales. Los valores obtenidos en nuestro laboratorio están ligeramente por debajo del criterio establecido internacionalmente por Walter y colaboradores.

PARKINSONISMO POR LESIÓN DE LA SUSTANCIA NEGRA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

C. de la Fuente Cañete, F. Padilla Parrado, M.J. Gómez Heredia, F. Pérez Errazquin, A. Gallardo Tur y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Lesiones de los ganglios basales pueden producir parkinsonismo secundario. La lesión de la sustancia negra es una causa excepcional de parkinsonismo. Presentamos dos casos de parkinsonismo estrictamente unilateral sintomáticos a lesión de sustancia negra, uno de origen traumático, y el otro secundario a un cavernoma. Se revisa bibliografía.

Material y métodos: Caso 1: varón 62 años que tras TCE desarrolla meses después y de forma rápida y progresiva un hemiparkinsonismo/hemidistonía del lado izquierdo. Caso 2: mujer de 74 años, con cuadro crónico de temblor de reposo y bradicinesia en hemicuerpo derecho.

Resultados: En ambos casos se descartó la toma de fármacos parkinsonizantes y otras formas de parkinsonismo secundario. Se realizó análisis incluyendo TSH, CA, P, Cu, ceruloplasmina, autoinmunidad y serologías completas, normales. Caso 1: RMN cráneo: lesión mesencefálica derecha a nivel sustancia negra sugestiva de área de gliosis. DaTSCAN: hipocaptación marcada en estriado derecho y preservación del izquierdo. Caso 2: RMN de cráneo: cavernoma a nivel mesencefálico izquierdo. DaTSCAN: hipocaptación marcada a nivel estriatal izquierdo con preservación del derecho. Ambos pacientes mejoraron con tratamiento antiparkinsoniano, sin

desarrollo de discinesias ni extensión contralateral de la sintomatología tras varios años de evolución.

Conclusiones: Las lesiones de sustancia negra, ya sean de origen traumático, tumoral o vascular (isquémico/hemorrágico) producen parkinsonismo por denervación estriatal. Característicamente producen un hemiparkinsonismo con buena respuesta a levodoterapia, y una ausencia de captación unilateral en el DATSCAN.

SOFTWARE DE CUANTIFICACIÓN DE IMÁGENES DE SPECT DE NEUROTRANSMISIÓN EN ENFERMEDADES DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

A. Niñerola Baizán[1], B. Martí Fuster[1], O. Esteban Sanz-Dranguet[2], X. Planes Cid[3], A. Frangi Caregnato[3], M.J. Ledesma Carbayo[2], A. Santos Lleó[2], A. Cot Sanz[1], F. Lomeña Caballero[4], J. Pavía Segura[5] y D. Ros Puig[1]

[1]Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. CIBER-BBN; [4]Servicio de Medicina Nuclear. CIBER-SAM; [5]Servicio de Medicina Nuclear. CIBER-BBN. Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona. [2]BIT. Universidad Politécnica de Madrid-CIBER-BBN. [3]Center for Computational Imaging and Simulation Technologies in Biomedicine. Universitat Pompeu Fabra-CIBER-BBN.

Objetivos: Los estudios de SPECT de neurotransmisión con 123I-ioflupano permiten evaluar la sinapsis dopaminérgica nigroestriatal, lo que resulta de utilidad en enfermedades de trastornos del movimiento, incluyendo la enfermedad de Parkinson. El objetivo de este trabajo es el desarrollo de QuantiDOPA, aplicación médica que permite reconstruir y cuantificar estudios de SPECT de neurotransmisión con 123I-ioflupano.

Material y métodos: QuantiDOPA se desarrolló sobre GIMIAS (Graphical Interface for Medical Image Analysis and Simulation), una plataforma de software para la implementación y prototipado de aplicaciones médicas.

Resultados: QuantiDOPA permite al usuario llevar a cabo una cuantificación semiautomática de la captación del estriado siguiendo las etapas siguientes: Reconstrucción: las proyecciones de la gammacámara se pueden reconstruir usando el algoritmo de la retroproyección filtrada aplicando diferentes filtros. Normalización: la imagen reconstruida se normaliza a un patrón de SPECT de neurotransmisión mediante una transformación afín en 3D. Selección de las regiones de interés (ROIs): QuantiDOPA ubica diferentes ROIs en posiciones anatómicas determinadas. El usuario puede ajustar esta posición. Cálculo del índice de captación específica (SUR: Specific Uptake Ratio): Los valores de captación media se calculan en las ROIs situadas en los núcleos caudado y putamen y en un área de referencia para calcular el SUR, parámetro que permite cuantificar la captación específica del radioligando.

Conclusiones: QuantiDOPA es una herramienta útil para la cuantificación semiautomática de imágenes de SPECT siendo flexible y fácil de usar. Actualmente está siendo utilizada en un ensayo clínico llevado a cabo en seis hospitales españoles para obtener valores de captación de voluntarios sanos.

REMPARK: DISEÑO DE SISTEMA PARA DETECCIÓN Y MANEJO DE LOS TRASTORNOS MOTORES ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. VALORACIÓN DE SU ACEPTACIÓN EN PACIENTES Y PROFESIONALES

A. Bayés Rusiñol[1], A. Prats Paris[2], S. Alcaine García[3], A. Rodríguez-Molinero[4], P. Quispe Córdova[5], M.D.L.C. Crespo Maravert[6], C. Petit Torrellas[7], M. Garolera Freixa[8], R. Annicchiarico[9] y M. Chiu[10]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropsicología; [3]Servicio de Fisioterapia; [5]Servicio de Medicina; [7]Servicio de Logopedia. Centre Médic Teknon. [4]Ingeniería. NUI. School of Engineering and Informatics. [6]Divisió de Salud Mental. Fundació Althaia. [8]Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. [9]Servicio de Neurología. Fundacione Santa Lucia. [10]Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

Objetivos: Valorar la aceptación del sistema REMPARK, para detección y manejo de problemas motores en la enfermedad de Parkinson (EP) El sistema se desarrollará en dos fases: 1. Crear sistema de monitorización portátil, capaz de identificar en tiempo real y ambulatoriamente, el estado motor del paciente, e implementar un sistema de guía de la marcha. 2. Proporcionar al neurólogo información precisa y fiable sobre los trastornos motores de cada paciente, mejorando la gestión de la enfermedad.

Material y métodos: Sujetos: afectados por EP, y profesionales que los tratan, de la Unión Europea. Instrumentos: encuestas sobre EP distribuidas por web de EPDA. Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Análisis estadístico descriptivo con SPSS WIN 17.0.

Resultados: Participaron 152 pacientes, de los cuales un 72% creen que el sistema REMPARK podría ser útil para ellos y que lo utilizarían. Además participaron 57 profesionales de diferentes países, con una media de 13,7 años (DE = 4,6) de experiencia: 45% neurólogos, 45% fisioterapeutas, 10% geriatras. Un 96% (n = 55)), considera REMPARK potencialmente útil para mejorar la marcha y un 93% (n = 53) para monitorizar los síntomas. La utilidad tanto para mejorar los síntomas como para su monitorización, fue percibida mayor en los estadios moderados (49% y 40% respectivamente), menos en los leves(21% y 23%) y un 9% y 19% en las fases avanzadas. Los profesionales consideraron que el sistema sería útil sobre todo para los bloqueos.

Conclusiones: El sistema REMPARK cuenta con buena aceptación de los sujetos afectados por la EP como de los profesionales que los tratan.

ENFERMEDAD DE PARKINSON Y USO DEL TELÉFONO MÓVIL

A. Bayés Rusiñol[1], A. Prats Paris[2], S. Alcaine García[3], M.D.L.C. Crespo Maravert[4], C. Petit Torrellas[5], M. Garolera Freixa[6], F. Nunes[7], J. Cevada[7], R. Annicchiarico[8], M. Chiu[9] y P. Quispe Córdova[11]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Neuropsicología; [3]Servicio de Fisioterapia; [4]Servicio de Psicología. [5]Servicio de Logopedia; [10]Servicio de Medicina. Centre Médic Teknon. [6]Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. [7]Servicio de Neurología. Fraunhofer Portugal. AICOS. [8]Servicio de Neurología. Fundacione Santa Lucia. [9]Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

Objetivos: Valorar el uso de telefonía móvil de última generación en enfermos de Parkinson (EP) y el grado de interferencia de los trastornos motores en su manejo.

Material y métodos: Sujetos: EP según criterios Brain Bank, sin demencia. Instrumentos: encuestas sobre el uso de telefonía móvil a EP administradas por médico de referencia o a través de la web de la EPDA. Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Análisis estadístico SPSS WIN 17.0.Riesgo alpha = 5%.

Resultados: 158 EP encuestados, 6 excluidos. Responden 47 a través de médico referente y 105 desde la web de EPDA. Edad 64 años (DE: 11, rango 29/87).La mayoría, 90% (n = 138) tiene teléfono móvil, y su uso desciende con el avance de la enfermedad y la edad. Aun así el uso del móvil en estadios avanzados se mantiene muy alto (70%). Todos utilizan el móvil para llamadas, de los cuales un 65% (n = 99) también envían SMS. El uso de aplicaciones como la agenda (30%), el navegador (20%) o el reproductor de música (18%) está poco extendido. En relación a los equipos, En relación a la forma de uso, el 72% utilizan teléfonos móviles con teclado, de los

cuales más de la mitad refieren no usar teléfono con pantalla táctil (smartphones) porque "no lo necesitan" (61%), y otros por su coste económico (13%) o por la dificultad tecnológica (13%), o por temor a dificultades en manejarlo (13%).

Conclusiones: Los síntomas de Parkinson, ya bien motores o cognitivos limitan el uso de teléfonos inteligentes sólo en una baja proporción de los pacientes.

USO DE ESTRATEGIAS PARA MANEJAR TRASTORNOS DE LA MARCHA (TM) EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

A. Bayés Rusiñol[1], S. Alcaine García[2], M.D.L.C. Crespo Maraver[3], A. Prats Paris[4], P. Quispe Córdova[5], C. Petit Torrellas[6], M. Garolera Freixa[7], R. Annicchiarico[8] y M. Chiu[9]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Fisioterapia; [4]Servicio de Neuropsicología; [5]Servicio de Medicina; [6]Servicio de Logopedia. Centre Médic Teknon. [3]Divisió de Salut Mental. Fundació Althaia. [7]Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. [8]Servicio de Neurología. Fundacione Santa Lucia. [9]Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

Objetivos: Valorar el uso de estrategias para el manejo de los TM en la EP, según profesionales sanitarios.

Material y métodos: Sujetos: neurólogos, geriatras y fisioterapeutas de 7 países europeos. Instrumentos: encuestas sobre TM en EP distribuidas por web de EPDA. Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Análisis estadístico descriptivo con SPSS WIN 17.0.

Resultados: Respondieron 57 profesionales: 18 neurólogos, 14 fisioterapeutas, 11 geriatras, 13 desconocido. Opinan que los TM en EP por orden de relevancia, son: EP leve: marcha lenta, pasos cortos, dificultad giros y arrastrar pies; Moderada: freezing, dificultad giros, caídas y marcha lenta; Avanzada: caídas, bloqueos, dificultad giros y arrastrar pies. Un 33%de profesionales, opinaron que EP leves ya usan estrategias para TM; que las usan en fases moderadas (> 80%, n = 48) y avanzadas (91%, n = 52), y que las más usadas son el bastón, ayudas verbales externas, concentrarse en caminar y contar pasos. Sin embargo, consideran más útiles en fase moderada: ayudas verbales externas (32%, n = 8), contar pasos (16%, n = 9) y uso de bastón (14%, n = 8); y en fase avanzada, ayudas verbales externas (26%), bastón (23%, n = 13) y metrónomo (12%, n = 7).

Conclusiones: Los TM más frecuentes en fases leves son marcha lenta y pasos cortos, y en fases avanzadas las caídas; mientras que en estadio moderado la opinión profesional es más heterogénea. Los profesionales opinan que para manejar TM, las ayudas verbales externa son las más aconsejadas. Es de interés desarrollar sistemas de manejo automático de los TM que favorezcan la autonomía de los pacientes con EP.

ROSÁCEA INDUCIDA POR INFUSIÓN DE APOMORFINA

S. Boned Riera[1], M. Álvarez Sauco[1], M.A. García Quesada[1], L. Navarro Cantó[1], C. Doménech Pérez[1], L. Lorente Gómez[1] y F. García Molina[2]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Elche.

Objetivos: La apomorfina subcutánea es una opción terapéutica en la enfermedad de Parkinson (EP) con fluctuaciones de respuesta al tratamiento que no mejoran con el tratamiento oral. Su principal efecto secundario son los nódulos subcutáneos locales en la zona de punción. La rosácea es una enfermedad cutánea crónica, que cursa en brotes agudos inflamatorios, cuya remisión espontánea es excepcional. Nunca se ha descrito en relación con la apomorfina.

Material y métodos: Paciente de 40 años con EP de inicio tremórico a los 14 años, con graves fluctuaciones a pesar de la optimización del tratamiento oral, en la que se decidió iniciar tratamiento con apomorfina subcutánea en infusión continua. Presentó excelente respuesta al test de apomorfina, con 5 mg, sin efectos adversos. A los 16 días de iniciar la infusión continua, con gran mejoría clínica, desarrolla grave reacción cutánea facial en alas de mariposa y en escote, con intenso prurito asociado.

Resultados: La valoración por Dermatología y biopsia cutánea fueron compatibles con diagnóstico de rosácea. Se retiró la apomorfina con resolución completa de la afectación cutánea, volviendo al tratamiento oral antiparkinsoniano. Se aporta iconografía completa del caso (anatomía patológica y fotografías lesiones en paciente).

Conclusiones: En nuestro conocimiento se trata del primer caso de rosácea secundaria a apomorfina. A diferencia de los nódulos subcutáneos locales que comúnmente aparecen con este tratamiento, y que rara vez obligan a suspender la administración del fármaco, en este caso fue imperativo retirar el tratamiento para la resolución completa del cuadro.

Trastornos del movimiento P3

EFECTOS LÍMBICOS AGUDOS POR ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN NÚCLEO SUBTALÁMICO

J. Navarro Otano[1], C.M. Volkmer García[2], J. Rumia[3] y F. Valldeoriola Serra[1]

[1]Servicio de Neurología; [3]Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Objetivos: La estimulación cerebral profunda (ECP) en núcleo subtalámico (NST) es una terapia aceptada para la enfermedad de Parkinson (EP). El desarrollo de nuevos parámetros busca mejor control. Describimos nuestra experiencia con estimulación en polos mediales y ventrales buscando mejoría del freezing y encontrando efectos secundarios poco habituales.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, neuroimagen, exploración y videofilmaciones. Revisión de literatura.

Resultados: 1) Varón de 44 años con EP de 11 años de evolución con ECP en NST. Se realizó cambio de parámetros a polos ventrales con frecuencia 60 Hz y anchura de pulso 60 mseg con reacción vegetativa simpática inmediata con sudoración profusa. 2) Varón de 50 años con EP de 30 años de evolución con ECP en NST. Se realizó el mismo cambio con reacción simpática inmediata de sudoración profusa, disconfort torácico-taquicardia y sensación de malestar. 3) Varón de 72 años con EP de 17 años de evolución con ECP en NST. Se programó con el nuevo esquema con desarrollo a las pocas horas de cuadro de desinhibición. Todos los pacientes presentaron mejoría de la marcha. En el paciente 1 la clínica vegetativa, bien tolerada, se autolimitó en pocos días. Los pacientes 2 y 3 fueron reprogramados.

Conclusiones: Al estimular una región más ventral y medial de lo habitual con baja frecuencia y anchura de pulso estrecha es posible que por contigüidad se estimulen áreas hipotalámicas (p.ej. área hipotalámica lateral) con núcleos eferentes simpáticos. La activación límbica puede originar efectos neuropsiquiátricos por proyecciones corticales. Estos efectos secundarios pueden ser una limitación de nuevos esquemas.

FACTORES DETERMINANTES DEL INICIO DE TRATAMIENTO CON LEVODOPA/CARBIDOPA/ENTACAPONA EN PACIENTES ESPAÑOLES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

P. Martínez-Martín[1], J. Ricart[2] y B. Hernández[2]

[1]Servicio de Investigación. Hospital Carlos III. [2]Departamento Médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

Objetivos: Identificar factores que determinan inicio del tratamiento levodopa/carbidopa/entacapona (LCE) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP)

Material y métodos: Estudio epidemiológico, retrospectivo y multicéntrico que evaluó 1.050 pacientes con EP idiopática tratados con LCE. Se recogieron datos clínicos con atención especial a factores que determinaron inicio del tratamiento LCE en práctica clínica.

Resultados: Edad media: 71,3 ± 8,7 años (58,2% varones). El tiempo medio transcurrido desde inicio de síntomas hasta diagnóstico EP fue 13,8 ± 12,9 meses, y hasta inicio del estudio 74,5 ± 53,6 meses. Primeros síntomas más comunes: temblores (70,6%), reducción destreza (43,2%), lentitud movimientos (41,5%). El estadio H&Y mayoritario al inicio de LCE fue 2 (57,5%). La puntuación media UPDRS2-AVD (n = 576) fue 12,8 ± 7,0 (rango 0-40) y UPDRS3-MOTOR (n = 654) 25,7 ± 13,2 (rango 1-67). La puntuación media Schwab & England fue 73,4 ± 15,7%. 822 pacientes (78,3%) recibieron fármacos previos antes de LCE (con un tiempo medio entre inicio de tratamiento e inicio LCE de 40,5 ± 47,2 meses). Los factores clínicos determinantes (influyen moderadamente, mucho o crucialmente) en decisión de iniciar LCE fueron: bradicinesia (84,7%), rigidez diurna (72,2%), empeoramiento general (72,2%), dificultad marcha (66,4%), temblores (62,7%), rigidez nocturna (56,1%) e inestabilidad postural (53%). El único factor psico-social determinante fue la dificultad para llevar a cabo las actividades habituales (84,3%).

Conclusiones: El inicio del tratamiento con LCE en pacientes con EP idiopática viene determinado por factores clínicos, fundamentalmente motores y la afectación de actividades de la vida diaria.

EDEMA ERITEMATOSO FLUCTUANTE. UN NUEVO EFECTO SECUNDARIO DE LA RASAGILINA

S. Muñiz Castrillo, E. López Valdés, B. Abarrategui Yagüe, A. Orviz García, J. Casas Limón, R. García-Ramos García y M.J. Catalán Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La rasagilina es un inhibidor selectivo e irreversible de la monoamino-oxidasa tipo B. Es bien tolerado en monoterapia en Parkinson precoz y combinado en enfermedad moderada-grave. Los efectos secundarios a nivel cutáneo son muy infrecuentes. Describimos el edema eritematoso fluctuante como un nuevo efecto secundario de la rasagilina.

Material y métodos: Presentamos 2 casos de edema eritematoso fluctuante asociado a tratamiento con rasagilina.

Resultados: Varón de 74 años con enfermedad de Parkinson de 8 años de evolución. Se inicia tratamiento con levodopa-carbidopa y rasagilina a los 4 años (diagnóstico). A los 2 años de iniciado desarrolla edema eritematoso y pruriginoso en mano y antebrazo izquierdos. Aparece y desaparece durante meses. Un año después se extiende a la pierna derecha. Se realiza estudio etiológico, incluyendo biopsia cutánea, sin obtener un diagnóstico. Para mejor control motor se sustituye levodopa-carbidopa por duodopa. Se suspende entonces la rasagilina y el edema remite. Mujer de 80 años con enfermedad de Parkinson 13 años de evolución. Se inicia tratamiento con pramipexol y posteriormente levodopa-carbidopa. Hace 6 años se introduce rasagilina. Tras 6 años de tratamiento desarrolla edema eritematoso fluctuante en ambas manos. Se suspende rasagilina con resolución del cuadro.

Conclusiones: La rasagilina es un fármaco bien tolerado en la enfermedad de Parkinson. El edema eritematoso fluctuante es un efecto secundario poco frecuente. Es necesario descartar otras posibles etiologías. La suspensión de la rasagilina hace desaparecer el cuadro.

CARGA ECONÓMICA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA EN ESPAÑA

F. Valldeoriola Serra[1] y S. Vidal Pérez- Campoamor[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. [2]Economía de la Salud e Investigación de Resultados Sanitarios. Abbott Laboratories.

Objetivos: Estimar la carga de la enfermedad de Parkinson Avanzada (EPA) en función del porcentaje de tiempo en estado OFF.

Material y métodos: Se analizaron datos del Programa Específico de Enfermedades Adelphi, un estudio transversal español de la EPA. Se recogieron datos demográficos, clínicos y de utilización de recursos sanitarios. Se incluyeron pacientes en estadio 3-5 de la escala de Hoehn y Yahr (H&Y). Según el porcentaje de tiempo en OFF se definieron 4 grupos: OFF I (< 25%), OFF II (26-50%), OFF III (51-75%), y OFF IV (> 75%). Se estimaron costes sanitarios directos y directos no sanitarios a partir de los recursos utilizados en los 12 meses previos y de los costes unitarios (tarifas oficiales).

Resultados: Se analizaron 173 pacientes (edad 74,3 ± 7,8 años). El 59% en estadio 3 de H&Y el 31% en estadio 4 y el 10% en el 5. El 56% reportaron OFF I, el 35% OFF II, el 4,6% OFF III y el 4,6% OFF IV. El coste anual por paciente fue de 34.573,6€ ± 72.136,4, siendo mayor en pacientes con OFF III/IV que en pacientes con OFF I/II (50.518€ vs 32.948,6€). Los costes directos no sanitarios representaron el 81% del total, siendo mayores en los pacientes con OFF III/IV comparados con OFF I/II (43.143€vs26.579€).

Conclusiones: El estudio muestra un aumento del coste anual total de los pacientes con EPA al aumentar el tiempo en OFF. Los costes directos no sanitarios representan una parte importante del coste total del paciente con EPA.

HEMICOREA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FIEBRE REUMÁTICA EN EL ADOLESCENTE

L. Redondo Robles[1], R. Gutiérrez Ríos[2], R. Simón de las Heras[3], A. Camacho Salas[3], S. Fernández Menéndez[1] y A. Galiana Ivars[1]

[1]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León. [2]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia. [3]Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La corea de Sydenham es la forma más frecuente de corea adquirida en la infancia, pero es extremadamente infrecuente fuera de este periodo. La corea es el síntoma cardinal de la fiebre reumática. Habitualmente se presenta como una corea con rápida generalización, y sólo en 20-30% como hemicorea.

Material y métodos: El primer paciente tenía 15 años de edad, natural de Ecuador, residía en España desde hacía 9 años. El padre padeció fiebre reumática en la juventud. Presentaba movimientos involuntarios en hemicuerpo derecho de tres semanas de evolución, con artralgias generalizadas. La segunda paciente tenía 12 años de edad, natural de la República Dominicana, residía en España desde hacía un año. Presentaba movimientos involuntarios en hemicuerpo izquierdo de un mes y medio de evolución, asociaba irritabilidad y dolor en muñeca izquierda. En ambos casos, la exploración fue compatible con hemicorea.

Resultados: El estudio complementario mostraba unos ASLO elevados y un ecocardiograma con valvulopatía mitral moderada. El resto del estudio se encontraba dentro de la normalidad (análisis de sangre y orina, ceruloplasmina y cobre, estudio oftalmológico y RM craneal). Con el diagnóstico de hemicorea reumática, se inició tratamiento con haloperidol y penicilina oral e intramuscular mensual. En ambos casos, la corea remitió en unas semanas, y el primer paciente presentó una recurrencia.

Conclusiones: En países en vías de desarrollo la fiebre reumática sigue presente. La corea reumática siempre debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la corea, incluso fuera de la edad pediátrica y aunque sea unilateral y sugiera inicialmente una lesión estructural cerebral.

DISTONÍA REGIONAL CERVICAL CON SUBLUXACIÓN ROTATORIA C1-C2, RECIDIVANTE, DE ETIOLOGÍA INFECCIOSA: SÍNDROME DE GRISEL. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.A. Ruiz Ginés[1], M. Ruiz Ginés[2], L. Riveiro Vicente[1], M. Amosa Delgado[1], J. Álvarez Salgado[1] y F. González-Llanos Fernández de Mesa[1]

[1]Servicio de Neurocirugía; [2]Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: La distonía segmentaria o focal, cervical, también denominada tortícolis, puede ser congénita o adquirida. Dentro de este último grupo, existen múltiples causas. Sin embargo, cabe destacar, por su notable infrecuencia, la tortícolis infantil secundaria a una subluxación rotatoria atlo-axoidea, derivada de procesos infecciosos faríngeos (víricos o bacterianos) conocida como síndrome de Grisel. El objetivo de esta comunicación es describir el caso clínico de una paciente afecta de Síndrome de Grisel, teniendo en cuenta, que hasta la fecha, tras el análisis de las bases de datos, solo están descritos tres casos en España.

Material y métodos: Paciente de 13 años de edad, ingresada en relación con cervicalgia secundaria a proceso infeccioso faríngeo viral, con abundantes adenopatías laterocervicales bilaterales y distonía cervical rotatoria derecha, muy dolorosa, con rango de movilidad muy limitado. No existían signos ni síntomas sugerentes de afectación medular cervical.

Resultados: Los estudios neurorradiológicos, mostraron la presencia de una subluxación rotatoria atlo-axoidea grado I, derivada de inflamación de las cápsulas facetarias y del ligamento transverso atloideo que precisó de tratamiento reductor, bajo anestesia general y mantenimiento ortésico.

Conclusiones: El síndrome de Grisel, es un raro cuadro clínico, derivado de una hiperlaxitud ligamentaria secundaria a edema, en el seno de un proceso inflamatorio cervical, determinando una subluxación rotatoria C1-C2, pudiendo llegar a asociar daño medular. El diagnóstico diferencial es amplio (tumores, fracturas, osteomileitis...). El estudio neurorradiológico mediante TAC y/o RMN cervical, es la prueba de elección. El tratamiento puede variar desde collarín cervical, pasando por reducción cerrada tras sedación, hasta fijación atlo-axoidea neuroquirúrgica, transpedicular.

SISTEMA INTEGRADO DE REHABILITACIÓN DE LA MARCHA Y DEL EQUILIBRIO

D. López Rodríguez[1], A. García Linares[2], J.M. Bernal Blanco[3], R. de Abajo Llamero[4] y D. Agredano de San Laureano[3]

[1]Neuroimagen; [2]Dirección; [3]I+D; [4]Servicio de Gestión del Conocimiento. Brain Dynamics.

Objetivos: De acuerdo con el Foro Europeo de Discapacidad, las personas con discapacidad representan el 10% de la población en Europa, entre ellos las personas con movilidad reducida representan más del 40% de esta población (http://www.edf-feph.org/). El objetivo último del trabajo es un completo sistema de rehabilitación con gestión de pacientes.

Material y métodos: Los sistemas existentes, de ayuda a la rehabilitación de personas con discapacidad en marcha o en equilibrio, todos poseen un mismo enfoque. Son sistemas ideados para ser usados en grandes salas de rehabilitación: 1. Constan de un número de cámaras elevado, con un mínimo de 4 a 6 cámaras de infrarrojos, formando dos grupos de 2 o 3, separados entre sí por una distancia en el rango de los 7 a 10 metros. 2. Los sujetos deben llevar ropa especial o prestarse a la colocación de los llamados marcadores pasivos.

Resultados: Se ha construido un completo sistema de rehabilitación con gestión de pacientes y de itinerarios de rehabilitación, siguiendo tres premisas: 1. Simplicidad: una única cámara 3D con amplio rango de distancia para su uso en múltiples contextos. 2. Cloud: La gestión de los perfiles de los pacientes y sus itinerarios se realizará en la nube. 3. El paciente recibirá feedback inmediato.

Conclusiones: El paciente recibirá feedback inmediato acerca de cómo realiza los ejercicios de la sesión. Será consciente de sus progresos, sus fallos, etc. y podrá corregir los ejercicios mucho más rápidamente.

DISTONÍA CERVICAL EN RELIGIOSOS. ¿UNA NUEVA DISTONÍA OCUPACIONAL?

C. Gil Polo, M. Ferrero Ros, R. Gutiérrez Ríos, M.I. Zamora García, N. Morollón Sánchez-Mateos, C. Simonet Hernández y J. Duarte García-Luis

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia.

Objetivos: La distonía es una contracción muscular mantenida, involuntaria, que induce posturas o movimientos anormales. Se clasifica en función de la etiología, la edad de inicio y la distribución. Según la distribución puede ser generalizada, segmentaria, hemidistonía, multifocal y focal. La forma más frecuente de distonía focal es la cervical, cuya prevalencia se estima que es de 9 casos por 100.000 habitantes, y puede presentarse con diferentes posturas. Otra distonía focal es la ocupacional, que aparece tras la realización de actividades reiteradas.

Material y métodos: Describimos dos pacientes mujeres, ancianas, monjas de clausura de una misma comunidad de 11 religiosas. No tenían antecedentes personales relevantes, excepto factores de riesgo vascular. Acudieron a la consulta de Neurología, en diferentes intervalos de tiempo, por cuadros de años de evolución de posturas cervicales anómalas.

Resultados: Tras evaluación, se concluyó que presentaban distonía cervical con anterocoli como componente principal. El estudio etiológico no reveló alteraciones, excepto enfermedad de pequeño vaso en pruebas de imagen. Otras compañeras de la comunidad también presentan distonía cervical, aunque no han consultado. Epidemiológicamente, adoptan similares hábitos posturales y realizan tareas laborales rutinarias, permaneciendo en idéntica posición durante horas, especialmente en la oración.

Conclusiones: Se ha observado un notable aumento de la prevalencia de la distonía cervical en una reducida comunidad religiosa, con costumbres repetitivas, sin referencias previas en la literatura. Con los datos disponibles hasta el momento, no se puede descartar su presencia en otras comunidades religiosas, pudiéndose tratar de una distonía ocupacional no descrita previamente e impulso para futuras investigaciones.

TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD DE WILSON NEUROLÓGICA Y EMBARAZO

O. de Fábregues Nebot[1], N. Berrocal Izquierdo[1], M. Duero Adrados[2], V. Vargas Blasco[3], J. Hernández Vara[1], J. Gámez Carbonell[1] y J. Álvarez Sabin[1]

[1]Servicio de Neurología; [2]Servicio de Farmacia; [3]Servicio de Hepatología. Hospitals Vall d'Hebron.

Objetivos: El embarazo constituye un estado problemático peculiar en la enfermedad de Wilson (EW). El tratamiento mejora la fertilidad y el embarazo, pero la posible afectación fetal por agentes quelantes es preocupante. Penicilamina está relacionada con un síndrome teratógeno en humanos, y como trientine es teratógena en animales; zinc no. La enfermedad neurológica suele ser parcialmente reversible y requiere tratamiento mantenido. Se describe el caso de una gestación a término normal sin complicaciones de una paciente en tratamiento con trientine por EW de debut neurológico, y revisión.

Material y métodos: Mujer de 21 años, a los 18 años presenta disartria progresiva y a los 19 años posturas distónicas en extremidades y síndrome rígido-bradicinético bilateral de predominio izquierdo. Diagnosticada de EW de debut neurológico, inicia tratamiento con tetratiomolibdato, con mejoría clínica, y continuación con trientine 3 años. En tratamiento anticonceptivo. Expresa el deseo de embarazo.

Resultados: Se ofreció consejo e información de riesgos. Se optimizó estado del cobre. Se ensayó reducción del tratamiento quelante e introducción de zinc, agravándose sintomatología. Se mantuvo tratamiento reduciéndose a dosis 900 mg de trientine. Control de gestación, curso sin incidentes. A las 38 semanas alumbramiento espontáneo de niño sano de 3.810 g. Se evitó lactancia materna. La enfermedad se mantuvo estable.

Conclusiones: La gestación no está contraindicada en la EW bien tratada. El tratamiento debe mantenerse, pues el riesgo de suspenderlo es mayor que el de mantenerlo. Zinc: puede mantenerse sin modificar dosis y permite lactancia materna. Quelantes: es recomendable reducir a dosis mínima necesaria, no se recomienda lactancia materna.

EFECTOS DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE ENFERMOS DE PARKINSON SOBRE NEURONAS DE SUSTANCIA NEGRA EN CULTIVO

C. Méndez Lucena[1], J.M. García Moreno[1], E. Fernández Espejo[2] y B. Galán Rodríguez[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. [2]Laboratorio de Neurología Molecular. Departamento de Fisiología Médica. Facultad de Medicina de Sevilla.

Objetivos: Realización de cultivos de neuronas de sustancia negra (SN) como modelo in vitro de la enfermedad de Parkinson (EP) para su posterior tratamiento con LCR de pacientes con EP y controles. Análisis morfológico de dichas células para detectar una posible capacidad neurotóxica de ese LCR en comparación con neuronas basales no tratadas. Correlación clínica de los pacientes con los datos obtenidos.

Material y métodos: Selección de pacientes diagnosticados de EP y clasificación según los criterios de Hoehn y Yahr en EP leve (estadios I y II), EP moderada (estadio III) y EP avanzada (IV y V). Realización de cultivo de neuronas de SN utilizando crías de ratas Wistar y tratamiento de dichas células con LCR de pacientes con EP y LCR de pacientes control. Por último, análisis morfológico mediante el programa informático ImageJ (NeuronJ) de dichas células.

Resultados: Se observó que las células de SN tratadas con LCR de EP sufrían una reducción de la longitud neurítica respecto a la media del control basal. Dicha reducción fue mayor en las tratadas con LCR de EP avanzada. No se obtuvieron diferencias cualitativas en los otros parámetros estudiados: Nº de neuritas por célula, Nº de neuritas primarias por célula o Nº de neuritas secundarias por célula.

Conclusiones: La retracción neurítica es una característica fenotípica de células en degeneración, por lo que estos resultados sugieren un posible efecto tóxico de sustancias presentes en LCR de EP, que no se encuentran en los LCR de pacientes control y que podrían estar en mayor cantidad en el LCR de EP avanzada.

ALTERACIONES DEL HABLA EXACERBADAS POR LEVODOPA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

E. López Valdés[1], J. Casas Limón[1], R. García-Ramos García[1], F. Alonso Frech[1], C. Ordas[1], C. Borrue[2] y M.J. Catalán Alonso[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: Las alteraciones del habla en la enfermedad de Parkinson (EP) incluyen la taquifemia, disfemia, palilalia o bloqueos. El papel de la dopamina en la modulación del lenguaje es complejo y no está bien establecido.

Material y métodos: Describimos dos casos excepcionales de pacientes con EP que presentan alteraciones del habla exacerbados por el tratamiento dopaminérgico documentados con vídeo.

Resultados: Caso 1: varón 67 años con enfermedad de Parkinson de 10 años de evolución con fluctuaciones motoras, en tratamiento con 700 mg de levodopa y rasagilina que presenta una alteración del habla consistente en interrupciones bruscas del lenguaje y repetición de silabas que hacen que sea ininteligible, mejorando con truco sensitivo de golpeteo de los dedos. Esta alteración es muy notable cuando está en ON y mejora en OFF. Se diagnostica de freezing del lenguaje. El paciente además presentaba bloqueos de la marcha en ON. Caso 2: varón 78 años, con EP de 5 años de evolución sin fluctuaciones motoras en tratamiento con 450 mg de levodopa y rasagilina. Refiere que desde que desde que se ha subido 150 mg la dosis de levodopa tiene durante todo el día un habla entrecortada y que le impide mantener una conversación fluida. En la exploración presenta una taquifemia y una disfemia marcadas. Se reduce la dosis de levodopa mejorando estas de forma significativa.

Conclusiones: Los pacientes con EP pueden presentar distintos tipos de alteración del habla pudiendo estar algunos de ellos relacionados con estados hiperdopaminérgicos. Es importante reconocer estas alteraciones pues se pueden corregir modificando la terapia dopaminérgica.

Neurología. 2012;**27(Espec Congr):**313-315

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

COMUNICACIONES ORALES

XI Jornadas de la Sociedad Española de Neurorrehabilitación

Barcelona, 22 de noviembre de 2012

PERFIL PSICOPATOLÓGICO DE PACIENTES CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO EVALUADOS MEDIANTE EL INVENTARIO NEUROPSIQUIÁTRICO

B. Castaño Monsalve[1], M. Bernabeu Guitart[2], R. López[3], A. Bulbena Vilasara[4] e I. Quemada Ubis[5]

[1]Neuropsiquiatría-Daño Cerebral; [2]Unidad de Daño Cerebral; [3]Investigación. Institut Guttmann. [4]Instituto de Neuropsiquiatría y Adicciones (INAD). Parc de Salut Mar. [5]Daño Cerebral. Hospital Aita Menni.

Objetivos: Describir las alteraciones psicopatológicas en un grupo de pacientes con traumatismo cráneo encefálico (TCE) grave en fase crónica mediante la administración del NPI. Además valorar la relación entre alteraciones neuropsiquiátricas y: antecedentes de consumo habitual de tóxicos; medidas globales de resultado como la Glasgow Outcome Scale (GOS) y la Disability Rating Scale (DRS); y con el grado de integración social medido con el Cuestionario de integración a la comunidad (Community Integration Questionnaire, CIQ).

Material y métodos: La muestra está compuesta por 53 pacientes mayores de 18 años con TCE severo que realizaron tratamiento rehabilitador en la unidad de daño cerebral del Instituto Guttmann. Todos los participantes tenían capacidad de marcha independiente con una puntuación >4 en el ítem de movilidad de la escala Functional Independence Measure (FIM). Se administró el NPI a los informantes; así mismo, se recogieron escalas de funcionalidad y de integración a la comunidad.

Resultados: El 92,5% de la muestra estudiada presentaba alguna alteración psicopatológica según el NPI, siendo los síntomas más frecuentes la irritabilidad/labilidad, la apatía y la depresión/disforia. El antecedente de consumo habitual de tóxicos mostró una relación significativa con la presencia de psicopatología. Síntomas como la agitación, la apatía y la desinhibición se correlacionaron de forma significativa con el grado de discapacidad.

Conclusiones: Las alteraciones psiquiátricas son frecuentes en pacientes con TCE. El Inventario neuropsiquiátrico es una herramienta que recoge de manera sistemática las alteraciones conductuales y emocionales más frecuentes en estos pacientes. Algunos de los síntomas influyen negativamente en el grado de discapacidad.

TRATAMIENTO DE LA DISFAGIA OROFARÍNGEA SECUNDARIA A DISFUNCIÓN EN LA APERTURA DEL ESFÍNTER ESOFÁGICO SUPERIOR. SEGUIMIENTO DE UN AÑO

R. Terré Boliart, M. Bernabeu Guitart, D. León González, R. Pelayo Vergara, A. Panadés Arán y F. Mearín Manrique

Servicio de Neurorrehabilitación. Institut Guttmann.

Objetivos: Evaluar la efectividad de la inyección con toxina botulínica (BTX-A) en el músculo cricofaríngeo en pacientes con disfagia neurógena secundaria a alteración del esfínter esofágico superior (EES).

Material y métodos: Estudio prospectivo de 24 pacientes con daño cerebral adquirido con un tiempo mínimo desde la lesión neurológica y la inyección de BTX-A de 6 meses. La disfunción en la apertura del EES y la presencia de contracción faríngea se diagnosticó con videofluoroscopia (VDF) y manometría esofágica (ME). Se inyectaron 100 U de BTX-A por vía endoscópica. Se efectuó seguimiento clínico y VDF a las 3 semanas, 3 y 6 meses, y 1 año post-inyección.

Resultados: Previo al tratamiento 19 pacientes se alimentaban de forma exclusiva por gastrostomía. La VDF mostró alteración de la apertura del EES, residuo faríngeo y aspiración en todos los casos. Durante el seguimiento, el número de pacientes que presentaba aspiración se redujo de forma significativa. La ME durante la deglución mostró: media de relajación del EES 87% (rango: 42-94%), presión residual 2,7 mmHg (rango: 1,8-22 mmHg) y amplitud faríngea 66,8 mmHg (rango: 25-120 mmHg). Durante el seguimiento se objetivó una mejoría significativa del modo de alimentación; a partir de los tres meses el 71% de los pacientes se alimentaban exclusivamente por boca. Encontramos como factores predictivos de efectividad terapéutica la presión residual del EES y el retraso en el disparo del reflejo deglutorio.

Conclusiones: La inyección de toxina botulínica consigue buenos resultados en pacientes con relajación incompleta del EES y adecuada propulsión faríngea. La efectividad se mantiene al año de evolución.

0213-4853/$ - see front matter © 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

EFECTIVIDAD DE LA LOKOMAT PARA LA REHABILITACIÓN DE LA MARCHA EN PACIENTES DE ICTUS EN ESTADIO CRÓNICO

A. Castrillo Calvillo y M. Benito García

Servicio de Neurorrehabilitación. Centro LESCER.

Objetivos: Valorar la efectividad del tratamiento combinado de fisioterapia convencional y robótica asistida para la rehabilitación de la marcha en pacientes con ictus crónico.

Material y métodos: Estudio piloto de casos y controles prospectivo. Grupo control (n = 12): tratamiento de fisioterapia convencional (Concepto Bobath). Grupo experimental (n = 14): tratamiento combinado con entrenamiento robótico asistido para la marcha (Lokomat®). Muestra total (n = 26): edad 26-85 (60 ± 16,4), afectados por ictus unilateral. El centro de estudio y tratamiento fue el Centro LESCER, Madrid. Se pasaron escalas objetivas para patrón de marcha, velocidad, resistencia y equilibrio para valorar la independencia y funcionalidad de la marcha. Las medidas fueron tomadas al inicio y tres meses después del tratamiento, correlacionado los resultados con los baremos de la Clasificación Internacional del Funcionamiento y de la Salud (CIF).

Resultados: Los datos pre y post fueron estadísticamente analizados a través del test de Anova. Cada grupo obtuvo mejoría significativa ($p < 0,05$) en los resultados de los test FAC ($p = 0,026$), Berg ($p = 0,001$), 6 Min. ($p = 0,002$), Wisconsin ($p = 0,001$) y FIM ($p = 0,023$). La comparación de resultados de los test entre ambos grupos, muestra una mejora significativa en el grupo experimental (entrenamiento robótico) en el "Up and Go test" ($p = 0,026$).

Conclusiones: Ambos tratamientos son efectivos en la neurorrehabilitación de la marcha de pacientes con ictus crónico. En codificación CIF, se concluye que la terapia combinada de fisioterapia convencional y robótica es efectiva para "caminar distancias cortas y "cambiar las posturas corporales básicas", aumentando de ésta manera su nivel de Participación.

PUESTA EN FUNCIONAMIENTO DE UN PROTOCOLO DE TRATAMIENTO DE LAS AFASIAS NO FLUENTES CON EMTR COMBINADA CON LOGOPEDIA INTENSIVA

D. León González[1], R. Pelayo Vergara[2], M. Martinell Gispert-Saúch, R. Terré Boliart, T. Roig Rovira y M. Bernabeu Guitart

[1]Rehabilitación; [2]Daño Cerebral. Institut Guttmann.

Objetivos: En los últimos años diversas publicaciones han estudiado las aplicaciones de la estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) en el tratamiento de la afasia. Recientemente hemos puesto en marcha un protocolo de tratamiento de pacientes crónicos con afasia no fluente que combina la EMTr con la logopedia intensiva.

Material y métodos: El programa está dirigido a pacientes con daño cerebral adquirido crónico (> 6 meses de lesión) con afasia no fluente. Los pacientes recibieron 10 sesiones de tratamiento combinando de EMTr (20 minutos de estimulación a frecuencia de 1 Hz, inhibitoria, en la pars triangularis del hemisferio no dominante) con logopedia intensiva durante dos horas. Los pacientes son evaluados antes y después del tratamiento. A su vez se está realizando un seguimiento a largo plazo.

Resultados: En el momento actual un total de 5 pacientes han participado en el programa. Un paciente abandonó el tratamiento por mala tolerancia. Los 4 pacientes que lo finalizaron presentaron mejoría en diferentes subescalas del test de Boston, especialmente en nominación, que se mantenían a los dos meses. Ninguno de los pacientes presentó efectos adversos importantes.

Conclusiones: El tratamiento de la afasia con EMTr combinado con tratamiento intensivo de logopedia es bien tolerado por los pacientes, presenta pocos efectos adversos y parece inducir una mejoría en diversos aspectos del lenguaje, especialmente la nominación en pacientes con afasia no fluente.

¿LA REVOLUCIÓN KINECT? EFECTIVIDAD TERAPÉUTICA Y USABILIDAD

R. Llorens Rodríguez[1], D. Navarro Perez[2], M. Alcañiz Raya[1] y C. Colomer Font[2]

[1]Instituto Interuniversitario de Investigación en Bioingeniería y Tecnología Orientada al Ser Humano. Universitat Politècnica de València. [2]Servicio de Neurorrehabilitación. Hospital de Valencia al Mar.

Objetivos: Evaluar la efectividad terapéutica de un sistema de realidad virtual (RV) con distintas tecnologías de seguimiento corporal y las consideraciones de usabilidad en pacientes con daño cerebral adquirido.

Material y métodos: Desde 2007 nuestra unidad ha incorporado un sistema de RV diseñado ad-hoc para la rehabilitación del equilibrio. En este trabajo presentamos varios estudios clínicos que evalúan la efectividad clínica de dicho sistema mediante distintos tipos de tecnología: óptica (n = 10), electromagnética (n = 20) y Kinect (n = 10). Los pacientes fueron valorados con escalas clínicas de equilibrio (Berg, Tinetti, Brunnel) y medidas posturográficas (NedSVE/IBV) con diferentes diseños incluyendo valoraciones al inicio, final y al mes de finalizar el tratamiento. Para el estudio de usabilidad, una muestra de pacientes (n = 10), población sana (n = 20) y terapeutas (n = 10) completaron un cuestionario realizado ad-hoc tras utilizar las tres tecnologías de seguimiento corporal.

Resultados: Los estudios clínicos realizados corroboran la efectividad clínica de estos sistemas. Todos los pacientes mejoraron en las escalas clínicas y posturográficas con independencia de la tecnología de seguimiento. Sin embargo, las encuestas de usabilidad muestran que aunque la población sana destaca la comodidad de Kinect, los pacientes no perciben diferencias entre los sistemas y los terapeutas prefieren los sistemas de tracking óptico frente al resto.

Conclusiones: El uso de tecnologías distintas no influye en la eficacia del tratamiento al no afectar los principios de la rehabilitación (aprendizaje motor, neuroplasticidad). Sin embargo, el estudio de usabilidad muestra que la tecnología debería, por encima de todo, permitir la asistencia del movimiento, lo cual en determinadas circunstancias no es posible mediante Kinect.

EVOLUCIÓN DE LAS PUBLICACIONES DE REHABILITACIÓN SOBRE EL ICTUS EN EL PERIODO 2000-2011

M. Murie Fernández[1], S. Iturralde Esteban[1], M. Cenoz Huarte[1] y M. Casado Casado[2]

[1]Unidad de Neurorrehabilitación. Departamento de Neurología; [2]Unidad de Neurorrehabilitación. Departamento de Rehabilitación. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Analizar la productividad y visibilidad de las publicaciones sobre rehabilitación del ictus durante 2000-2011 a nivel Internacional.

Material y métodos: Se utilizó la base de datos Web of Knowledge. El análisis se restringió a los documentos citables (Artículos originales, revisiones y proceeding papers) Los indicadores bibliométicos fueron: número de publicaciones, citas recibidas (índice h de Hirsch), pendiente anual de crecimiento, nº de publicaciones por idioma y lugar de publicación.

Resultados: Hubo 20.911 publicaciones sobre rehabilitación del ictus, existiendo un número de publicaciones creciente cada año.

Estados Unidos 2997 (h = 355), 943 Inglaterra (h = 227), 838 Canadá (h = 198), 643 Alemania (h = 138), 568 Italia (h = 134), Australia 536 (h = 139) y España 154 (h = 57). El ritmo crecimiento en este periodo fue EEUU (b = 25), Canadá (b = 9), Australia (b = 8), Italia (b = 7), Alemania (b = 5), Inglaterra (b = 4) y España (b = 1,7). Teniendo en cuenta los 8 idiomas con mayor número de publicaciones, el 93,6% de las publicaciones fueran en inglés y en español el 0,6%. En el computo total "Archives of Physical Medicine and Rehabilitation" publicó el 22%, seguida de "Stroke" que publicó el 17% de los artículos; sin embargo desde 2008 "Stroke" publicó más publicaciones que Archives (b = 5,1 en el computo global).

Conclusiones: La rehabilitación del ictus presenta un interés creciente como demuestra el incremento constante de publicaciones. El habla inglesa es la utilizada preferentemente. "Archives of Physical Medicine and Rehabilitation" y "Stroke" se consolidan como las revistas con mayor número de publicaciones en esta temática, destacando que en los últimos años es "Stroke" la más utilizada.

Neurología. 2012;**27(Espec Congr):**316-322

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

COMUNICACIONES ORALES

Reunión Anual del Club de Neuropatología

Barcelona, 23 de noviembre de 2012

ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO Y DEMENCIA: PATRONES Y CORRELACIONES

A. Rábano[1] y M. Basbus[2]

[1]Banco de Tejidos CIEN. Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III. [2]Departamento de Anatomía Patología. Complejo Hospitalario de Segovia.

La esclerosis del hipocampo (EH) es una condición patológica que puede contribuir a la demencia en el 20% de los pacientes de más de 80 años, y en más del 70% de los pacientes con demencia frontotemporal (DFT). De acuerdo con su descripción clásica, afecta al subículum (Sb) y al sector CA1 del hipocampo, y en los últimos años se han observado depósitos de TDP-43 en la mayoría de los casos, y un papel del gen GRN como factor de riesgo asociado. En el momento actual no es posible determinar si la EH constituye una forma de patología TDP-43 que se presenta combinada con otras enfermedades neurodegenerativas (p.ej., Alzheimer y taupatías), o si se trata del estadio final inespecífico como consecuencia de diversos procesos patológicos, incluyendo la isquemia. Presentamos los resultados de un estudio en curso que incluye todos los casos de EH asociada a demencia observados en una serie de banco de cerebros. En una primera fase se incluyeron 30 casos con una media de edad de 78 años, con diagnóstico neuropatológico de enfermedad de Alzheimer (EA) (20), patología TDP-43 (4), taupatía esporádica (4), sinucleinopatía atípica (1), y enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (1). En ambos lóbulos temporales medios (LTM), izquierdo y derecho, se estudiaron dos niveles (hipocampo anterior y cuerpo del hipocampo), y en el lado izquierdo (fijado originalmente en formol) se estudió adicionalmente la amígdala. En todos los niveles, bilateralmente, se realizó un panel inmunohistoquímico extenso, incluyendo TDP-43 y FUS. El LTM pudo examinarse histológicamente en ambos hemisferios en 23/30 casos. No se observó inmunotinción para FUS en ningún caso, y se identificaron inclusiones patológicas TDP-43 (+) en el 60% de los casos (75% de los casos de EA). Se observó afectación del hipocampo anterior en 29/30 y del cuerpo del hipocampo en 26/29 casos. Se identificaron 3 patrones de esclerosis, con: (1) afectación de Sb y CA1 (16/30), (2) preservación de Sb (10/30), y (3) afectación de CA3-4 (3/30) y giro dentado (1/30). El patrón 1 era predominante en el lado izquierdo y en EA, mientras que el patrón 2 predominaba en el lado derecho y casos no-EA. El estudio se ha ampliado posteriormente a un total de 40 casos de demencia, inicialmente con estudio unilateral del LTM izquierdo. Se presenta una caracterización neuropatológica completa de la serie en términos de todas las patologías neurodegenerativas y vasculares presentes. Así mismo se presenta una descripción detallada de la patología inmunorreactiva para tau y para TDP-43 en los distintos patrones de EH observados.

AMILOIDOSIS RESTRINGIDA A LAS LEPTOMENINGES: UN RARO FENOTIPO DE AMILOIDOSIS HEREDITARIA ASOCIADO A LA VARIANTE DE TRANSTIRRETINA ALA25THR. A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Aldecoa[1], L. Herrero[1], L. Rodríguez[1], A.B. Larque[1], L. Llull[1], F. Graus[2], J. Yagüe[3], I. Ferrer[4] y T. Ribalta[1]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurología; [3]Departamento de Inmunología. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. [4]Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. Universitat de Barcelona.

Objetivos: La amiloidosis leptomeníngea constituye una forma rara de amiloidosis hereditaria por transtirretina (TTR) con depósito preferente en las leptomeninges. Presentamos el caso de una paciente con una historia neurológica de cuatro años de evolución, en la que la biopsia de leptomeninges fue diagnóstica de amiloidosis por TTR, demostrándose posteriormente que era portadora de la mutación Ala25Thr. Esta variante es la única que se asocia a amiloidosis leptomeníngea pura y ha sido descrita anteriormente tan solo en dos ocasiones en la literatura.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, anatomía patológica y estudio genético.

Resultados: Mujer de 53 años con vértigo no rotatorio, paraparesia e inestabilidad de la marcha desde los 49 años. La madre había fallecido a los 60 años por un cuadro similar que había quedado sin filiar. La paciente presentaba paresia crural derecha, hipoestesia táctil y piramidalismo en miembros inferiores, marcha inestable sin lateralizaciones y tándem imposible. Las funciones superiores estaban conservadas y no había alteración de pares craneales. El líquido cefalorraquídeo era acelular, contenía 330 hematíes y 177 proteínas/mm^3. La RM cerebral y espinal mostró siderosis superficial de predominio en tronco cerebral y cerebelo, así como un engrosamiento con captación de contraste de las leptomeninges de predominio espinal. En la biopsia meníngea se observó abundante

0213-4853/$ - see front matter © 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

depósito intersticial y perivascular de sustancia amiloide de tipo TTR asociado a hemosiderina. El estudio genético demostró la mutación p.Ala25Thr del gen TTR en heterocigosis.

Conclusiones: La variante A25T se asocia a amiloidosis selectiva de las leptomeninges. La biopsia meníngea es diagnóstica pero, dada la rareza de la enfermedad y la ausencia de amiloidosis sistémica, es preciso considerar esta variante en el diagnóstico diferencial de las enfermedades meníngeas infrecuentes para no confundirla con una fibrosis inespecífica.

ENFERMEDAD DE GERSTMANN-STRÄUSSLER-SCHEINKER. DESCRIPCIÓN DEL PRIMER CASO EN GALICIA

B. San Millán[1], S. Teijeira[1], R. Rodríguez[2], R. Yáñez[2], B. Iglesias[1] y C. Navarro[1]

[1]Departamento de Anatomía Patológica. Neuropatología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. [2]Departamento de Neurología. Complejo Hospitalario de Orense.

Caso clínico: Varón de 44 años con deterioro cognitivo de 3 años de evolución, que comenzó con alteración del lenguaje y apatía. Las pruebas de neuroimagen mostraron una atrofia difusa córtico-subcortical. Fue diagnosticado de demencia fronto-temporal, presentando una progresión lenta, con deterioro cognitivo y motor, imposibilidad para la marcha y alteraciones de la deglución y el lenguaje. En años sucesivos el paciente presentó varios episodios de crisis comiciales e infecciones respiratorias que requirieron ingreso hospitalario, falleciendo 8 años después del inicio de la sintomatología. Estudio neuropatológico: se realiza estudio neuropatológico post-mortem y se incluyó el encéfalo en el Banco de Tejidos Neurológicos de Vigo. El encéfalo pesaba 1.050 g y macroscópicamente mostraba una marcada atrofia córtico-subcortical difusa cerebral y cerebelosa. Histológicamente presentaba pérdida neuronal, espongiosis y gliosis cortical, y de núcleos grises subcorticales. El cerebelo presentaba espongiosis cortical, dilataciones axonales y gliosis. Destacaba la presencia de grandes placas multicéntricas en corteza cerebral y cerebelosa, que presentaban inmunomarcaje con PrP, características de la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker. El diagnóstico fue confirmado mediante estudio genético realizado en DNA extraído de tejido cerebral del paciente, que reveló la mutación missense A117V en PRNP en heterocigosis.

Discusión: La enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker es una prionopatía hereditaria autosómica dominante muy infrecuente. La presentación clínica clásica consiste en ataxia cerebelosa y signos piramidales, con demencia progresiva, aunque presenta una gran heterogeneidad genotípica y fenotípica. Su curso clínico es el más prolongado entre todas las prionopatías, por lo que puede simular clínicamente otras enfermedades neurodegenerativas y el diagnóstico diferencial clínico es complejo. Presentamos el primer caso descrito en Galicia y el quinto en España (según datos del registro español de EETH), de enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker, con confirmación histopatológica y genética.

DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA CON MITOCONDRIAS MEGACONIALES: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CON CONFIRMACIÓN GENÉTICA

C. Jou[1], V. Cusí[1], A. Nascimiento[2], J. Colomer[2], M. Olive[3], I. Ferrer[3], R. Atuch[4], R. Montero[4], S. Paco[2], C. Rovira[1], M Suñol[1] y C. Jiménez-Mallebrera[2]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurología Pediátrica; [4]Departamento de Bioquímica. Hospital Sant Joan de Deu. [3]Institut de Neuropatologia. Departament d'Anatomia Patològica. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge.

Las distrofias musculares son un grupo de enfermedades heterogéneas genéticamente. Recientemente se ha descrito una nueva forma de distrofia muscular congénita asociada a alteraciones en la morfología de las mitocondrias; esta nueva forma de distrofia presenta mutaciones en el gen que codifica la colina quinasa beta (CHKB), enzima esencial en la síntesis de la fosfatidilcolina y de la fosfatidiletanolamina, siendo estos dos fosfolípidos los principales constituyentes de las membranas celulares en tejidos humanos. Presentamos dos pacientes con hipotonía y debilidad congénita de predominio proximal acompañado de microcefalia con retraso cognitivo sin alteraciones estructurales del cerebro. En la analítica lo único que destacaba era un aumento de la creatinaquinasa. Los dos pacientes presentaban un patrón distrófico en la biopsia muscular asociado a defectos de tinción con los enzimas oxidativos, junto a la presencia de mitocondrias grandes dispuestas en la periferia de la fibra muscular. Con el estudio ultraestructural se confirmó la presencia de megamitocondrias. En ambos pacientes se ha confirmado la presencia de mutaciones no reportadas con anterioridad en el gen CHKB, siendo uno de ellos homocigoto y el otro heterocigoto. Se trata de una nueva entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial dentro de las distrofias musculares congénitas, clínica y genéticamente definida con una histología que combina hallazgos distróficos con alteraciones mitocondriales.

PARAGANGLIOMA DE CAUDA EQUINA. ESTUDIO CITOLÓGICO, HISTOLÓGICO E INMUNOHISTOQUÍMICO

D.S. Rosero[1], J. Alfaro[1], C. del Agua[1], E. Mejía[1], B. Eizaguirre[2], S. Vicente[1], M. Alastuey[1], A. Valero[1] y D. Rivero[3]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [3]Departamento de Neurocirugía. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Royo Villanova.

Objetivos: Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes que se pueden presentar en diferentes localizaciones. La localización es uno de los factores pronósticos más importantes en estos tumores. En sistema nervioso central la localización típica es en la región de cauda equina y filum terminale donde suele debutar con una clínica de dolor lumbosacro, disfunción de esfínteres y déficit motor. Son tumores de buen pronóstico grado I de la OMS.

Material y métodos: En los archivos de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Miguel Servet, entre los años 2000 y 2012, se encontraron 5 casos de paragangliomas de cauda equina (3 hombres y 2 mujeres) con promedio de edad de 56 años (33 a 83 años). La RM mostró lesiones bien circunscritas (que medían entre 2,5 y 5 cm de diámetro mayor) con realce homogéneo tras la inyección de contraste. En cuatro casos se realizó estudio citológico intraoperatorio mediante técnica de "smear", observándose grupos poco cohesivos de células de talla media con núcleos desplazados a un polo y cromatina en grumos sobre un fondo proteináceo, acompañadas de células gangliónicas en número variable.

Resultados: El estudio histológico de los cinco pacientes mostró nidos de células tumorales separados por una fina red vascular, con un patrón típico de Zellballen. En la mayoría de casos se han encontrado células gangliónicas en diferente cuantía. El perfil inmunohistoquímico fue positivo para sinaptofisina, cromogranina A, S100 y citoqueratinas. Siendo esta última técnica una particularidad especial de los paragangliomas de esta localización. También se observó positividad focal para neurofilamentos y negatividad para EMA y GFAP. El índice proliferativo Ki67 osciló entre un 3 y 5%. Después de seguimiento de los pacientes entre 1 y 10 años desde su diagnóstico todos los pacientes siguen libres de recaídas.

Conclusiones: Los paragangliomas de cauda equina son tumores poco frecuentes de buen pronóstico. El estudio citológico mediante "smear" permite un diagnóstico fiable. Los hallazgos histológicos son similares a los descritos. Se debe destacar la expresión en todos los casos de citoqueratinas y la frecuente presencia de células gangliónicas.

CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

E. Mejía[1], J. Alfaro[1], C. del Agua[1], F. Felipo[2], D. Rosero[1], M. Alastuey[1], N. Torrecilla[1], C. Muñoz Montano[3] y D. Rivero[4]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [3]Departamento de Radiodiagnóstico; [4]Departamento de Neurocirugía. Hospital Universitario Miguel Servet. [2]Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Royo-Villanova.

Objetivos: Los tumores del plexo coroideo representan el 0,5% de los tumores. El carcinoma de plexos coroideos es un tumor maligno, grado III (OMS), que representa aproximadamente del 0,4 al 0,6% de todos los tumores cerebrales. La relación entre el papiloma y el carcinoma del plexo coroideo es de 5:1.

Material y métodos: Niña de 1 año y medio de edad presenta parálisis facial, vómitos matutinos, inestabilidad de la marcha y estancamiento ponderal de 2 meses de evolución. El TAC cerebral presenta una lesión ocupante de espacio en hemisferio cerebral izquierdo, parietal baja, voluminosa, que colapsa asta occipital del ventrículo lateral de ese lado, desplazando ligeramente línea media y provocando hidrocefalia, con zonas de necrosis interna. Se realiza estudio citológico intraoperatorio con presencia de placas, grupos y papilas de células de talla media con núcleos eosinófilos y núcleos atípicos, sin puentes fibrilares entre ellos.

Resultados: El estudio histológico presenta papilas con tallo vascular central revestidas por células columnares con distintos grados de estratificación, evidente atipia y figuras de mitosis abundantes. En áreas extensas la neoplasia pierde el patrón papilar y adopta un patrón sólido, con formación de nidos y áreas difusas de células anaplásicas con marcado pleomorfismo y actividad mitótica. Se observa invasión del tejido cerebral circundante. En el inmunofenotipo las células tumorales expresan CK8, S100 y vimentina, siendo focalmente positivas para GFAP. No expresan EMA ni virus SV40. Se realizó el diagnóstico de carcinoma de plexos coroideos. La paciente presentó una recidiva hipotalámica 4 años después del diagnóstico, recibiendo tratamiento quimio y radioterápico, con una clara disminución de la lesión tumoral. Un año más tarde presenta trombopenia progresiva, que obliga a suspender la quimioterapia, sufre empeoramiento progresivo, diagnosticándose, un año más tarde de LMA secundaria. Presentó un cuadro de aplasia medular e infección con mala evolución y exitus en el mismo año.

Conclusiones: Son tumores poco frecuentes con una presentación típica en la niñez. Se han relacionado con infecciones por virus SV40, en nuestro caso no hemos demostrado proteína viral con las técnicas inmunohistoquímicas. Los hallazgos citológicos en extendidos "smear" son bastante característicos y pueden orientar el diagnóstico. Las características morfológicas e inmunohistoquímicas permiten el diagnóstico definitivo. El diagnóstico diferencial se plantea principalmente con ependimomas y tumor rabdoide/teratoide atípicos en edades tempranas y con metástasis de adenocarcinoma en adultos.

CITOLOGÍA INTRAOPERATORIA DE LOS TUMORES DEL SNC: 5 CASOS DE TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLÁSICO (TNED)

E. Salinero[1], J. Alfaro[2] y J. Rodríguez Costa[1]

[1]Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. [2]Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: El TNED es un tumor predominantemente temporal que se asocia a epilepsia resistente al tratamiento farmacológico en pacientes jóvenes. Radiológicamente aparece como un nódulo de contorno neto, hipodenso, con áreas quísticas. En el estudio intraoperatorio su diagnóstico específico permite al cirujano una resección completa curativa.

Material y métodos: Citología intraoperatoria en cinco casos, teñida con Diff-Quick en cuatro y con HE en uno. La edad de los pacientes oscilaba entre 6 y 52 años, cuatro varones y una niña, en lóbulo temporal en cuatro y frontal en uno, con epilepsia refractaria al tratamiento. Todos estaban radiológicamente bien delimitados con aspecto quístico poco agresivo. Para evaluar las características citológicas intraoperatorias específicas y comunes en estos pacientes se valoran, de modo semicuantitativo con una escala de 0 a 4, los rasgos morfológicos de los extendidos en cuanto a: fondo, densidad celular del extendido, tipos de células, disposición de las mismas, pleomorfia y regularidad nucleares y vasos.

Resultados: Los rasgos que se repiten en todos los casos son: a) Fondo fibrilar rico de aspecto glial predominante, con frecuentes áreas de aspecto quístico. B) Áreas menos extensas de fondo finamente fibrilar de aspecto neuropilar. C) Población celular compleja con: 1. Elementos predominantes de núcleo redondo isomorfo de aspecto oligodendroglial. 2. Elementos de aspecto neuronal mezclados con los anteriores, con dos subtipos: uno de núcleo isomorfo más pequeño y otro con núcleos mayores y algo más pleomorfo. D. Hileras nucleares de los elementos de núcleo pequeño de aspecto neuronal predominante y otros más oligodendrogliales.

Conclusiones: El TNED tiene unos rasgos citológicos que junto con los radiológicos y clínicos, producen un diagnóstico intraoperatorio fiable que permite una resección completa de la lesión, con un carácter curativo.

DIAGNÓSTICO CITOLÓGICO INTRAOPERATORIO DE LOS TUMORES DEL SNC: HEMANGIOPERICITOMA

E. Salinero y J. Rodríguez Costa

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: El hemangiopericitoma es un tumor que se solapa con el tumor fibroso solitario aunque su patrón histológico es muy característico, permitiendo su individualización. En el SNC su aparición en meninges es poco frecuente pero bien conocida, con su arquitectura clásica con células ovoideas de núcleo poco pleomorfo, en torno a vasos muy ramificados.

Material y métodos: Citología intraoperatoria teñida con Diff-Quick, de un caso de hemangiopericitoma meníngeo en una mujer de 49 años con un tumor en ala esfenoidal derecha. El diagnóstico radiológico previo era de un tumor delimitado ricamente vascular, bien un meningioma vascular o un hemangiopericitoma.

Resultados: La toma es de consistencia elástica, trabada, con un extendido de fondo limpio, no fibrilar. Hay agrupamientos celulares pseudopapilares. Se ven vasos sueltos o madejas vasculares densas con vasos rodeados por abundantes células; éstas se adhieren firmemente a los mismos, sin espacio entre células y vasos. No hay formación de placas celulares. No hay vasos desnudos sin revestimiento de las células neoplásicas. Los núcleos de contorno muy neto, redondos y ovoideos, no fusocelulares largos, con cromatina fina, granular, homogénea, sin nucleolo. No hay pseudoinclusiones nucleares como en el meningioma. Fuera de los acúmulos citados predominan los núcleos desnudos, sueltos; cuando se ve citoplasma en alguna célula suelta, éste es escaso, excéntrico y de tono grisáceo. La regularidad nuclear es notable, sin pleomorfia ni variabilidad en tamaño o multinucleación.

Conclusiones: El hemangiopericitoma es un tumor que produce un extendido no glial, de aspecto poco agresivo, con rasgos propios bastante definidos; éstos son distintos de los que se encuentran en los meningiomas, tanto clásicos como de otro tipo. Los núcleos son homogéneos sin pseudoinclusiones y con disposición perivascular característica, sin vasos desnudos sueltos independientes de las células; esto no se ve en los meningiomas.

CEFALEA CRÓNICA COMO PRESENTACIÓN DE UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE EN VARÓN DE 15 AÑOS

E. Martínez-Sáez[1], L. Monlleó Neila[2], A. Sánchez-Montañez[3], M.A. Poca[4], M. Roig[2] y A. Ortega Aznar[1]

[1]Departamento de Anatomía Patológica-Neuropatología; [2]Departamento de Neurología pediátrica; [3]Neurorradiología Pediátrica. Institut Diagnòstic per la Imatge (IDI) RM-Maternoinfantil; [4]Departamento de Neurocirugía. Hospital Universitario Vall d'Hebron.

Caso clínico: Varón de 15 años con cefalea holocraneal pulsátil de 18 meses de evolución que presentó dos crisis focales clónicas de extremidad inferior derecha. El estudio por resonancia magnética mostró hidrocefalia y una lesión córtico-subcortical difusa, con hiperseñal T1WI meníngea con intenso realce tras la administración del medio de contraste. El fondo de ojo reveló papiledema bilateral. Se le colocó una válvula ventrículo-peritoneal, con sospecha inicial de vasculitis de vaso pequeño de SNC. Se inició tratamiento anticomicial, se realizó arteriografía y se procedió a biopsiar. Durante el acto quirúrgico se observó una pigmentación oscura de la superficie leptomeníngea. Al seriar la pieza se observó dicha pigmentación tanto a nivel de aracnoides como, con menor intensidad, de corteza cerebral. Histológicamente una proliferación de células névicas cargadas con pigmento melánico ocupaba y ensanchaba el espacio subaracnoideo, penetrando en corteza cerebral a través de los espacios de Virchow-Robin. No se observaron atipias ni mitosis, pero el índice de proliferación celular era moderado. La infiltración franca de parénquima era difícilmente valorable debido a la presencia de abundantes melanófagos. Las células neoplásicas expresaban intensamente HMB45 y Melan-A.

Discusión: La actual clasificación de la OMS describe dos formas de lesiones pigmentadas meníngeas: las difusas (melanocitosis y melanomatosis) y las circunscritas (melanocitoma y melanoma). Además de los cambios citológicos de atipia, la invasión del parénquima cerebral es criterio de malignidad. Sin embargo, se han descrito, en relación a las lesiones circunscritas, lesiones de grado intermedio. El caso actual, sin atipias citológicas, infiltración dudosa del parénquima, e índice de proliferación celular moderado, podría corresponder a uno de estos tumores, en su forma difusa. Las lesiones pigmentadas meníngeas son entidades poco frecuentes y suelen darse en el contexto de síndromes neurocutáneos. Las formas aisladas, como nuestro caso (en el que se descartó la existencia de lesiones cutáneas asociadas), son extremadamente infrecuentes.

ENFERMEDAD DE WHIPPLE INSOSPECHADA DE INICIO NEUROLÓGICO

F.P. Arce, M.M. Mayorga, S. Malaxetxebarría y S. Carnicero

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Presentación de un caso de enfermedad de Whipple, diagnosticada en autopsia, con una presentación atípica de predominio neurológico.

Caso clínico: Mujer de 76 años con astenia, pérdida de peso y anemia microcítica intensa, de varios años de evolución. Dolores osteoarticulares, y reciente desorientación y deterioro de las funciones intelectuales. Fallece, sin diagnóstico específico, tras una estancia hospitalaria de 13 días. La autopsia muestra hallazgos macro y microscópicos sugestivos de enfermedad de Whipple generalizada, con daño miocárdico, ganglionar, esplénico, intestinal y de sistema nervioso central. El diagnóstico de enfermedad de Whipple se confirmó por PCR.

Discusión: La enfermedad de Whipple puede tener un comienzo insidioso, siendo difícil de diagnosticar si no se valoran suficientemente sus síntomas. La tríada clásica en neurología de demencia, oftalmoplejia y mioclonías no siempre se presenta en toda su intensidad. Después de la primera descripción autópsica de la enfermedad de Whipple, 95 años más tarde, la autopsia sigue siendo una herramienta fundamental para esclarecer ciertos casos en los que no pudo llegarse a un diagnóstico preciso en vida.

MUJER CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

M.C. Caballero[1], M.J. Silva[1], T. Castillo[2], J. Villanúa[3] e I. Ruiz[1]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurología. Hospital Universitario Donostia. [3]Osatek.

Objetivos: El natalizumab es un anticuerpo monoclonal utilizado en el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM). Uno de los efectos secundarios asociado a su uso es la leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), infección oportunista causada por la reactivación del virus JC. La única terapia efectiva es el restablecimiento del sistema inmune, para lo cual debe cesar el tratamiento con natalizumab; pero algunos pacientes desarrollan una exacerbación de los síntomas y progresión de las lesiones en RM que indican la presencia del síndrome inflamatorio de reconstitución del sistema inmune (Immune Reconstitution Inflammatory Syndrome, IRIS).

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 44 años de edad diagnosticada de esclerosis múltiple desde hace 28 años, en tratamiento con natalizumab desde hacía dos. La última dosis fue en agosto de 2011 cuando presentó nueva sintomatología. Para descartar LMP se realizó una RM que al comparar con RM previas mostró aumento de tamaño en una de las lesiones en la sustancia blanca hemisférica cerebral derecha y aparición de dos nuevas lesiones subcorticales, sugestivas de LMP. El estudio mediante PCR del virus JC fue positivo en orina y LCR. Las lesiones progresaron, no observándose captación de contraste ni edema en ninguna de las RM realizadas. Durante este tiempo la paciente empeora clínicamente. Se le realiza plasmaféresis para eliminar el fármaco pero la paciente fallece en diciembre de 2011, donando los familiares el cerebro al banco de cerebros del Biobanco Vasco. Macroscópicamente el cerebro mostraba alteración difusa de la sustancia blanca con áreas de cavitación. En el estudio microscópico se observaba infiltrado inflamatorio perivascular y difuso de linfocitos T principalmente CD8, áreas de afectación variable de la mielina con zonas de destrucción de mielina y axones, y aislados oligodendrocitos de núcleo ligeramente aumentado de tamaño que de forma focal expresaban inmunotinción positiva para SV40.

Discusión: Los hallazgos histológicos se corresponden con un síndrome inflamatorio de reconstitución del sistema inmune.

DISTRIBUCIÓN TOPOGRÁFICA DE LAS LESIONES DE LA SUSTANCIA BLANCA EN LA ATROFIA MULTISISTEMA. ESTUDIO POSMORTEM DE 3 PACIENTES

I. Jaúregui[1], T. Tuñón[2], C. Echávarri[1], I. Gastón[3], M. Bujanda[3], E. Erro[3] y F. García Bragado[2]

[1]Banco de Tejidos Neurológicos. [2]Departamento de Anatomía Patológica; [3]Departamento de Neurología. Servicio Navarro de Salud. Complejo Hospitalario de Pamplona.

Se presenta el cerebro de tres pacientes con atrofia multisistema (AM) que hicieron donación al Biobanco de Navarra. Fueron estudiados con diferentes anticuerpos destacando la patología observada con alfa-sinucleína mediante inmunohistoquímica y Western-blot. El depósito de la proteína fue muy intenso en la sustancia blanca (SB), con afectación predominante en la oligodendroglía pero también en microglía y astroglía. Dicha afectación de SB, no se correspondía con la pérdida neuronal y destacaba la escasa distribución

en la corteza. Entre las áreas corticales el depósito fue mayor en lóbulo frontal y corteza motora sin apenas pérdida neuronal. En las áreas subcorticales el depósito intraneuronal era mayor en la sustancia negra y la oliva inferior en donde observamos el depósito de la proteína en botones sinápticos, dendritas y glía que rodeaban los somas neuronales formando unas estructuras muy llamativas. Por el contrario el núcleo dentado del cerebelo estaba notablemente más conservado. Los bulbos olfatorios también estaban afectados. La distribución de las lesiones se correlacionó con la clínica de los pacientes lo cual nos permitió comprobar la intensidad de la patología de la SB con el tiempo de duración de la enfermedad.

UNA PIEZA NUEVA DEL PUZZLE DE LA DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY: EL FACTOR DE INICIACIÓN DE LA TRADUCCIÓN 4E1B

K. Beyer, C. Carrato y A. Ariza

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La demencia con cuerpos de Lewy pertenece junta con la enfermedad de Parkinson al grupo de las enfermedades con cuerpos de Lewy. Alfa-sinucleína (AS) es la componente principal de los cuerpos de Lewy y su oligomerización y agregación son eventos clave en el desarrollo de las enfermedades con cuerpos de Lewy. Sin embargo, todavía se desconoces los mecanismos moleculares responsables de la agregación de AS. Recientemente hemos descrito un subgrupo molecular de la demencia con cuerpos de Lewy (DCL) caracterizado por la falta de beta-sinucleína (BS) en la corteza cerebral. BS inhibe la agregación de AS y su falta puede contribuir directamente al desarrollo de la patología en los pacientes afectados. Hipótesis: el gen del factor de iniciación de la traducción 4E1B (EIF4E1B) comparte su promotor con el promotor del gen de BS. Si BS no se expresa en ciertos cerebros con patología Lewy, la expresión de EIF4E1B podría presentar igualmente importantes cambios.

Material y métodos: Se determinó la expresión relativa de dos tránscritos de EIF4E1B por PCR a tiempo real en muestras postmortem de cerebros con patología de Alzheimer, patología Lewy pura, patología Lewy común y controles.

Resultados: La expresión de ambos tránscritos de EIF4E1B estaba específicamente disminuida en CT de los cerebros con patología Lewy común, que además habían recibido el diagnóstico clínico de DCL y no de enfermedad de Parkinson. Teniendo en cuenta que BS no se expresa en el córtex de cerebros con patología Lewy pura, estos resultados indican que las patologías Lewy pura y común pertenecen a subgrupos moleculares distintos.

Conclusiones: La expresión disminuida de EIF4E1B define otro subgrupo molecular de la DCL. Este subgrupo presenta además patología Lewy común.

LA HISTORIA DE 3 MENINGIOMAS CLÍNICOS CON DIAGNÓSTICO FINAL INESPERADO

M.E. Couce[1], E.Torres[1], M. Brell Doval[2] y J. Ibáñez[2]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurocirugía. Hospital Universitario Son Espases.

Material y métodos: Caso 1: varón de 20 años de edad, con historia de resección de "cefalo hematoma" hace 7 años en otra Institución. En la actualidad es admitido en nuestro Hospital con masa extra axial, biparietal con osteolisis y rechazo de seno longitudinal, con sospecha clínica de meningioma. Un mes tras su segunda intervención, el paciente es nuevamente admitido al Hospital por fiebre y linfadenopatías latero cervicales. Diagnóstico: enfermedad de Rosai-Dorfman. Se presentan los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y se discute el caso. La presentación clásica de la enfermedad de Rosai-Dorfman es la de linfadenopatía cervical. En menos del 5% de los casos, se afecta también el SNC. La afectación leptomeníngea se considera un proceso benigno que en la mayoría de los casos se cura con resección quirúrgica. El estudio histológico se caracteriza por la presencia de una dura fibrótica, con presencia de células inflamatorias que pueden incluir linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y eosinófilos, con presencia, dispersa o en grandes grupos, de histiocitos de citoplasma pálido, vacuolado, con emperipolesis, inmunopositivos para CD68 y S-100 y negativos para CD1a. Caso 2: varón de 30 años, con historia de un año de evolución de dolor de cabeza bi-temporal. El estudio de RMN demostró una tumoración heterogénea, que captaba contraste, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2- Tras la emisión del diagnóstico, se procede a realizar una ecocardiografía al paciente, que resulta negativo. Diagnóstico: mixoma de meninges. Se presentan los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y se discute el caso. El mixoma es un tumor benigno que se origina de células mesenquimales primitivas, muy común en el corazón. Sin embargo, el mixoma primario de meninges es muy raro y solo hay aisladas referencias en la literatura. Caso 3: mujer de 53 años con historia de un año de evolución de dolor de cabeza, que presenta tumoración extraaxial, captante de contraste, parietal derecha, compatible con meningioma. Diagnóstico: sarcoma de meninges de bajo grado, NOS. Se presentan los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y se discute el caso.

Discusión: Tumores mesenquimatosos benignos y malignos, que se originan en el SNC, se suelen corresponder con sus homólogos originados en partes blandas o hueso. Los sarcomas meníngeos, representan menos del 0,2% de los tumores intra craneales, siendo los más comunes, el fibrosarcoma y el sarcoma indiferenciado. La OMS recomienda evitar el término de "sarcoma meníngeo", ya que no distingue entre meningioma anaplásico y varios tipos de sarcoma, aunque en ocasiones esta distinción es más difícil.

MODIFICACIÓN DEL PERFIL MOLECULAR DE LAS RECIDIVAS DE LOS GLIOBLASTOMAS RESPECTO AL DE LOS CORRESPONDIENTES TUMORES PRIMARIOS

M.A. Idoate[1], J. Echeveste[1], R. Díez Valle[2] y F.J. Queipo[1]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra.

Objetivos: Los glioblastomas son tumores cerebrales con una marcada heterogeneidad fenotípica y molecular, que usualmente recidivan, a pesar de que la resección sea amplia. Esta heterogeneidad sumada al efecto del tratamiento podría ser causa de que se produjeran cambios relevantes en los parámetros moleculares detectados en la recidiva respecto a los previamente identificados en el tumor primario. Dado que existen escasos trabajos que aborden en qué medida se producen estos cambios, se realizó un estudio comparativo histopatológico y molecular, que incluyó varios marcadores moleculares considerados clave, en una serie de pacientes que recibieron un tratamiento protocolizado.

Material y métodos: El estudio incluyó un total de 11 recidivas con sus correspondientes primarios de igual número de pacientes afectos de glioblastomas sometidos a cirugía guiada por fluorescencia, con tratamiento posterior quimiorradioterápico (6 pacientes) y con vacunas de células dendríticas (5 pacientes). Se realizó estudio histopatológico y de caracterización molecular, que incluyó la evaluación de la LOH de la región PTEN (LOHq23.3) mediante 6 microsatélites, la mutación de la variante III de EGFR (vIIIEGFR) y la metilación de la MGMT mediante PCR-MSP, todo ello sobre tejido congelado, y estudio de la amplificación de EGFR, mediante técnica de hibridación in situ (SISH) sobre tejido incluido en parafina.

Resultados: Se trata de ocho hombres y tres mujeres con una media de edad de 57,3 años. Las recidivas se produjeron en un

rango de tiempo de 215 a 1.670 días. Las recidivas se localizaron inmediatamente adyacentes a la cavidad quirúrgica en 7 pacientes. El aspecto fenotípico de las recidivas fue similar al de los correspondientes tumores primarios. El tumor primario mostró LOH10q23 en el 82% de los casos, EGFR amplificado en el 45%, metilación de la MGMT en el 45% y mutación de la vIIIEGFR en el 37%. Se observaron en la recidiva tumoral de 7 pacientes, 11 alteraciones moleculares distintas a las que previamente habían sido detectadas en los correspondientes tumores primarios. La mayoría de ellas consistían en ausencia de alteraciones moleculares previamente demostradas, como son: no amplificación del EGFR en 4 casos, no LOH PTEN en 2 casos, cambios en la metilación de MGMT en 3 casos y no EGFRvIII en 2 casos. El cambio molecular afectó a varios parámetros moleculares en dos casos.

Conclusiones: El cambio en el perfil molecular observado en las recidivas de los glioblastomas es un evento relativamente frecuente, que supone la pérdida de alteraciones moleculares que favorecían el crecimiento tumoral. Este hecho debería ser tenido en cuenta en el tratamiento de las recidivas de los glioblastomas

POLINEUROPATÍA AMILOIDÓTICA FAMILIAR COMO CAUSA DE POLINEUROPATÍA DISTAL Y DISFUNCIÓN AUTONÓMICA

M.A. Idoate[1], M. Marigil[1], M. Murie[2] y J. Gallego[2]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra.

Objetivos: La polineuropatía amiloidotica familiar (PAF) asociada a la proteína transtirretina es una enfermedad severa de transmisión autosómica dominante producida por mutación del gen de la transtirretina. La PAF origina con frecuencia polineuropatía y disfunción autonómica grave.

Material y métodos: Estudio clínico-patológico de dos mujeres de 62 y 72 años afectas de polineuropatía sensitivo-motora simétrica severa, de distribución distal, con afectación de las cuatro extremidades, de 3 años de evolución, acompañada de un cuadro presincopal con los cambios posturales, sin otros síntomas sugestivos de disautonomía. En ambos casos se realizó ecocardiograma, apreciándose miocardiopatía restrictiva. En ambos pacientes se llevó a cabo biopsia de nervio sural, y además biopsia de recto o de grasa abdominal. Se realizó estudio anatomopatológico y genético.

Resultados: En el estudio histopatológico se identificó amiloide en los vasos endoneurales con pérdida de fibras mielínicas. El depósito de amiloide se identificó como transtirretina mediante estudio inmunohistoquímico. Se apreció mutación heterocigota del gen de la transtirretina con cambio de valina por metionina en la posición 30 (Val30Met) y mutación en el codón 290 del exón 3 del gen de la transtirretina con cambio en la posición 77 de una serina por una tirosina (Ser77Tyr).

Conclusiones: Ante una polineuropatía grave progresiva asociada a disfunción autonómica y cardiaca de origen desconocido, se debería descartar la polineuropatía autonómica familiar mediante biopsia y estudio genético.

GLIOBLASTOMA CON COMPONENTE PNET

N. Vidal Sarró e I. Ferrer Abizanda

Institut de Neuropatologia. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Bellvitge.

Caso clínico: Paciente de 76 años, acude a urgencias por alteración de la marcha, hemianopsia y cefalea. Se realiza una RMN que informan de lesión expansiva parieto-occipital derecha de 6 × 5 cm. Se le practica una biopsia estereotáxica, con el diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo (PNET). Inicia tratamiento con quimioterapia (CBDCA-VP16), que se suspende en el tercer ciclo por deterioro del estado general (hemianopsia, disartria, déficit motor) y la RMN confirma progresión radiológica del tumor. Presenta empeoramiento progresivo neurológico, broncoaspiración y es exitus. En la autopsia macroscópicamente se observó una tumoración de 8 × 5 × 4 cm, con áreas necróticas. El estudio microscópico muestra un tumor con áreas de glioblastoma y otras de PNET.

Discusión: Los tumores combinados de glioma y PNET son infrecuentes y suponen un dilema tanto para el patólogo como para el oncólogo a la hora de decidir el tratamiento. La discusión es si se trata de tumor de colisión, un glioblastoma con focos de PNET o un PNET con diferenciación glial y como denominarlos. Una serie publicada de 53 casos (Brain Pathology 2009) propone el término glioma maligno con componente PNET (MG-PNET).

LINFOMA INTRAVASCULAR Y SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: NUESTRA EXPERIENCIA

S. Medina, C. Carrato, G. Tapia, J.L. Mate y A. Ariza

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol.

Objetivos: El linfoma intravascular de células grandes B (LIVCGB) es un subtipo poco frecuente de linfoma de células grandes B que se caracteriza por el crecimiento de los linfocitos neoplásicos dentro de los vasos sanguíneos. Hasta en el 75-85% de los casos se produce afectación del sistema nervioso central (SNC), siendo la sintomatología clínica tipo infarto una de las formas más frecuentes de presentación de la enfermedad. Las pruebas de imagen a menudo revelan múltiples focos de isquemia, por lo que el diagnóstico de sospecha más frecuente es el de vasculitis.

Material y métodos: Presentamos tres casos diagnosticados de LIVCGB en el departamento de anatomía patológica del Hospital Germans Trias i Pujol, todos ellos con afectación del SNC. Dos de los pacientes debutaron con un cuadro clínico y radiológico de infarto agudo del SNC. El tercer caso se presentó con fiebre de origen desconocido y fue exitus a las 48 horas por un fallo multiorgánico. En todos ellos se realizó el estudio autópsico.

Resultados: El examen histológico reveló un crecimiento intravascular de linfocitos grandes, inmunopositivos para CD20 y BCL2 y, en uno de los casos, para MUM1, y negativos para CD3, CD5, CD10, BCL6 y EBER, con afectación multiorgánica. En dos de los casos observamos lesiones de infarto agudo hemorrágico en el parénquima cerebral y/o medular asociadas al LIVCGB.

Conclusiones: El LIVCGB es un linfoma raro afecta con alta frecuencia el SNC, como puede observarse en nuestra serie, cuyos 3 casos mostraban lesiones cerebrales y/o medulares. Debido a la baja frecuencia del LIVCGB y a su presentación clínica en estadios avanzados, el diagnóstico definitivo suele realizarse en la sala de autopsias.

ALTERACIÓN DE LAS PROTEÍNAS REPARADORAS DEL ADN EN TUMORES DE ALTO GRADO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

T. Tuñón[1], I. Rodríguez[1], I. Amat[1], I. Zazpe[2], A. Guerrra[3], I. Jaúregui[4] y E. Erro[5]

[1]Departamento de Anatomía Patológica; [2]Departamento de Neurocirugía; [3]Departamento de Digestivo; [4]Biobanco de Tejidos Neurológicos; [5]Departamento de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

La inestabilidad de microsatélites ha sido identificada en varios tipos de tumores familiares particularmente en el síndrome de cáncer colorrectal hereditario sin poliposis (CCRHNP). En este síndro-

me, los tumores cerebrales no son los más frecuentes. Presentamos el estudio morfológico de dos niñas con tumores cerebrales de alto grado (PNET y GBM) en el contexto de una familia diagnosticada de síndrome de Lynch. Además un tío abuelo de las niñas había fallecido por un GBM. Se demostró una mutación en la posición c.1835 del cDNA (c.1835C > G) e inmunohistoquímicamente también se demostró en ambos tumores la ausencia de las proteínas reparadoras MSH2 y PMS2. Presentamos estos casos por su inusual frecuencia. La agregación familiar de tumores cerebrales no es muy común pero la inestabilidad de microsatélites no aumenta su incidencia.

Neurología. 2012;**27(Espec Congr):**323

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

PÓSTERS

Club EMG

Barcelona, 21 de noviembre de 2012

MUNE-ESTIMACIÓN DE NÚMERO DE UNIDADES MOTORAS Y MUESTREO

S.G. Echebarria Mendieta

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: La reciente descripción por Namita Goyal y cols (Muscle Nerve 2010) de la eficacia diagnóstica del muestreo añadido en el método MUNE implica ventajas en el dx electromiográfico usual.

Material y métodos: Comparativas del método MUNE en series típicas con afectación de segunda motoneurona (atrofia muscular espinal) y las nuevas metodologías.

Resultados: Mejoría de la correlación lineal considerando MUNE calculado por amplitud, y MUNE calculado por área (de porción negativa).

Conclusión: Se puede observar un aumento de sensibilidad y VPP en CMAP máximo y SMUP medio en series con método MUNE ampliado.

0213-4853/$ - see front matter © 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

Neurología. 2012;**27(Espec Congr)**:324-339

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia

Índice de autores

Abad Fernández, A., 301
Abajo Llamero, R., 100, 124, 127, 277, 311
Abalo Lojo, J.M., 76
Abarrategui Yagüe, B., 14, 91, 104, 108, 118, 120, 122, 148, 154, 199, 290, 310
Abdelnour Ruiz, C., 24, 108, 215, 247, 267, 298
Abella Dago, G., 171
Abellán Miralles, I., 18, 169
Abenza Abildúa, M.J., 243
Abete Goñi, I., 194, 245
Abete Rivas, M., 235, 236, 240
Abilleira, S., 46
Abós Navarro, J., 210
Abril Avellanas, E., 251
Abrunhosa Gonçalves, R., 135
Acedo Domínguez, N., 128
Acedo Jiménez, C., 21
Aceituno González, A., 9, 79, 187
Acera Gil, M.A., 237
Ancín Martínez Zaporta, I.E., 168
Acha Salazar, O., 176, 186
Adeva Bartolomé, T., 138, 140
Afonso Rodríguez, A., 248
Agüera, E., 202
Agüera, F., 297
Agüera Morales, E., 196
Agüera Ortiz, L., 171
Aghaebrahim, A., 46
Agredano San Laureano, D., 311
Agua, C., 317, 318
Aguado Puente, A., 108, 177, 264, 274, 279, 281, 286
Aguas, J., 131
Agudo Conde, C.A.C., 295
Agudo Gimeno, C., 41
Aguiar, P., 13
Aguilar, I., 145
Aguilar, M., 28, 153
Aguilar Amat, M.J., 38
Aguilar Amat Prior, M., 240
Aguilar Amat Prior, M.J., 160
Aguilar Barberá, M., 141, 168
Aguilar Bargalló, X., 223
Aguilar Tejedor, Y., 61
Aguilar Tejero, Y., 48
Aguilella, C., 35
Aguirre Larracoechea, U., 32, 173
Aguirregomozcorta, M., 22, 67, 147
Agulló Pérez, C., 118
Agulló Rueda, L., 70, 71
Agúndez Sarasola, M., 237
Ailagas Heras, J.J., 254
Ailouti, N., 88, 93, 94, 240
Ailouti Caballero, N., 98, 99
Aixut Lorenzo, S., 46, 178
Aja Rodríguez, L., 45, 46, 178, 183, 286
Ajuria, I., 39
Akkad, D., 71
Aladro Benito, Y., 202, 219, 260, 282
Aladro Bonito, Y., 43
Alaña García, M., 252, 270, 290, 293
Alarcia Alejos, R., 154, 157
Alarcón, C., 97
Alarcón Morcillo, C., 239
Alarcón Morcillo, M.C., 96
Alastuey, M., 317, 318
Albà, J., 192
Alba Alcántara, L., 217
Álbarez Sabín, J., 41
Alberte Woodward, M., 65, 210, 233
Albertí, M.A., 222
Albisua, J., 97
Alcaine García, S., 308, 309
Alcalá, C., 73, 77, 191
Alcalá Vicente, C., 157
Alcalá Vicente, M.C., 75, 132, 289
Alcañiz Raya, M., 314
Alcolea, D., 19, 21, 25
Alcolea Rodríguez, D., 20, 22, 24, 27, 168
Alcolea Rodríguez, D.A., 29
Aldana, L., 254
Aldecoa, I., 316
Aldomá Puigdomenech, J., 251
Aldrey Vázquez, J.M., 142, 284
Ale, A., 293
Aledo Serrano, A., 104
Alegre Esteban, M., 306
Alegret, M., 249, 250
Alegret Llorenç, M., 294
Alegret Llorens, M., 17, 298
Alejaldre Monforte, A., 80, 82
Alentorn Palau, A., 132, 291
Aleu Bonaut, A., 33
Alfaro, J., 317, 318
Alfaro Sáez, A., 118
Algarabel González, S., 167
Alhussayni Husseini, S., 43
Allende Burgos, N., 267
Aller Álvarez, J.S., 93, 94
Almenar Monfort, C., 300
Almendrote, M., 52, 62
Almendrote Muñoz, M., 40, 201, 275
Alom Poveda, J., 181, 184, 194
Alonso, A.M., 210
Alonso, V.E., 142
Alonso Arenilla, B., 197
Alonso Arias, A., 36, 49
Alonso Cánovas, A., 176
Alonso Frech, F., 147, 150, 154, 312
Alonso Leciñana Cases, M., 177, 185
Alonso Leciñana, M., 42
Alonso Losada, M.G., 234
Alonso Modino, D., 123, 175, 248, 282
Alonso Navarro, H., 70, 118, 138, 140, 197, 263
Alonso Singer, P., 239, 240, 241
Alonso Torres, A.M., 161
Alonso Verdagay, G., 172
Alsina, E., 22
Altaba Barceló, A., 103
Altirriba, J., 110
Álvarez, R., 147
Álvarez, R.M., 15, 16
Álvarez Cermeño, J., 78
Álvarez Cermeño, J.C., 10, 74, 108
Álvarez Escudero, M.D.R., 108, 175
Álvarez Escudero, R., 36, 62, 63, 213
Álvarez Fernández, L., 65, 210, 233
Álvarez García, B., 38
Álvarez Guerrico, I., 302
Álvarez Juan Sebastián, A., 240
Álvarez Lafuente, R., 69, 71, 73, 74, 197, 198, 207
Álvarez Linera, J., 195, 203
Álvarez Mariño, B., 215, 224, 231, 255, 270, 290, 293
Álvarez Moreno, M., 15, 152, 158, 162
Álvarez Pellicer, J., 219
Álvarez Pérez, F.J., 282
Álvarez Pérez, M., 126
Álvarez Pichel, I., 175
Álvarez Ramo, R., 141, 153
Álvarez Rodríguez, E., 92
Álvarez Sabín, J., 6, 7, 30, 36, 38, 46, 47, 49, 52, 54, 55, 56, 60, 61, 88, 89, 93, 94, 99, 127, 134, 145, 175, 240, 242, 306, 312
Álvarez Salgado, J., 292, 311
Álvarez Sánchez, J.C., 293
Álvarez Sauco, M., 303, 309
Álvarez Velasco, R., 286
Álvarez Villar, R.M., 19
Álvaro González, L.C., 165
Alzamora Sas, M., 103
Amarenco, P., 31
Amaro Delgado, S., 25, 45, 117, 180, 187
Amat, I., 321
Amela Peris, R., 48, 139
Amengual Roig, J., 304
Amer Ferrer, G., 24, 27, 29
Amosa Delgado, M., 291, 292, 311
Anciones Rodríguez, B., 93, 170, 302
Anciones Rodríguez, V., 115
Andrés, C., 74, 199, 274
Andrés Colsa, R.M., 99
Andrés Fernández, C., 54
Andrés Frutos, C., 197, 212, 215
Andrés Montes, M.E., 298, 299
Andrés Navarro, G., 101
Andrés Navarro, O., 62
Andrés Simón, M.D.L.V., 142
Andreu Reinón, E., 41, 44, 77, 100, 105, 239, 242
Angelini, C., 221
Anglada Grivé, E., 74
Annicchiarico, R., 308, 309
Antequera Torres, M., 134
Antigüedad Zarranz, A., 226
Antigüedad Zarranz, A.R., 201

0213-4853/$ - see front matter © 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

Antón Aguirre, S., 20, 24, 27, 168
Antón Aguirre, S.S., 29
Antonell, A., 19
Antonell Boixader, A., 15, 16, 17, 19, 110
Antonijoan, R.M., 136
Antonio Rubio, I., 157, 270
Antúnez, C., 28, 250
Antúnez Almagro, C., 134
Aparicio, J., 90
Ara Callizo, J.R., 157
Ara Marín, B., 157
Aragao Soares Homem, A.C., 215, 224, 231, 255, 270, 290, 293
Aragón Revilla, E., 179, 228, 260
Aramendia, A.I., 121
Aranda Calleja, M.A., 250
Aranda Formigos, J., 57
Arando Lasagabaster, S., 245
Aranzábal Alustiza, I., 261
Araque Palacios, J., 79
Araujo Kallas, J., 47
Araus González, E., 150
Arbelo González, J.M., 148
Arbizu, J., 25
Arbizu Lostao, J.I., 151
Arbonies, A., 100
Arcaya Navarro, J., 135
Arce, A., 53
Arce, F.P., 319
Arce Borda, A., 245
Arce Borda, A.M., 99, 179
Arce Mateos, F.P., 265
Arcediano, V., 57
Arenas, C., 243
Arenas Fernández, J., 175
Arenilla, B., 212
Arenillas Lara, J., 38
Arenillas Lara, J.F., 7, 30, 36, 47, 49, 59, 64, 190
Arés Luque, A., 172, 263
Ares Pensado, B., 142, 284
Arévalo Navinés, M.J., 74
Arias Gómez, M., 3, 4, 76, 88, 254
Arias Leal, A., 69, 73, 197, 207
Arias Leal, A.M., 198
Arias Rivas, S., 3, 13, 33, 34, 49, 58, 76, 179, 254, 284
Ariño Rodríguez, H., 187, 201, 216, 262
Ariza, A., 320, 321
Arjona Padillo, A., 149, 173
Armangué Salvador, T., 129, 130
Armstrong Morón, J., 111
Arnaiz, C., 209
Arnal García, C., 205
Arnau Barrés, J., 86, 208, 285
Arnaud, E., 81
Arostegui, J.I., 262
Arpa Gutiérrez, F.J., 2, 156, 219
Arpa Gutiérrez, J., 1, 2, 3, 138, 155, 156, 219, 225, 228, 232, 272, 282
Arrambide, G., 74
Arrambide García, G., 70, 74, 75
Arranz Tagarro, J.A., 226
Arribas, M., 56, 188
Arribas Bartolomé, A., 192
Arriola, L., 194
Arroyo, R., 74, 197, 198
Arroyo Andújar, J.D., 111, 157
Arroyo Gallego, M., 73
Arroyo González, R., 69, 73, 76, 206, 207
Arroyo Solera, M., 118, 138, 140, 263
Arruti González, M., 99, 212, 287
Artacho, M.A., 261
Artal Roy, J., 6, 10, 189
Arteagoitia Axpe, J.M., 109
Artieda González Granda, J., 306
Artuch, R., 234
Arús, C., 55
Arza, J., 218
Asencio Marchante, J.J., 106
Asenjo, I., 274
Asensio Asensio, M., 261
Atea, C., 7, 127, 232, 240, 241
Atea, C.M., 269
Atuch, R., 317
Audicana, C., 203
Auffret, A., 171
Auger, C., 66, 68, 70, 74, 75, 88, 127
Avellón Calvo, A., 118
Avellón Liaño, H., 158
Ávila Rivera, C., 66
Ávila Villanueva, M., 110, 171, 172, 296
Avilés Olmos, I., 146
Aymerich, F.X., 66
Aymerich, N., 39
Aymerich Soler, N., 190
Ayo Martín, O., 54, 105, 114
Ayuso, C., 16
Ayuso Blanco, T., 114, 161, 263
Ayuso Hernández, M., 235, 236, 240
Ayuso Peralta, L., 70, 197, 215
Azcárate Ayerdi, B., 100
Azkune Calle, I., 32, 173, 224, 253
Azorín Villena, I., 222

Baas, F., 78
Badia Cantó, M., 87, 112, 125, 221, 222
Badía Picazo, C., 108, 216
Badimon, L., 63
Bahamonde Román, C., 196
Balaguer, E., 147
Balasa, M., 15, 16, 17, 19, 110
Balboa Arregui, O., 172
Balcells, A., 159
Baleato González, S., 76
Ballabriga Planas, J., 273
Ballard, C., 249
Ballenilla Marco, F., 180
Ballester, M.R., 136
Ballesteros Plaza, L., 89, 289
Ballesteros Pomar, M., 172
Ballesteros Sanz, M.A., 37
Bandrés, P., 15
Bandrés Hernández, P., 152, 158, 162
Bañasco, C., 209
Baquero Toledo, M., 25, 101, 299
Barabash Bustelo, A., 168
Barado Hualde, J., 193
Barahona Hernando, R., 6, 9, 14, 18, 50, 82, 108, 118, 119, 147, 162, 163, 199, 207, 219
Barandiaran Amillano, M., 20, 144
Barba Romero, M.Á., 84
Barbancho Fernández, M.A., 29
Barbero Bordallo, N., 243
Barbosa López, C., 118
Barcala Simó, M., 223, 257
Barceló, I., 131
Bárcena Ruiz, E., 42
Bargalló, N., 16, 90
Bargalló Alabart, N., 67, 144
Barkhof, F., 207
Barkhoff, F., 206
Barón Rubio, M., 152
Barón Sánchez, J., 5, 7, 10, 158, 235, 240, 269
Barquero, M.S., 28
Barral, A., 250
Barriga Hernández, F.J., 15, 43, 152, 239
Barriobero Alonso, N., 144
Barro Crespo, Á., 202, 294, 295
Barrot Cortés, E., 84
Bartolomé Alberca, S., 276
Bartolomé Albistegui, M.T., 239
Bartolomé Puras, M., 73, 207
Bártulos Iglesias, M., 216
Bas Abad, M., 86, 208, 285
Basbus, M., 316
Bataller, L., 130, 156, 222
Bataller Alberola, L., 80, 132, 157, 222, 292
Bau Vila, L., 216
Bautista Lorite, J., 84
Bayés Rusiñol, A., 308, 309
Bayés Rusiñón, À., 149
Bayés Russiñol, A., 153
Becerra Bachino, V., 30
Becerra Cunyat, J.L., 275
Becerra Cuñat, J.L., 93
Becker, J.T., 28, 249, 250, 294, 298
Begué Gómez, R., 49
Bejarano Parra, M., 221, 303
Bejr Kasem Marco, H., 93, 94
Bejr Kasem Marco, H.B., 240
Belarrinaga, B., 217
Belchí Guillamón, O., 51, 192, 193, 273, 279
Belenguer, A., 65, 66, 131
Belenguer Benavides, A., 86
Belinchón Diego, J., 291, 292
Bellas Lamas, P., 92
Bellido Cuéllar, S., 96, 97, 239
Bello, J., 56, 76, 188
Bellosta Diago, E., 8, 157, 163, 165, 244, 283
Beltran, E., 72
Beltrán Revollo, C.A., 161
Belvis Nieto, R., 9, 79
Benabdelhak, I., 34
Benavente Fernández, L., 9, 36, 62, 63, 175
Bengoa Dolón, M., 139
Benítez, S., 85
Benítez Rivero, S., 13, 162, 164, 271, 279, 305
Benito Cano, R., 75
Benito García, M., 56, 314
Benito León, J., 29, 70, 133, 140, 197
Benito López, M., 79, 84, 125
Benito Martín, M.S., 227
Berbel García, A., 239
Berciano, J., 187, 222
Berciano Blanco, J., 148, 149, 170
Berciano Blanco, J.Á., 167, 188, 254, 257, 258, 259, 262, 265, 267, 279
Berenguer, J., 195, 262
Berenguer González, J., 201
Berenguer Ruíz, L., 85
Berganzo Corrales, K., 144
Bergareche Yarza, A., 144, 152
Berlanga Morán, B., 270
Bermejo, A., 191
Bermejo Arnedo, I., 235
Bermejo Fraile, B., 63, 190, 193, 194
Bermejo Garcés, R., 114
Bermejo Marín, A., 25
Bermejo Martín, J.F., 64
Bermejo Pareja, F., 29, 99, 133, 140, 143, 174, 244
Bermejo Ramírez, R., 111, 157
Bermejo Velasco, P.E., 217, 239
Bermúdez, M., 212
Bermúdez Hernández, M., 204
Bernabeu Guitart, M., 305, 313, 314
Bernabeu Sanz, Á., 118
Bernal, T., 56, 188
Bernal Blanco, J.M., 100, 124, 127, 135, 277, 311
Bernal Sánchez Arjona, M., 13, 160, 162, 164
Bernal Velasco, A., 205, 232, 261
Berrocal, C., 92
Berrocal Izquierdo, N., 306, 312
Berthier Torres, M.L., 29
Bertol Alegre, V., 237
Besalduch Canes, N., 84
Bestue Cardiel, M., 3
Betancort, M., 212
Betancourt Napoles, R., 10
Betancur, N., 288
Beyer, K., 320
Bhathal Guede, H., 239
Bichuetti, D., 74
Bis, J.C., 250
Bisbe, J., 22
Bishop, M.T., 23
Bitrián Cacho, A., 32
Blanco, M., 13, 33, 34, 37, 41, 53, 58, 179
Blanco Cabañero, A.G., 276
Blanco Cantó, M., 18
Blanco Cantó, M.A., 17
Blanco González, M., 49
Blanco Hernández, T., 120
Blanco Martín, E., 185, 245, 246, 248, 256, 290
Blanco Morgado, Y., 67, 195, 201, 215, 216
Blanco Ollero, A., 174, 265
Blanco Ulla, M., 254
Blanco Vicente, E., 21, 38, 175, 186, 282
Blasco Mata, L.M., 176, 186

Blasco Nova, D., 14, 21
Blasco Quílez, M.D.R., 217
Blasco Solà, G., 116
Blesa, R., 25, 28, 168
Blesa González, R., 20, 24, 27, 29, 129, 168
Boada, M., 249
Boada Rovira, M., 17, 30, 250, 294, 298
Bocero Sánchez, A., 157, 270
Boget, T., 90
Boisselier, B., 132, 291
Boix Codony, M., 34, 49, 159, 165, 169, 186
Boix Moreno, A., 14
Bolívar Herrera, N., 182
Bolló Gasol, S., 20, 169
Boltes, A., 76
Boltes Alandi, A., 57, 196
Bonaque González, J.C., 182
Bonaventura, I., 76
Boned Riera, S., 181, 184, 194, 303, 309
Bonet, M., 238
Bordet, R., 171
Borges Guerra, M., 77, 202, 294, 295
Bornstein, B., 112
Boronat Barado, A., 129
Borrega Canelo, L., 152
Borrue, C., 312
Borrúe Fernández, C., 118
Bosca, I., 72, 73, 75
Boscá Blasco, I., 77
Boscá Blasco, M.E., 157
Bosch Capdevila, B., 15, 16, 17, 19, 134
Boswell, L., 249
Botia Paniagua, E., 38
Botrán Velicia, A., 107
Botta Orfila, T., 17, 110
Boyero Durán, S., 245
Bragado Alba, D., 24, 108, 124, 177, 274, 279, 281, 286
Bragado Trigo, I., 205, 260, 264
Brandel, J., 23
Brandi Tarrau, N., 111
Brandi Tarrau, N.M., 111
Brañas Fernández, F., 65
Brassat, D., 71
Bravo Quelle, N., 160, 166
Brell, M., 131
Brell Doval, M., 320
Brieva, L., 34, 76, 169
Brieva Ruis, L., 73
Brieva Ruíz, L., 159, 165, 186
Brochet, B., 75
Brugulat, A., 297
Bruna, J., 131, 288, 293
Bruna Escuer, J., 132, 289
Buceta Cacabelos, E., 48, 61
Buckland, G., 194
Bueno Perdomo, H.J., 307
Bueno Perdomo, J.H., 272, 297
Bufill, E., 76
Buil Cosiales, P., 59
Buisán Catevilla, F.J., 264, 286
Bujanda, M., 319
Bulbena Vilasara, A., 313
Bullich, S., 29, 168
Buongiorno, M., 144, 153
Burguera Hernández, J.A., 101, 307
Bustamante, A., 56
Bustamante Garnica, I., 243
Bustamante Rangel, A., 54
Bustillo Alvarado, M.E., 37
Butzkueven, H., 206

Caba Costa, R., 115
Cabada Río, A., 291, 292
Caballero, M.C., 319
Caballero Muñoz, M.D.M., 39
Caballero Romero, I., 185, 245, 246, 248, 256, 290
Caballol Pons, N., 153, 303
Cabañas, N., 139
Cabello Rodríguez, L., 1, 133, 151, 252, 255, 286
Cabello Rodríguez, L.M., 246
Cabello Rosa, J.P., 90, 152
Cabezas Grebol, M., 195
Cabezudo García, P., 8, 103, 154, 155, 223, 266
Cabranes Díaz, J.A., 168
Cabrera Martín, M.N., 18
Cabrera Naranjo, F., 105, 106, 253
Cabrera Naranjo, F.H., 123
Cabrera Serrano, M., 83, 85, 222, 227, 233
Cabrera Valdivia, F., 215
Cacabelos Pérez, P., 101
Cáceres Aguilar, C., 93
Cáceres Porras, M., 276
Cáceres Redondo, M.T., 149, 160, 305
Cacheiro Martínez, P., 3, 4, 142
Cacho Gutiérrez, J., 101, 135
Cacho Gutiérrez, L.J., 64
Cadavid, M., 49
Caeiro, L., 61
Calatayud Pérez, V., 256
Calle Escobar, M., 259
Calle Escobar, M.L., 264
Calleja Castaño, P., 70, 197, 245, 263, 264
Calleja Gero, L., 128
Calleja López, M., 138, 140
Calleja Puerta, S., 9, 36, 44, 62, 63, 121, 175
Calleja Sanz, A., 47, 127
Calleja Sanz, A.I., 7, 47, 59, 64, 190
Calles Hernández, C., 255
Calles Hernández, M.C., 201
Calopa, M., 153
Calopa Garriga, M., 149, 304
Calpena, E., 81
Calpena Corpas, E., 112
Calvo, M., 289
Calvo Boixet, A., 94
Calvo Ferrándiz, E., 138, 139
Calvo Loriente, R., 106
Calvo Martín, M., 3
Calvo Martín, M.T., 157, 251
Calvo Pérez, L., 119, 216
Calvo Pérez, L.M., 166
Calvó Perxas, L., 22, 133, 295
Calzada, M.D., 137
Camacho, A., 102
Camacho, I., 198
Camacho, V., 252
Camacho Salas, A., 310
Camacho Velásques, J.L., 283
Camaño, P., 83
Cámara Lorenzo, A., 144, 153
Camarena Cepeda, F., 161, 271
Cambrodi Masip, R., 89, 91, 242
Caminero, A.B., 71
Camiña Tato, M., 142
Campdelacreu Fumadó, J., 153, 304
Campello Ana, R., 58
Campistol Planas, J., 78
Campo, P., 91
Campo Martínez Lage, P., 95
Campollo Velarde, J., 264
Campolongo, A., 148
Campolongo Perillo, A., 143
Campos Blanco, D., 7, 10, 47, 158, 232, 235, 236, 240, 241, 242
Campos Estela, B., 2
Campos García, J., 276
Campos López, M.C., 166
Candiota, A.P., 55
Canela Cardona, M., 87, 221
Caniego Monreal, J.L., 42
Canneti Heredia, B., 122, 177, 211, 217
Cano, A., 76, 83, 92, 199
Cano, I., 301
Cano, L.M., 277
Cano Orgaz, A., 73, 162, 176
Cano Orgaz, A.T., 10
Cano Sánchez, L., 45, 46, 188
Cano Sánchez, L.M., 50, 178, 183, 280, 286
Cánovas, D., 36, 49
Cánovas Verge, D., 159
Cantó Puig, E., 70
Cantó Rodríguez, E., 101
Cañibano Gómez, M., 103
Cañas Plaza, J.M., 171
Capablo Liesa, J.L., 3, 157
Capdevila, A., 90
Capdevila, C., 192
Capellades Font, J., 97, 117
Capelle, L., 291
Capote Moreno, M., 208
Capua Sacoto, D., 91, 95
Carbonell Corvillo, P., 83, 227, 233
Carcelén Gadea, M., 116, 120
Cardenal, F., 289
Cardenal Moreno, C., 2
Cardona, P., 36, 49, 277
Cardona Pascual, I., 208
Cardona Portela, P., 45, 46, 50, 56, 178, 183, 188, 192, 280, 286
Cardozo, A., 20, 147
Carles, R., 65
Carmon, O., 76
Carmona, O., 22
Carmona Abellán, M.D.M., 26, 141, 144, 151
Carmona Codina, O., 73
Carmona Iragui, M., 20, 22, 24, 25, 27, 29, 168
Carnero, C., 16
Carnicero, S., 319
Carod Artal, F.J., 5, 106, 142, 239
Carollo Limeres, M.D.C., 76
Carpentier, C., 132, 291
Carra Vélez, A., 24
Carra Vélez, A.M., 266, 293
Carracedo, A., 23
Carracedo Álvarez, A., 4, 142
Carranco Galán, V., 203
Carrasco, J.M., 250
Carrasco García León, S., 90, 236, 267
Carrasco Torres, R., 77, 100, 239, 242
Carrato, C., 320, 321
Carré Gaya, G., 159, 186
Carreño, M., 90
Carreón, E., 65
Carreón Guarnizo, E., 41, 43, 44, 77, 105, 209, 211
Carrera, D., 25, 32
Carrera Giraldo, D., 48, 64, 65, 117, 182, 191
Carreras Delgado, J.L., 18
Carreras Rodríguez, M.T., 122, 126, 128, 167
Carril, J.M., 187
Carril Carril, J.M., 148
Carrillo, F., 149
Carrillo García, F., 305
Carrillo Padilla, F., 115
Casa Fages, B., 147, 153
Casadevall, T., 22
Casadiego Matarranz, L., 59
Casado, E., 132
Casado, I., 36, 49
Casado, M.A., 199
Casado, V., 92, 162
Casado Casado, M., 314
Casado Chocán, J.L., 200, 207, 213
Casado Gómez, M.A., 30
Casado Montañés, X., 300
Casado Naranjo, I., 30, 38, 39, 182, 205, 237, 259, 260, 262, 264
Casado Nieto, M., 227
Casado Ruiz, V., 176
Casals Coll, M., 28, 170
Casals Rafecas, O., 115
Casamitjana Abellà, R., 137
Casanova, B., 74
Casanova, I., 69, 197, 198
Casanova Estruch, B., 72, 73, 75, 77, 132
Casanova Lanchipa, J.O., 106
Casanova Mollá, J., 180, 223, 257
Casanova Peño, I., 73, 207
Casanova Peño, L.I., 73, 207
Casarejos Fernández, M.J., 26
Casas, I., 22
Casas, M., 6
Casas Brugué, M., 145
Casas Limón, J., 6, 9, 11, 14, 18, 82, 108, 119, 147, 148, 162, 199, 207, 310, 312
Casasnovas, C., 222
Castané Tenas, X., 134
Castañé, S., 277
Castaño Duque, C., 40, 48, 52, 57
Castaño Duque, C.H., 33
Castaño Llorente, S., 134
Castaño Monsalve, B., 313
Castañeda Guerrero, M., 288
Castell, J., 7
Castell Conesa, J., 6
Castellanos, M., 22
Castellanos Pinedo, F., 221, 303
Castellanos Rodrigo, M., 35, 37, 48, 51, 116, 120, 193

Castellví Sampol, M., 15, 16, 17, 19, 134
Castelo Branco, M., 282
Castillo, A., 238
Castillo, D., 249
Castillo, J., 13, 33, 34, 58, 179
Castillo, T., 319
Castillo Juárez, M., 72
Castilló Justibró, J., 68, 74
Castilló Justribó, J., 72, 74
Castillo Moreno, L., 99, 152
Castillo Obeso, J., 14
Castillo Rueda, A., 139
Castillo Sánchez, J., 30, 49
Castillo Triviño, T., 212
Castrillo Calvillo, A., 314
Castrillo Salas, L., 303
Castro, A., 284
Castro, P., 25
Castro García, A., 142
Castro Panete, M.J., 69
Castro Vilanova, D., 87
Castro Vilanova, M.D., 234
Catalán Alonso, M.J., 147, 148, 150, 154, 310, 312
Catalán Martínez, A., 300
Catalina Álvarez, I., 110
Catena Ruiz, F.E., 192
Cayuela, A., 60
Ceballos Ortiz, J.M., 258, 268, 276, 278
Ceballos Rodríguez, R.M., 124, 280, 281
Ceberino Muñoz, D.J., 276
Cebrián Hernández, C., 235
Cebrián Pérez, E., 142
Cejudo Bolívar, J.C., 26
Celorrio San Miguel, M., 5, 7
Cenoz Huarte, M., 314
Cerdán Sánchez, M., 77, 100, 239
Cernuda, E., 12
Cernuda Morollón, E.M., 13
Cerón Fernández, A., 107
Cervantes, S., 21
Cervantes Ibáñez, S., 53, 184, 245
Cervelló Donderis, A., 116, 120
Cervera, A., 45, 117
Cervera Álvarez, A., 180
Cevada, J., 308
Chamorro, A., 45, 117
Chamorro Hernández, B., 160, 195, 196, 203, 208
Chamorro Muñoz, M.I., 238
Chamorro Sánchez, A., 50, 187
Chan, A., 71
Charif, S., 27
Chaudhuri, K., 306
Chicharro, V., 48
Chiu, M., 308, 309
Chmielewska Chmielewska, I., 14, 201, 230, 255
Chmielewska Grabarek, I., 86
Chocron Prat, I., 85
Chrast, R., 81
Chumillas Luján, M.J., 132
Cid Rodríguez, C., 10
Cid Rodríguez, M.C., 265
Ciordia Domínguez, R., 290
Claramonte, B., 82
Claramonte Clausell, B., 86, 285
Clarimón, J., 21, 25, 29, 168
Clarimón Echavarría, J., 20, 24, 27, 110, 220
Clavero, P., 145
Climent Díaz, B., 116
Clos Batet, S., 136
Càmara, E., 131
Coca, V., 121
Cocho Calderón, D., 57, 196
Cohen, J., 206, 207
Coll Cantí, J., 48, 222
Coll Clavero, J., 32
Coll Presa, C., 51, 192, 193, 273, 287
Coll Presas, C., 279
Colom Cadena, M., 27
Colomer, J., 234, 317
Colomer Font, C., 314
Colomer Oferil, J., 78, 85, 223
Coma Nieto, R., 73
Comabella, M., 70, 71
Comabella López, M., 70, 71, 72, 74
Combarros, O., 23
Combarros Pascual, O., 21, 148, 170
Comi, C., 207
Comi, G., 206
Compta, Y., 140
Compta Hirnyj, Y., 144, 153
Conde Gavilán, C., 202
Conde Guzón, M.J., 239
Conde Guzón, P., 239
Conde Sala, J.L., 22
Conejero Sugrañes, J., 221
Constantino Silva, A.B., 173, 276
Contador, I., 29, 133
Contreras Chicote, A., 261
Contreras Martín, Y., 272, 297
Coppola, G., 170
Corbalán Sevilla, T., 244
Corbera, J., 234
Cordero Vázquez, P., 110
Córdoba Carmona, J., 300
Coret, F., 72, 74
Coret, F.C., 73
Coret Ferrer, F., 75, 77
Corral, I., 274
Corral, J.F., 66
Corral Corral, I., 124, 279, 285, 286
Corral Juan, M., 2
Corral Seijas, J., 2
Correas Callero, E., 181, 185
Corredera García, E., 88, 96, 243, 284
Cortés, J., 13
Cortés Castro, A., 256
Cortés Laíño, J.A., 65, 210, 233
Cortés Saladelafont, E., 111
Cortijo García, E., 5, 7, 47, 59, 64, 127, 236, 241, 274
Coscojuela Santaliestra, P., 30
Costa, J., 41
Costa, S., 282
Costa Arpín, E., 88, 104
Costa Frossard Franca, L., 74
Costa Pagés, J., 73
Costa Riu, C., 70, 72, 200
Cot Sanz, A., 308
Cots Foraster, A., 192, 279
Couce, M.E., 320
Couce Matovelle, M.E., 86
Cremer, M., 206
Crespillo Montes, E., 159, 244
Crespo, J., 63
Crespo, J.A., 131
Crespo Burillo, J.A., 156
Crespo Maraver, M.D.L.C., 309
Crespo Maravert, M.D.L.C., 308
Crespo Prieto, S., 103
Crisóstomo Pardillo, J., 88
Croissier Elías, C., 125, 204, 257
Cruz Culebras, A., 42, 185
Cruz Gómez, A.J., 65, 66
Cruz González, I., 189
Cruz Herranz, A., 31, 40, 187
Cruz Marrero, M.D.L.Á., 214
Cruz Orduña, I., 171
Cruz Ramírez, L.M., 106
Cruz Reina, M.D.M., 295
Cruz Rodríguez, C., 7, 10, 47, 158, 236, 269
Cuadrado Godia, E., 33, 35, 38, 51, 58, 59, 109, 113, 179, 191, 193
Cuadrado Pérez, M.L., 6, 8, 9, 10, 11, 13, 14, 158, 162, 163
Cuadras, P., 46
Cuartero, E., 123
Cuartero Rodríguez, E., 271
Cubas Régulo, E., 115, 125, 257
Cuberas Borros, G., 7
Cubero González, A., 105, 106, 123
Cubillo Prieto, D., 48, 61
Cubo Delgado, E., 138, 140, 150, 151
Cucurella Montaner, G., 119
Cueli Rincón, B., 221, 303
Cuéllar Gamboa, L., 181, 185
Cuello, J.P., 37, 41, 126, 199, 274
Cuenca Hernández, R., 228, 260
Cuevas Jiménez, A., 204, 214
Cuevas Jiménez, A.I., 269
Cullell, M., 22
Cunha Trindade Silva, L.P., 271
Curtín, F., 197
Cusí, V., 234, 317
Cusí Sánchez, V., 223
Cuso García, S., 280
Cuy, J.M., 22

Dalmau, J., 130
Dalmau Obrador, J., 129
Damas Hermoso, F., 165, 213
D'Amore, F., 80
Daniel, G., 82
Dapena Bolaño, D., 3, 76
Daumal, J., 29
Daunis Estadella, J., 116
Dávalos, A., 46, 52, 57
Dávalos Errando, A., 33, 40, 41, 48
Dávila, M., 55
Dávila Arias, G., 29
Dávila Pérez, P., 304
Dawid Milner, M.S., 29
Delattre, J., 131, 132, 291
Delgado, P., 54, 56
Delgado, T., 147, 153
Delgado Alvarado, M., 188, 262, 267, 279
Delgado Álvarez, I., 235
Delgado García, M., 197
Delgado Gil, V., 161
Delgado Martínez, P., 103, 127, 134
Delgado Mederos, R., 32, 36, 49, 55, 63, 64, 65, 117, 182, 191
Delgado Pérez, J., 48
Delgado Romero, A.M., 106
Descals Moll, C., 233
DeStefano, A., 250
Deyá Arbona, E., 38
di Giovanni, S., 148
Díaz, A., 16
Díaz Cuervo, I., 185, 245, 246, 248, 256, 290
Díaz Gómez, B., 107
Díaz Gómez, E., 239
Díaz González, S., 272, 297, 307
Díaz Guzmán, J., 42, 174, 245, 264
Díaz Insa, S., 5, 10, 11, 115, 122, 125, 277
Díaz Manera, J., 79, 80, 82, 83, 86, 222, 246, 300
Díaz Manera, J.A., 129
Díaz Marín, C., 85
Díaz Maroto, I., 105
Díaz Maroto Cicuéndez, I., 54, 114, 305
Díaz Navarro, R., 183, 201
Díaz Navarro, R.M., 181
Díaz Otero, F., 37, 41, 42, 178, 184, 261
Díaz Roldán, F., 37
Díaz Ruiz, R., 235
Díaz Sánchez, M., 70, 177, 197, 200, 207
Dickson, J., 146
Diego, I., 61
Díez Arrola, B., 144
Díez Barrio, A., 98
Díez Donoso, Y., 195
Díez Feijóo Varela, E., 150
Díez González, N., 179
Díez Porras, L., 230
Díez Tejedor, E., 2, 11, 21, 31, 36, 38, 40, 42, 49, 52, 53, 99, 160, 174, 175, 181, 185, 186, 187, 195, 203, 225, 228
Díez Valle, R., 320
Digón Arizmendi, A., 109
Dinia, L., 32, 64, 65, 117, 182, 191
Djamshidian, A., 146
Dobato, J.L., 15
Dobato Ayuso, J.L., 152
Dols Icardo, O., 24, 27, 29, 110, 168
Doménech, C., 303
Doménech Pérez, C., 181, 184, 194, 309
Doménech Puigcerver, S., 201
Domingo García, J., 43
Domingo Monge, F.J., 109
Domingo Santos, A., 263, 280, 292
Domingo Teixidor, M., 127
Domingo Teixidor, M.D.M., 103
Domínguez, C., 54
Domínguez, J., 77
Domínguez Bértalo, J., 152, 236, 267
Domínguez Echavarri, P., 294

Domínguez Garrido, E., 112
Domínguez González, C., 220, 280
Domínguez Luengo, C., 55
Domínguez Morán, J.A., 75, 120
Domínguez Mozo, M.I., 69, 73, 197, 198, 207
Domínguez Ponce, M.A., 89, 241
Domínguez Rodríguez, M.V., 284
Domínguez Rubio, R., 126, 261
Domínguez Vázquez, E., 202, 294, 295
Domínguez Vivero, C., 58, 179
Donaire, A., 90
Dopazo Blázquez, J., 112
Dorado, L., 52, 53
Dorado Bouix, L., 33, 40, 46, 48, 57, 62, 141
Dornmair, K., 72
Douiri, A., 306
Drulovic, J., 71
Duarte García Luis, J., 311
Duarte Martín, J.J., 189, 293
Duat, A., 130
Dubois, B., 19
Dudekova, M., 1, 133, 151, 246, 252, 255, 286
Duero Adrados, M., 312
Durà Miralles, J., 60, 98, 99, 222
Durá, J., 56
Dura Miralles, J., 38
Durán Barquero, C.M., 264
Durán Herrera, C., 276
Durán Moreno, M., 227
Dàvalos Errando, A., 62

Echávarri, C., 319
Echebarria Mendieta, S.G., 323
Echevarri Zalba, C., 121
Echevarría Irusta, M., 200
Echeveste, J., 320
Edo Bellés, M., 111, 157
Egido, J.A., 36, 49
Egido Herrero, J., 42
Egido Herrero, J.A., 44, 50, 177, 250
Eguía Río, P., 175
Eichau Madueño, S., 52, 213
Eimil, M., 102
Eimil Ortiz, M., 257
Eisman Hidalgo, M., 293
Eixarch Auhfinger, H., 72
Eizaguirre, B., 317
El Berdei, Y., 252
El Berdei El Berdei, Y., 215
Elizagaray Belzunegui, E., 192
Elorza Álvarez, I., 93
Elosúa, R., 113
Elosua Llanos, R., 51, 109
Embid, C., 139
Emperador, S., 234
Encarnación, A., 69, 198
Entrambasaguas, M., 82
Errea Abad, J.M., 32, 214, 251
Erro, E., 39, 131, 319, 321
Erro Aguirre, E., 161, 263
Erro Aguirre, M.E., 103, 114, 194, 229
Escalada Roig, X., 48
Escalza, I., 238
Escalza Cortina, I., 253
Escartín, A., 76
Escartín Siquier, A., 87, 217, 252
Escobar Delgado, T., 97
Escobar Martínez, A., 35, 178, 192
Escolar, E., 230
Escolar Escamilla, E., 202, 282, 301
Escribano, B., 65
Escribano Gascón, A.B., 296
Escribano Soriano, B., 30, 38, 41, 43, 44
Escriche Jaime, M.D.J., 234
Escrig Avellaneda, A., 45, 188
Escudero, D., 57, 131, 285
Escudero Martínez, I., 34, 241
Escudero Rubí, D., 124, 275
Escudero Tordella, J., 167
Escudero Torrella, J.V., 101
Esiri, M., 78
Espada, F., 22
España Alonso, A., 160
Espejo, C., 200
Espejo Ruiz, C., 70, 72
Espinal Valencia, J.B., 242
Espino Ibánez, A., 233
Espino Ibáñez, A., 138
Espinos, C., 80, 81, 112
Espinosa, A., 250
Espinosa Cardiel, A., 17, 250, 294, 298
Espinosa García, J., 57, 216
Espinosa Rosso, R., 281, 287
Espinosa Rueda Ruiz, M., 43, 58
Espinosa Rueda, M., 41, 105
Estanga, A., 145
Estanga Alustiza, A., 144, 152
Esteban Fernández, L., 124, 264, 279, 281, 286
Esteban Pérez, J., 110, 220
Esteban Sanz Dranguet, O., 308
Estefanía Morales, R., 288
Estela, J., 131
Estela Herrero, J., 229
Estella García, A., 284
Esteve Belloch, P., 12, 98, 151, 218
Esther Ciciliani, S., 151
Estrada Esteban, C., 171
Etxeberria, C., 100
Eugenio, R.M., 22
Evangelista, A., 52
Extremera, P., 272
Ezpeleta, D., 126
Ezpeleta Echavarri, D., 166
Ezquerra Trabalón, M., 153

Fabre Pil, O., 255
Fabre Pi, O., 105, 106, 123, 247, 253
Fábregues Nebot, O., 306, 312
Fábregues Serra, O., 153
Fabricius, M., 94
Factor Litvak, P., 140
Fages Caravaca, E., 1, 133, 151, 246, 252, 255, 286
Falcón, A., 130
Falcón Falcón, C., 67, 94, 195
Falcón García, A., 39, 237
Falcón García, A.M., 260
Falcone, G., 113
Falgás Martínez, N., 7
Fandiño Benito, E., 42, 185
Fanin, M., 221
Fariñas Álvarez, C., 107
Faucard, R., 197
Fàbregra Xavier, J., 48
Fàbregues Boixar Nebot, O., 145
Felipe Mimbrera, A., 108, 124, 176, 264, 279, 285, 286
Felipo, F., 318
Félix Redondo, F.J., 173
Feliz Feliz, C., 8
Fermín Marreño, J.A., 259
Fermín Marrero, J.A., 39, 205, 237
Fernández, C., 123
Fernández, M., 28, 110
Fernández, M.D.M., 22
Fernández, O., 74
Fernández Alonso, D., 234
Fernández Arcos, A., 4, 63, 168, 246, 252
Fernández Bergés, D., 173
Fernández Blázquez, M.A., 110, 171, 172, 296
Fernández Bobadilla, R., 143, 148
Fernández Bobadilla Martínez, R., 143, 300
Fernández Bolaños, R., 74
Fernández Buey, N., 5, 7
Fernández Bullido, Y., 37, 41, 178, 184
Fernández Burriel, M., 112
Fernández Bustamante, M., 71, 72
Fernández Cadenas, I., 51, 54, 56, 63, 109
Fernández Carballal, C., 153
Fernández Carril, J.M., 224
Fernández Castro, E., 38
Fernández Cortiñas, I., 103, 134
Fernández Díaz, E., 114, 256, 305
Fernández Díez, S., 147
Fernández Domínguez, J., 212
Fernández Espartero Gómez, L., 273
Fernández Espejo, E., 312
Fernández Fernández, O., 22, 23, 69, 71, 161, 198, 209, 226
Fernández Ferro, J.C., 88
Fernández Fournier Fernández, M., 124, 177, 264, 281, 286
Fernández García, C., 296
Fernández García, M., 301
Fernández García, M.T., 202, 219, 230, 231, 260, 282
Fernández Golfín, C., 219
Fernández González, S., 40
Fernández Herranz, R., 5, 7, 47, 64, 190, 240, 274
Fernández Jarne, E., 144
Fernández Jover, E., 118, 246
Fernández Juan, E., 149
Fernández Lara, Y., 210, 211
Fernández López Lara, J., 134
Fernández López Lara, J.L., 127
Fernández López, J.F., 172
Fernández Maiztegi, C., 185, 244
Fernández Malvido, B., 107
Fernández Matarrubia, M., 13, 50, 104, 108, 118, 120, 122, 148, 150, 154, 199, 290
Fernández Menéndez, S., 172, 263, 284, 310
Fernández Moreno, M.D.C., 271
Fernández Navarro, I., 138
Fernández Pajarín, G., 49, 88, 254
Fernández Palacín, A., 83
Fernández Pérez, C., 13
Fernández Pérez, J., 96, 97, 103, 172, 173, 182
Fernández Prieto, A., 42
Fernández Recio, M., 80, 161
Fernández Sánchez, M., 144
Fernández Sanfiel, M., 125
Fernández Sanfiel, M.L., 257
Fernández Santiago, R., 153
Fernández Torre, J.L., 167, 265
Fernández Torrón, R., 83, 129, 151, 222
Fernández Travieso, J., 240, 282
Fernández Vivas, M., 41
Ferre Masó, A., 91, 137
Ferreirós, J., 219
Ferrer, I., 110, 234, 316, 317
Ferrer Abizanda, I., 24, 321
Ferrer Gila, T., 229, 282
Ferrer Navajas, M., 18, 169
Ferrero Ros, M., 311
Ferro, J., 53
Ferro, J.M., 61
Figueiras, M.J., 61
Figueroa Bonaparte, S., 32, 65, 191
Figuerola Roig, A., 180
Fissolo, N., 71
Fitzpatrick, A.L., 250
Flamarique Pascual, A., 8
Flaqué, M., 22
Flores, A., 47, 52, 54, 175
Flores, C., 227
Flores, M.C., 305
Flores Flores, A., 30, 41, 56, 61
Flores Flores, A.A., 60
Flors, L., 18
Foltynie, T., 146
Foncea Beti, N., 173
Fontes Villalba, A., 98, 151, 218, 294
Forcadas Berdusán, M.I., 237
Forcano San Juan, S., 101
Fores Raurell, R., 103
Forn Frias, C., 65, 66
Fortea, J., 25
Fortea Ormaechea, J., 20, 22, 24, 27, 29, 168
Fortuna Alcaraz, L., 1, 133, 151, 246, 252, 255, 286
Fossas, P., 162
Fossas Felip, P., 92, 176
Frades Payo, B., 171, 296
Frades Payo, M.B., 110, 171, 172
Fraga Bau, A., 92
Fraga Pumar, E., 195, 215
Fragoso, M., 76
Fraile Rodrigo, J., 156

Francés Pont, I., 177, 178, 192, 261
Franch, O., 102
Francis, G., 206, 207
Francisco, J., 61
Franco, E., 16
Franco Macías, E., 271, 279
Frangi Caregnato, A., 308
Frank García, A., 21, 28, 300
Franquet Gómez, E., 260
Frasquet Carrera, M., 292
Freijo, M., 36, 49
Freijo Guerrero, M.D.M., 35, 38, 177
Freijo Guerrero, M.M., 178, 192
Freire Álvarez, E., 191, 304
Freixanet, J., 68
Freixenet Bosch, J., 195
Freyre Álvarez, E., 303
Friera Acebal, G., 161
Friera Reyes, A., 42
Frutos Iglesias, L., 178, 192, 261
Frutos Martínez, R., 42
Fuenmayor Fernández Hoz, C., 275
Fuenmayor Fernández Hoz, C.P., 245
Fuente Blanco, R., 158, 215, 224, 231, 255, 270, 290, 293
Fuente Cañete, C., 8, 103, 155, 238, 266, 307
Fuente Fernández, R., 146
Fuentes, B., 38, 186
Fuentes, R., 131
Fuentes Gimeno, B., 21, 31, 40, 42, 52, 174, 175, 181, 185, 187
Fuentes Ramírez, F., 252
Fuentes Ramírez, F.A., 1, 133, 151, 246, 255, 286
Fuertes, I., 154
Fumanal Domènech, A., 93

Gabaldón Torres, L., 108, 216
Gabilondo, I., 130
Gabilondo Cuéllar, I., 67, 195, 201, 215
Gago Calderón, B., 152
Gago Moreda, M., 100
Gago Veiga, A., 235
Gago Veiga, A.B., 12, 167, 248
Gahete Jiménez, C., 88
Gaig, C., 139, 226
Gaig Ventura, C., 137
Galán, J.J., 250
Galán, M.C., 293
Galán Cartaña, I., 74
Galán Dávila, L., 81, 82, 122, 164, 219, 226, 227
Galán Retamal, J.J., 250
Galán Rodríguez, B., 312
Galán Sánchez Seco, V., 24, 215, 247, 251, 264, 267, 298
Galeano Bilbao, B., 88
Galiana Ivars, A., 172, 263, 284, 310
Galiano Fraguas, M.L., 247
Gallagher, L., 306
Gallano, P., 221
Gallano Petit, P., 220
Gallardo Alcáñiz, M.J., 152, 267
Gallardo Tur, A., 8, 103, 154, 155, 238, 266, 307
Gallardo Vigo, E., 79, 83, 86
Gállego, J., 25, 321
Gállego Culleré, J., 30, 39, 63, 190, 193, 194
Gállego Cullère, J., 114
Gallego León, J.I., 180
Gallego Merlo, J., 16
Gállego Pérez Larraya, J., 131, 294
Gállego Pérez Raya, J., 59
Gallego Sacristana López Serrano, M.M., 126, 128
Galvao Carmona, A., 77
Gálvez Ruiz, A., 102
Gamazo Laherrán, C., 190
Gamero García, M.A., 52, 203
Gámez Carbonell, J., 79, 84, 85, 87, 112, 125, 221, 222, 306, 312
Gámez Leyva Hernández, G., 39, 205, 260, 264
Ganiler Ganiler, O., 195
Garamendi Ruiz, I., 237
Garamenidi Ruiz, I., 87
Garayoa Irigoyen, V., 278
Garbizu Vidorreta, J.M., 153
Garcés, M., 238
Garcés Sánchez, M., 238
García, A., 29, 131
García, A.B., 224
García, J.C., 131
García, R., 68
García, V., 285
García Agúndez, J.A., 70, 138, 140, 197
García Albea Ristol, E., 24, 215
García Alberca, J.M., 29
García Álvarez, D., 88
García Arguedas, C., 163, 244, 283
García Arratibel, A., 160, 178, 184
García Barcina, M., 201, 226
García Bargo, M.D., 265
García Barragán, N., 124, 176, 285
García Barrena, E., 245
García Bemejo, P., 47
García Bermejo, P., 33, 40, 47, 48, 52, 59, 64
García Berrocoso, T., 54, 56
García Bragado Acin, F., 218
García Bragado, F., 83, 121, 319
García Bueno, M.J., 111, 251
García Caldentey, J., 26, 264, 281
García Cañibano, B., 88
García Carreira, C., 159
García Casado, A., 14
García Castañón, I., 250
García Chiclano, A., 273
García Cobos, R., 170
García Cuevas, M., 165, 192
García Escrivá, A., 150, 180
García Esperón, C., 33, 52, 57, 124
García Estévez, D.A., 288
García Feijoó, J., 12
García Fernández, C., 126
García Fernández, L., 32, 214, 251
García Figueredo, D.B., 196
García Gálvez, P., 224
García García, A., 42, 81, 226
García García, A.M., 44, 50
García García, B., 214
García García, D., 145
García García, J., 54, 105, 114, 225
García García, J.R., 48
García García, M., 76, 209
García García, M.E., 91, 95, 120, 199, 290
García García, N., 48
García García, R., 135, 295, 298, 300
García Gomara, M.J., 6, 10
García Gorostiaga, I., 253
García Guerrero, A., 35
García Gutiérrez, P., 150
García Hernández, M.T., 101
García Lara, J., 65
García León, J.A., 69, 198, 209
García Linares, A., 100, 115, 124, 127, 135, 277, 311
García López, B., 94
García Marín, A., 299
García Martín, A., 27, 230
García Martín, E., 70, 138, 140, 154, 197
García Martínez, A., 242
García Martínez, M.A., 69, 73, 197, 198, 207
García Martín, G., 223, 238
García Medina, A., 80
García Merino, A., 74
García Merino, J.A., 99, 206, 217
García Meriono, A., 71
García Molina, F., 309
García Moncó Carra, J.C., 32, 253, 266
García Montero, M.R., 268
García Montojo, M., 69, 73, 197, 198, 207
García Morales, I., 91, 95
García Morales, P., 25
García Morán, E., 59
García Moreno, J.M., 77, 312
García Muñozguren, S., 305
García Murias, M., 3, 4
García Palmer, F.J., 138
García Pastor, A., 36, 37, 41, 42, 49, 178, 184
García Pérez Cejuela, C., 304
García Quesada, M.A., 181, 184, 194, 309
García Ramos García, R., 147, 148, 150, 164, 310, 312
García Ramos, R., 18, 120, 154
García Raso, A., 111, 251
García Redondo, A., 83, 110, 225, 227
García Regata, O., 176, 186
García Ribas, G., 26, 279
García Rodríguez, J.R., 61
García Rodríguez, R., 212
García Rubio, S., 278
García Ruíz Espiga, P., 150
García Sánchez, C., 134, 148, 168
García Sánchez, J.M., 35, 177, 178, 192
García Sánchez, M.I., 74, 203
García Sánchez, S.M., 40
García Sancho, N., 84
García Santiago, R., 172, 263, 284
García Satué, J., 219
García Sobrino, P., 178
García Sobrino, T., 88, 96, 104, 243
García Soldevilla, M.A., 298
García Sort, M.R., 52
García Sort, R., 33
García Talavera San Miguel, P., 190
García Torres, A., 111, 251
García Torres, B., 134
García Torres, M.A., 8, 191, 250
García Trujillo, L., 198
García Tuñón Villaluenga, L., 172
García Verdugo, J.M., 227
García Villalba Navaridas, B., 41, 43, 58
García Villanueva, M., 78
García Villanueva, M.Z., 283
García Yébenes, J., 26
Garea García Malvar, M.J., 107
Gargía Álvarez, D.M., 257
Garnes Sánchez, C., 252
Garnés Sánchez, C.M., 1, 133, 151, 246, 255, 286
Garolera Freixa, M., 308, 309
Garré Olmo, J., 22, 133, 295
Garrido Pla, A., 275, 285
Garzón Maldonado, F.J., 266
Gasca Salas, C., 145
Gascón Giménez, F., 21
Gasparini Berenguer, R., 17
Gastón, I., 319
Gata Maya, D., 263, 280, 292
Gavilán Iglesias, T., 264
Gayán, J., 249, 250
Gazulla Abio, J., 156
Geffner Sclarsky, D., 65, 66, 86, 208, 285
Geffners Sclarskyi, D., 38
Gehin, N., 197
Geissbühler, Y., 206
Gelabert, M., 131
Gelabert González, M., 142
Gelpí, E., 17
Gelpí Mantius, E., 27
Gendre Martí, J., 57
Genís, D., 22, 68, 297
Genís Batlle, D., 156
Genís Carchano, M.T., 277
Genovés, J., 249
Genovés Escarrer, J., 249
Gerbin, M., 140
Gerotina Mora, E., 111
Geschwind, D.H., 170
Gesierich, B., 23
Gesualdo Cruz, A.J., 273
Ghazi El Hammouti, K., 159, 244
Ghinea, A., 82
Ghosh, P., 23
Giacalone, G., 71
Giadach Vargas, C.A., 298
Gich, J., 22, 210
Gich Fulla, J., 68, 297
Gich Fullà, J., 67
Gich Saladich, I., 168
Gil, A., 236
Gil, M., 288, 293
Gil, M.P., 20, 169
Gil Aldea, I., 121
Gil Alzueta, K., 35, 178
Gil Alzueta, M.D.C., 177, 192

Gil Cortés, C., 232
Gil García, A., 44, 272
Gil García, M.I., 49
Gil López, F., 216
Gil Lozano, J.E., 124
Gil Nagel Rein, A., 91, 95
Gil Navarro, S., 15, 16, 17, 19, 37, 41
Gil Neciga, E., 16, 271
Gil Núnez, A., 42
Gil Núñez, A., 37, 38, 41, 91, 99, 178, 184
Gil Polo, C., 173, 231, 311
Gil Saladie, D., 26
Gil Villar, M., 244
Gil Villar, M.P., 34, 49, 159, 165, 186
Gilo Arrojo, F., 115
Giménez Baia, S., 136
Giménez Bejar, V., 1, 133, 151, 246, 252, 255, 286
Giménez Martínez, J.M., 261
Giner, P., 41, 238
Giner Bernabeu, J.C., 194
Giner Boya, P., 73
Giraldo Polo, A., 196
Giralt, D., 54, 56
Giralt, E., 38
Giralt Casellas, D., 55
Giralt Steinhauer, E., 33, 35, 51, 58, 59, 109, 113, 179, 191, 193
Girón Úbeda, J., 88
Girona Marcé, A., 103, 127, 134
Gironell, A., 148
Gironell Carrero, A., 129
Gironés Coma, D., 270
Giry, M., 132
Gispert, J.D., 19
Gobartt, A., 204, 206, 207
Gobartt, A.L., 206
Gobernado Serrano, J.M., 286
Goertsches, R., 71
Goikoetxea Garmendia, R., 100
Golijov, A., 7
Gómez, M., 47
Gómez Alonso, J., 92
Gómez Andrés, D., 2, 3, 156
Gómez Ansón, B., 24, 25, 29, 117, 168, 252, 300
Gómez Argüelles, J.M., 10, 239, 256
Gómez Baeza, S., 6, 7
Gómez Baquero, M.J., 276
Gómez Bautista, V., 153
Gómez Beldarrain, M.A., 266
Gómez Betancur, L.F., 109, 116
Gómez Caicoya, A., 97, 239
Gómez Caravaca, M., 241
Gómez Caravaca, M.T., 13, 279
Gómez Caravaca, T., 162
Gómez Cerquera, J., 119
Gómez Choco, M., 25
Gómez Choco Cuesta, M., 303
Gómez Choco Cuesta, M.J., 40
Gómez Concha, E., 69, 198
Gómez Domingo, M.R., 208
Gómez Eguílaz, M., 119, 166, 216
Gómez Escalonilla, C., 38
Gómez Escalonilla Escobar, C.I., 43
Gómez Esteban, J.C., 130, 144
Gómez Fernández, I., 54
Gómez Gallego, M., 283
Gómez Garre, P., 96, 149
Gómez González, A., 58, 92, 179, 191, 230
Gómez González, M.B., 96, 106
Gómez Gutiérrez, M., 39, 205, 259
Gómez Heredia, M.J., 154, 155, 307
Gómez Ibáñez, A., 98
Gómez Isla, T., 168
Gómez Llopico, R., 183, 286
Gómez Moreno, I., 106
Gómez Moreno, S.M., 228
Gómez Muga, J.J., 261
Gómez Nuria, M., 80
Gómez Pinedo, U., 81, 226, 227
Gómez Raposo, C., 132
Gómez Recio, M., 182
Gómez Ríos, C., 10
Gómez Román, J.J., 265
Gómez Romero, L., 106
Gómez Ruiz, I., 296
Gómez Sánchez, J.C., 189
Gómez Tortosa, E., 16, 250
Gómez Vicente, L., 18, 166, 219, 248
Gomis, M., 52, 57
Gomis Cortina, M., 33, 40, 46, 48, 62
González, A., 34
González, F., 53
González, F.J., 281
González, J.R., 139
González, V., 76
González Agulla, D., 257
González Aleja, J., 275
González Alujas, M.T., 52
González Álvarez, V., 130
González Álvarez Sotomayor, M.D.M., 22, 23
González Aramburu, I., 148, 149, 254
González Barón, S., 29
González Caballero, G., 18, 169
González Cabezas, P., 304
González Chinchón, G., 109
González Cuello, A., 171
González Cuevas, G.M., 89, 242
González Cuevas, M., 91
González Delgado, M., 9, 36
González Eizaguirre, A., 185, 245, 246, 248, 256, 290
González Fernández, C.C., 304
González Garay Sanzo, M., 35
González García, A., 60, 253
González García, N., 120
González Giráldez, B., 96, 97, 239
González Gómez, F.J., 108, 177, 274, 279
González Gómez, J., 286
González González, B., 272, 297
González González, S., 146
González Gutiérrez Solana, L., 130
González Hernández, A., 103, 104, 105, 106, 123, 247, 253
González Hernández, A.N., 255, 284
González Hidalgo, M.M., 163
González Iglesias, C., 32
González Llanos Fernández Mesa, F., 291, 292, 311
González López, C.A., 272, 297
González López, F., 179, 245
González López, M.P., 257
González López, S., 165, 178, 192
González Mandly, A., 183
González Marcos, J., 34
González Marcos, J.R., 60, 177, 284
González Masegosa, A., 204, 214
González Menacho, J., 7
González Mingot, C., 20, 34, 49, 159, 165, 169, 186, 225
González Muñoz, M., 110
González Nafria, N., 263
González Oria, C., 13, 160, 162, 164
González Ortiz, S., 117, 302
González Pérez, A., 249, 250
González Platas, J., 204
González Platas, M., 204, 212
González Quereda, L., 80
González Quintanilla, V., 14, 183, 188, 257, 258, 259, 267
González Redondo, R., 145
González Rodríguez, C., 30
González Salaices, M., 257
González Sánchez, M., 245, 275
González Santiago, R., 118
González Segura, D., 76
González Soltero, E., 184, 221, 303
González Suárez, A., 14, 37, 183, 187, 258, 259, 267, 271, 279
González Suárez, I., 31, 219
González Torre, J.A., 65, 66
González Touya, M., 107
González Valcárcel, J., 31, 177
Gonzalo Barbas, R., 170
Gonzalo Martínez, J.F., 124, 220, 280, 281, 292
Gonzalo Yubero, N., 99, 212, 287
Gorchs, M., 48
Gordo Mañas, R., 179, 260
Gorno Tempini, M., 23
Gorospe, A., 36, 49
Gorospe Osinalde, A., 183
Gorostidi Pagola, A., 20, 144, 149, 152
Górriz Romero, D., 132, 292
Gosis, A., 74
Goyenechea Soto, E., 51, 194
Gracia Gozalo, R.M., 99
Gracia Naya, M., 6, 10
Granda, J., 99
Granda Méndez, J., 221, 222
Grandas, F., 147
Grandas Pérez, F., 153
Grande Martín, A., 128, 258, 268, 278
Granell Moreno, E., 24, 117
Gratacós Vinyola, M., 125
Gratacós Viñola, M., 79
Gratacòs Vinyolas, M., 84
Grau, L., 288
Grau, M., 68
Grau Gracia, M., 178
Grau López, L., 69, 73, 93, 124, 196, 199, 201
Graus, F., 130, 236, 262, 316
Graus Ribas, F., 67, 129, 131, 132, 195, 201, 215
Gresa Arribas, N., 129, 130
Guaita País, M., 139
Guardado Santervás, P., 172
Guasp Verdaguer, M., 303
Gudín Rodríguez Magariños, M.A., 90, 236
Gudnasson, V., 250
Guerra, C., 47
Guerra Schulz, E., 202, 219, 230, 231, 260, 282, 301
Guerreo Peral, A., 8
Guerrero Castaño, C., 57
Guerrero López, R., 16, 96
Guerrero Peral, A., 269
Guerrero Peral, A.L., 5, 7, 10, 11, 127, 158, 254, 274
Guerrero Pertíñez, G., 100, 135
Guerrero Sola, A., 81, 82, 110, 219, 222, 226, 227
Guerrra, A., 321
Guijarro Amo, M., 65, 210, 233
Guijarro Castro, C., 69, 75, 198
Guillamón Guillamón, E., 14, 21
Guillamón Vivancos, T., 227
Guillán Rodríguez, M., 176, 177, 285
Guillem Mesado, A., 139
Guillén, C., 122
Guillén Fort, C., 5, 115, 125, 277
Guimaraens, L., 193
Guirao, R., 90
Guisado Ramos, F., 88
Guiu Badia, B., 165
Guridi, J.R., 100
Gutiérrez, I., 34
Gutiérrez Aguilar, G., 111
Gutiérrez Álvarez, Á.M., 239
Gutiérrez Cabello, L., 296
Gutiérrez Cid, M.I., 191
Gutiérrez Delicado, E., 96
Gutiérrez Fernández, M., 53
Gutiérrez Franco, A., 72, 200
Gutiérrez García, J., 266
Gutiérrez González, S., 14
Gutiérrez Gutiérrez, A., 257, 279
Gutiérrez Gutiérrez, G., 118, 132, 229
Gutiérrez Iglesias, B., 30
Gutiérrez Jarrín, I., 60
Gutiérrez Molina, M., 113, 219
Gutiérrez Ríos, R., 173, 231, 310, 311
Gutiérrez Rivas, E.J., 84
Gutiérrez Ruano, B., 160
Guzmán Fernández, M., 106
Guzmán Fernández, M.A., 105, 123
Guzmán García, L., 79, 222
Guzmán García, L.C., 84, 91
Guzmán Martín, A., 133, 151, 246, 252, 255, 286
Guzmán Villoria, J., 212

Haba, I., 289
Hadjigeorgiou, I., 123, 175, 248
Hagen, J., 23
Hamad Cueto, O., 103
Hankiewicz Kryska, K., 82
Harding, G., 93
Hellín Sanz, T., 279
Hellwig, K., 206
Heneka, M., 19
Henríquez, I., 131
Henry, M., 23
Hera, B., 198
Hera Galarza, J.M., 175
Hera Hernanz, B., 69
Heras, V., 69, 197, 198
Heras García, J.A., 252
Heras Pérez, J.A., 8, 103
Heras Revilla, V., 73, 207
Heredero, J., 11
Herguido Bóveda, M., 292
Herguido Bóveda, M.J., 291, 292
Hernández, B., 310
Hernández, E., 22
Hernández, I., 249, 250
Hernández, J.J., 76
Hernández, M., 22, 285, 288
Hernández Clares, R., 105, 209, 211
Hernández Cristóbal, J., 224
Hernández Díaz, S., 206
Hernández Fernández, F., 58
Hernández Gallego, J., 102, 174, 281
Hernández García, E., 123
Hernández González, A., 236
Hernández González, A.B., 267
Hernández Guillamon, M., 30, 55
Hernández Hortelano, E., 1, 133, 151, 246, 252, 255, 286
Hernández Lahoz, C., 121
Hernández Laín, A., 220
Hernández Lorido, R., 85
Hernández Luyando, L., 175
Hernández Martines, J.J., 151
Hernández Martínez, G., 118
Hernández Martínez, J., 252
Hernández Martinez, J.J., 1, 133, 246, 255, 286
Hernández Martínez Lapiscina, E., 103, 114, 161, 263
Hernández Medrano, I., 176, 285
Hernández Moneo, J., 291
Hernández Pérez, J.M., 303
Hernández Pérez, M., 48, 62, 124
Hernández Pérez, M.Á., 212, 214
Hernández Ramos, F.J., 173
Hernández Regadera, J.J., 260
Hernández Ruiz, I., 24, 294, 298
Hernández Ruiz, M.I., 17, 250
Hernández Vara, J., 145, 153, 306, 312
Hernando Arizalet, L., 100
Hernando Bárcena, I., 166
Hernando Quintana, N., 156, 189, 278
Hernando Requejo, V., 98
Hernàndez Ferràndiz, M., 295
Herraiz, J., 87
Herranz Bárcenas, A., 150
Herrera, M., 39
Herrera Isasi, M., 190
Herrera Muñoz, A., 115
Herrera Varo, N., 95, 276
Herrero, L., 316
Herrero Ezquerro, M.T., 171
Herrero Prieto, M.E., 101
Herrero San Martín, A., 29, 133, 143
Herrero Velázquez, S., 5, 7, 8, 10, 11, 127, 158, 236, 240, 269, 274
Herreros Rodríguez, J., 89, 289
Hervás García, J.V., 33, 124, 199, 201
Hervàs Pujol, M., 159, 229
Hevia Benlliure, L.M., 35
Höglinger, G., 142
Hidalgo, C., 52
Hidalgo Gibert, C., 40
Hidalgo Herrera, V., 291, 292
Hidalgo Muñoz, A., 77
Hilario Barrio, A., 275
Hipola, D., 102
Hípola González, D., 179, 228, 260
Hoang Xuan, K., 131, 132, 291
Hodgetts, M., 93
Hohlfeld, R., 72
Holdbrook, F., 206
Homedes Pedret, C., 216
Horga Hernández, A., 68, 74
Hortal, R., 122
Hortiguela Saeta, M.M., 151
Huerga, E., 68
Huerta, J.M., 194
Huertas, S., 61
Huertas González, N., 98
Huppertz, H., 142
Hurtado González, C.A., 306

Iacampo, L., 307
Ibáñez, J., 320
Ibáñez Alonso, R., 152
Ibáñez Beroiz, B., 63, 194
Ibarra Grassa, B., 30
Ibarretxe Bilbao, N., 144
Ibiricu Yanguas, A., 218
Ibrahim Verbaas, C., 23
Idbaih, A., 131, 132, 291
Idoate, M.A., 320, 321
Idoate Gastearena, M.A., 160
Idrovo Freire, L., 115
Iglesias, B., 317
Iglesias Mohedano, A.M., 126
Iglesias Rodríguez, V., 107
Iglesias Santapolonia, F., 10
Ikram, M.A., 250
Illa Sendra, I., 79, 80, 82, 83, 86
Illa Sendra, M.I., 222
Illa Senra, I., 84
Illán Gala, I., 187, 272
Indakoetxea Juanbeltz, M.B., 20
Infante Ceberio, J., 148, 149, 254, 259, 262, 279
Iniest Valera, J.A., 55
Insausti, I., 39
Iñíguez Martínez, C., 214
Iñesta, M., 115
Iranzo, A., 139
Iranzo Riquer, A., 2, 136, 137
Iriarte Franco, J., 306
Irimia Sieira, P., 12, 59, 160
Isart, C., 160
Isern Segura, I., 119, 141
Ispierto González, L., 141
Iturralde Esteban, S., 314
Ivanovski Ivanonki, T., 14
Iváñez, V., 239
Iváñez Mora, V., 240
Izko, A., 218
Izquierdo, C., 288
Izquierdo, G., 71
Izquierdo Álvarez, S., 3, 157
Izquierdo Ayuso, G., 52, 74, 77, 197, 202, 203, 207, 213
Izquierdo Esteban, L., 24, 247, 267
Izquierdo Gracia, C., 131, 280

Jacas Escarcelle, C., 6
Jackson, D., 93
Jadraque, R., 130
Jagust, W.J., 23
Jaraba Armas, S., 162, 176
Jarauta Lahoz, L., 189, 306
Jarca, C.J., 103, 127, 134
Jaumà Classen, S., 153, 304
Jáuregui, I., 121, 319, 321
Jericó Pascual, I., 218
Jesús, S., 149
Jesús Maestre, S., 243, 305
Jiang, W., 140
Jiménez, C., 36, 49
Jiménez, M., 62
Jiménez Almonacid, J., 290
Jiménez Benítez, J., 235
Jiménez Caballero, P.E., 36, 39, 49, 205, 237, 259, 260, 264
Jiménez Conde, J., 33, 35, 38, 51, 58, 59, 82, 87, 109, 113, 179, 191, 193
Jiménez Corral, C., 239
Jiménez Escrig, A., 250
Jiménez González, M., 93, 124
Jiménez Hernández, M.D., 13, 162, 164, 177, 183, 213, 253, 284
Jiménez Huete, A., 91
Jiménez Jiménez, F.J., 70, 118, 138, 140, 197, 263
Jiménez Jiménez, L.M., 84
Jiménez Mallebrera, C., 85, 223, 234, 317
Jiménez Martínez, C., 30, 181, 183
Jiménez Martín, I., 34
Jiménez Xarrié, E., 55, 63
Jimeno Anaya, L., 247
Jin, J., 207
Jorge López, L., 2
Jorge Roldán, S., 95, 151
Jorquera Moya, M., 122, 163
Jou, C., 234, 317
Jou Muñoz, C., 223
Jover, A., 202
Jover, E., 55
Jovin, T.G., 46
Juan Delago, M., 32, 117, 252
Juan Hernández, P., 115, 125, 257
Juanatey, J.R., 49
Juárez Belaunde, A., 304
Juárez Belaúnde, A.L., 258, 268
Juárez Torrejón, N., 98
Jucglà Serra, A., 224
Juega Mariño, J., 119
Juega Mariño, J.M., 166, 216
Junqué Plaja, C., 144
Jurado Luque, M.J., 91
Juste Jordán, R., 109

Kahn Mesia, E., 252
Kalko, S., 234
Kallas, J., 41
Kanner, A., 241
Kapetanovic, S., 83
Kapetanovic García, S., 226, 261
Kappos, L., 206
Kawiorski, M., 285
Kazimierckak, M., 37
Kefalopoulou, Z., 146
Kent, D., 48
Khabbaz Cañavate, E., 205
Khan Mesia, E., 1, 133, 151, 246, 255, 286
Khatri, B., 207
Kühle, J., 70
Killestein, J., 71
Knight, R.S., 23
Kobayashi, H., 4
Koizumi, A., 4
Koren, G., 206
Kortazar Zubizarreta, I., 32
Krupinski, J., 51
Krupinski Bielecki, J., 61
Kulisevsky, J., 136, 143, 148
Kulisevsky Bojarski, J., 79, 143
Kulisevsky Bokarsji, J., 2
Kuller, L., 28
Kurtis, M., 91

la Puma, D., 140, 302
Labreuche, J., 31
Labussière, M., 132
Lacruz Ballester, L., 5, 11, 115, 122, 125, 277
Lacuey Lecumberri, N., 241
Ladera Fernández, V., 135, 295, 298, 300, 301, 302, 306
Lafuente, A., 250
Lagillo Sala, G., 195
Lago Martín, A., 30, 35, 38, 191
Lagoa Labrador, I., 123, 255
Laguillo Sala, G., 200
Láinez Andrés, J.M., 14, 21
Laínez Samper, E., 98, 99, 235, 301
Lama Larco, F., 57
Lamberty, Y., 171
Lamet, I., 145
Lamet Gil, I., 26, 141
Lanciego Pérez, J.L., 153
Landa Elizondo, M.A., 100
Landete, L., 74
Landete Pascual, L., 204, 214
Lansley, J., 68
Lanuza Escolano, M.A., 84
Laplanche, J., 23
Lara, O., 243
Lara Lara, M., 11, 181
Lara Muñoz, J.P., 29
Lara Pelayo, A., 222
Lara Rodríguez, B., 280
Lara Sarabia, O., 160, 207, 233
Larque, A.B., 316

Larrañaga Larrañaga, N., 152
Larrea, J.A., 53, 184
Larrea Peña, J.A., 100
Larrode Pellicer, P., 3, 156, 214, 225
Larrosa, D., 12
Larrosa Campo, D., 9, 13, 36, 175, 186
Latorre, P., 285
Latorre Jiménez, A.M., 6, 10
Latorre Murillo, P., 141, 275
Launer, L.J., 250
Laxe García, S., 232
Lazo Torre, C., 304
Lazo Torre, C.A., 227
Leandro García, L., 132
Lechner Scott, J., 71
Lecina Monge, J., 163
Lecina Monge, J.C., 8, 165
Ledesma Carbayo, M.J., 308
Lee, S., 170
Lees, A., 146
Legarda, I., 147
Legarda Ramírez, I., 38, 181, 183
Leira, R., 13
Leira Muiño, R., 10
Leiva Salinas, C., 18
Leiva Santana, C., 17, 18
Lejarreta, S., 22
Lejarreta Andrés, S., 295
Lema, M., 131
Lema Bouzas, M., 104
Lendínez, C., 227
León, A., 65
León, C., 139
León, G., 227
León Colombo, T., 142
León Garzón, M., 283
León González, D., 232, 313, 314
León Hernández, A., 211
León Jorba, A., 230
León Muñoz, L., 180
León Ruiz, M., 24, 215, 247, 267, 298
León Salas, B., 171
Lerena Sáenz, P., 267
Ley, M., 38
Ley Martos, M., 84
Ley Nacher, M., 35, 59, 92, 97, 113, 179
Leyva, L., 71
Leyva Fernández, L., 69, 198, 209
Lezcano García, E., 144
Lezcano Rodas, M., 85
Liébana Gutiérrez, D., 30
Lillo Triguero, L., 139
Limberg, M., 70
Limousin, P., 146
Linares, M., 22
Linera, J., 90
Lizardo Sangiovanni, B.M., 159, 244
Lizarraga Errea, N., 100
Lladó, A., 19, 110, 136
Lladó Bardera, X., 195
Lladó Plarrumaní, A., 15, 16, 17, 19, 24
Llamas Sillero, P., 111, 251
Llamas Velasco, S., 124, 251, 281, 292
Llanero Luque, M., 296
Llarena, C., 202, 203
Llarena González, C., 201, 261
Lleó, A., 19, 21, 25
Lleó Bisa, A., 20, 22, 24, 27, 29, 168
Llinàs, J., 22
Llobet Zubiaga, J.M., 102
Llombart, V., 54
Llombart Sebastià, V., 55
Llompart, C., 29
Llompart Mateu, C., 27
Llop Trujillano, M., 59
Llopis, N., 210
Llorens Calatayud, G., 14, 21
Llorens Rodríguez, R., 314
Llorente Ayuso, L., 245, 275
Llufriu, S., 76
Llufriu Duran, S., 67, 195, 201, 215, 216
Llull, L., 316
Llull Estrany, L., 45, 226, 262, 302
Llussà Arboix, J., 103
Lobato, R., 118
Lobato Casado, P., 128, 258, 268, 276, 304
Lomas Cabezas, J.M., 275
Lomeña, F., 15
Lomeña Caballero, F., 308
Lominchar Espada, J., 109
López, E., 234
López, O., 136
López, O.L., 28, 249, 250
López, R., 313
López Alburquerque, T., 224, 231
López Ariztegui, N., 128, 258, 268, 276
López Arrieta, J., 250
López Azcárate, J., 306
López Blanco, R., 245, 275
López Cancio Martínez, E., 33, 40, 57, 62
López Cancio, E., 48, 52
López Cuina, M., 58
López Cuiña, M., 35, 38, 59, 113, 179
López Domínguez, J.M., 165, 294, 295
López Espuela, F., 39, 182
López Faixó, D., 162
López Fernández, J.C., 30, 38
López Fernández, M., 265
López Ferreiro, A., 13, 33, 58, 88, 96, 104, 179, 243
López García, A., 90, 236
López García, J., 115
López Gastón, J.I., 30, 189
López Gomáriz, E., 238
López Gomarriz, E., 87
López Gómez, C., 69, 198, 209
López Gómez, M., 132
López Góngora, M., 217
López González, F.J., 88, 96, 242, 243
López Gutiérrez, I., 243
López Hernández, N., 150, 180
López Ibor Aliño, L., 44, 272
López Jiménez, E., 288
López Larios, A., 71
López López, D., 171
López López, M., 1, 133, 142, 151, 246, 252, 255, 286
López Madrona, J.C., 226
López Manzanares, L., 122
López Martínez, M.J., 279, 285
López Medina, A., 35
López Méndez, P., 61, 103, 104, 148, 208
López Mesonero, L., 5, 158, 215, 224, 231, 255, 270, 290, 293
López Munain Arregui, A., 20, 84, 110, 152, 222, 245
López Munain, A., 53, 83
López Pantoja, J.L., 168
López Pascua, C., 56
López Peña, M.J., 150
López Pérez, M.Á., 119, 166
López Pérez, M.D.L.Á., 216
López Pesquera, B., 14
López Pisón, J., 3, 130
López Pousa, S., 22, 133, 166, 295
López Robles, M., 80
López Rodríguez, D., 100, 115, 124, 127, 277, 311
López Ruiz, P., 120, 199
López Sarnago, P., 95, 151
López Sendón Moreno, J.L., 26
López Sendón, J., 124
López Silanes Miguel, C., 257
López Toledano, E., 2
López Trigo, J., 238
López Valdés, E., 99, 102, 147, 148, 150, 154, 310, 312
López Veloso, A.C., 255
Lorente Gómez, L., 181, 184, 194, 309
Lorente Miranda, A., 257
Lorente Miranda, A.V., 115
Lorenzo Bosquet, C., 6, 7
Lorenzo Brito, J.N., 272, 282, 297, 307
Losada Domingo, J.M., 246, 248, 256, 290
Louis, E.D., 140
Lozano, M., 22, 285
Lozano, M.L., 55
Lozano Aragoneses, B., 304
Lozano Gallego, M., 295
Lozano Ibáñez, M., 299
Lozano Mera, L., 173
Lozano Sánchez, M., 124, 275
Lozano Setién, E., 289
Lüttich, A., 53, 184
Lubrini, G., 300
Luca, L., 14, 115
Lucas, A., 131
Lucas, G., 51, 113
Lucas, M.E., 262
Lucas Lucas, M., 197, 203
Lucas Ródenas, C., 43, 65
Lucente, G., 285
Luna Rodríguez, A., 185, 244
Luna Salva, N., 86
Lupo, V., 112
Lupo Barretta, V., 81
Luque Alarcón, M., 43
Luquín, M.R., 25
Luquín Barrado, N., 153
Luquín Piudo, M.R., 12, 26, 141, 144, 151

Macarrón Vicente, J., 276
Macarrón Vicente, J.L., 95
Macaya Ruiz, A., 130
MacDonald, T., 206
Macià, M., 131, 288
Macías Macías, Y., 152
Madeira, A., 197
Madrid Navarro, C.J., 157, 270
Maestre Moreno, J., 38
Maestro Saiz, I., 237
Maestú Unturbe, C., 256
Mafe Nogueroles, M., 11
Mahíllo Fernández, I., 111, 251
Maimó Bordoy, A., 138
Mairal Fraile, M., 57
Maisterra Santos, O., 60, 61, 63, 127, 134
Majós, C., 131, 288
Málaga Diéguez, I., 130
Malaxetxebarría, S., 319
Maldonado Sánchez, R., 69, 198
Malhotra, S., 71, 72
Mallada Frechin, J., 75, 77
Malo Molina, R., 148
Mancha Álvarez Estrada, A., 167
Manciñeiras Montero, J.L., 38
Manero Borrás, R.M., 170
Manero Borràs, R.M., 28
Mangas Guijarro, M.A., 21, 38, 175
Mangas Guijarro, M.D.L.Á., 186
Manresa Domínguez, J.M., 103
Manso Calderón, R., 101
Mañé Martínez, A., 223, 257
Mañé Martínez, M.A., 216
Manzanares Hipólito, F., 89
Manzanares Sánchez, S., 134
Manzano, A., 22, 131
Manzano Palomo, S., 168
Mar Medina, J., 30
Marasescu, R., 219, 282
Marco, M., 76
Marco Llorente, J., 5, 7, 232, 240, 274
Marcos Dolado, A., 18, 120, 122, 168, 250, 290
Marcos Toledano, M.D.M., 184
Marcos Vega, M.A., 164
Marcos Veja, A., 248
Mares Segura, R., 223, 257
Mariam Crespo, C., 224
Marie, Y., 132, 291
Marigil, M., 321
Marín, J., 250
Marín, M., 107
Marín Bañasco, C., 69, 198
Marín Bueno, R., 63, 64, 182
Marín Cabañas, A.M., 271
Marín Cabañas, M., 161
Marín Cañas, S., 112
Marín Iglesias, R., 111
Marín Lahoz, J., 4, 82, 101, 246
Marín Martínez, P., 302
Marín Muñoz, J., 134
Marín Sánchez, L., 298
Marinas Alejo, A., 237
Mariño Lourenço, I., 135
Mariño Lourenço, R., 61, 135
Mariscal Pérez, N., 150
Mariscal Vázquez, G., 275
Marqués, C., 29
Márquez, F., 22
Márquez Batalla, S., 224
Márquez Infante, C., 83, 110, 227, 233
Márquez Sanabria, A., 275
Marès Segura, R., 223

Marsal Alonso, C., 128, 258, 268, 276, 278
Martí, M.J., 140
Martí Domènech, M.J., 27, 144, 153
Martí Fábregas, J., 32, 117
Martí Fàbregas, J., 25, 36, 49, 51, 55, 63, 64, 65, 182, 191, 246
Martí Fuster, B., 94, 308
Martí Martínez, P., 221, 222
Martí Massó, J.F., 99, 144, 152
Martín, A., 306
Martín, C., 15
Martín, G., 76, 210
Martín, I., 74
Martín, M., 267
Martín Aragoneses, M.T., 296
Martín Araguz, A., 239
Martín Barriga, M.L., 199, 247
Martín Bechet, A., 21
Martín Estefanía, C., 122
Martín Fernández, J., 43, 44, 239
Martín Fernández, J.J., 77, 209, 211, 242
Martín Gallán, P., 55
Martín García, H., 89, 289
Martín Gil, L., 244
Martín Gurpegui, J.L., 107
Martín Llorente, M.D.C., 152
Martín Marcos, M.C., 273
Martín Martínez, J., 278
Martín Martos, F., 1, 133, 255
Martín Montes, A., 21, 38, 175, 186, 272
Martín Montiel, E., 171
Martín Moro, M., 87, 247
Martín Pérez, M., 165
Martín Polo, J., 270
Martín Rico, F., 171
Martín Sánchez, C., 128
Martín Sánchez, J., 233
Martín Santana, I., 61, 103, 104, 148
Martín Viejo, M., 173
Martín Vivaldi Jiménez, J., 244
Martinell Gispert Saúch, M., 314
Martinelli Boneschi, F., 71
Martínez, C., 228
Martínez, E., 195
Martínez Agredano, P., 241
Martínez Agudiez, C., 159, 244
Martínez Arroyo, A., 32, 224
Martínez Ballarín, E., 225
Martínez Bermejo, A., 96
Martínez Cáceres, E., 69, 73
Martínez Castrillo, J.C., 99, 281
Martínez Corral, M., 2, 9
Martínez Domeño, A., 217
Martínez Feito, A., 69
Martínez Fernández, E., 174
Martínez Fernández, E.M., 265
Martínez Fernández, R., 40, 153, 303
Martínez Ferri, M., 87
Martínez García, F., 43, 65
Martínez García, F.A., 80, 211
Martínez García, M., 117
Martínez García, N., 296
Martínez García, Y.J., 168
Martínez Ginés, M., 261
Martínez Ginés, M.L., 199, 212
Martínez González, M.A., 59
Martínez Heras, E., 67
Martínez Hernández, E., 79
Martínez Herrada, B., 134
Martínez Horta, S., 143, 148, 300
Martínez Lage, P., 21
Martínez Lapiscina, E.H., 195, 215
Martínez Lizana, E., 25, 191
Martínez Lizana, E.I., 32, 65
Martínez Luis, B., 260
Martínez Martínez, A., 177
Martínez Martínez, M., 181, 185
Martínez Martín, P., 110, 142, 171, 172, 296, 306, 310
Martínez Menéndez, B., 99, 301
Martínez Merino, L., 103, 114, 161, 229, 263
Martínez Nieto, R., 14
Martínez Oliva, C., 70, 138, 140, 197
Martínez Orozco, J., 13
Martínez Ossa Vela, A., 85, 221, 222
Martínez Parra, C., 28
Martínez Pérez, J.M., 229
Martínez Piñeiro, A., 48, 222
Martínez Pueyo, A., 8
Martínez Quesada, C., 243
Martínez Rodríguez, I., 148
Martínez Rubio, D., 112
Martínez Sáez, E., 200, 319
Martínez Salio, A., 10, 174, 244, 245, 250, 275
Martínez Sánchez, F., 173
Martínez Sánchez, N., 30
Martínez Sánchez, P., 31, 36, 38, 40, 42, 49, 52, 174, 175, 181, 185, 186, 187
Martínez Sanmillán, J., 124
Martínez Tomas, C., 161
Martínez Velasco, E., 158
Martínez Vila, E., 12, 59, 120, 160, 294
Martínez Yélamos, A., 56, 188
Martínez Yélamos, S., 205, 216
Martínez Zabaleta, M., 53, 100, 179, 194, 245
Martínez Zabaleta, M.T., 30, 99
Martino, J., 131
Martino Galiano, M.L., 233
Martorell, L., 249
Martorell Sampol, L., 85
Martos Leal, L., 276
Marzo Alonso, C., 165
Marzo Sola, M.E., 119, 166, 216
Mas, A., 29
Mas, G., 131
Mas Bonet, A., 255
Mas Sala, N., 226
Mas Sesé, G., 11, 125, 277
Mas Vidal, A., 141
Mascarell Estrada, J., 101, 109, 116
Masjuán, J., 36, 49
Masjuán Vallejo, J., 30, 38, 42, 99, 108, 124, 176, 177, 185
Massó Romero, J., 53, 184
Massot Cladera, M., 86, 163
Massot Cladera, M.M., 201, 230, 255
Massot Tarrus, A., 87, 97
Massuet, A., 288
Massuet Vilamajó, A., 196
Mata, E., 131
Mataix Cols, D., 68
Matarazzo, M., 280, 281, 292
Matarazzo Matarazzo, M., 143, 263
Matas Docampo, M., 38
Matas Martín, E., 216
Mate, J.L., 321
Mateo Fernández, I., 21, 170
Mateo Fernández, J.I., 262
Mateos Marcos, V., 164, 212
Matesanz, F., 71
Matesanz Barrio, F., 197
Mateu Mateu, A., 273
Matías Guiu Antem, J., 6, 9, 14, 18, 44, 50, 82, 119, 120, 122, 129, 150, 272
Matías Guiu Guía, J., 18, 44, 50, 81, 120, 150, 226, 227, 272
Matías Guiu, J., 99
Matilla Dueñas, A., 2, 156
Matos, M.J., 186
Matute Lozano, C., 176, 185
Matute Lozano, M.C., 286
Mauleón, A., 249, 250
Mauleón Rubio, A., 17, 250, 294
Mauri Capdevilla, G., 4
Mauri Fábrega, L., 183, 213, 253, 279
Mauri Lerda, J.A., 6, 10
Maycas Cepeda, T., 217
Mayol, A., 34, 60
Mayor, S., 39
Mayor Gómez, S., 63, 161, 193, 194
Mayordomo, F., 221
Mayordomo Fernández, F., 222
Mayordomo Rodríguez, T., 167
Mayorga, M.M., 319
Mazighi, M., 31
Mazón Herrero, J., 167, 299
Mearín Manrique, F., 313
Meca Lallana, J., 209
Meca Lallana, J.E., 211
Meca Lallana, V., 126, 128, 202, 210, 211, 217
Medard, J., 81
Medel, A., 29
Medel Lareo, S., 100
Medina, S., 321
Medina Rodríguez, A., 123, 175
Medrano Martorell, S., 117
Meilán, A., 12
Mejía, E., 317, 318
Mejías Olmedo, M.V., 172, 173
Meléndez, R., 22
Meléndez Moral, J.C., 167
Meler, P., 47
Meler Amella, P., 30, 41
Méndez, A., 83
Méndez Cendón, J., 185
Méndez Cendón, J.C., 42
Méndez Guerrero, A., 263
Méndez Guerrero, A.J., 264, 280, 281, 292
Méndez Lucena, C., 213, 312
Méndez Miralles, M.A., 122
Méndez Río, I., 276
Mendibe Bilbao, M., 202, 203
Mendiburu, I., 100
Mendioroz, M., 56, 63
Mendoza Rebolledo, C., 171
Menéndez, R., 68, 210
Menéndez Díaz, R., 67
Mengual Chirife, J.J., 90, 140
Merchán Ortega, G., 182
Merchán Ruiz, B., 60
Merelo Ruiz, B., 275
Merino, A., 91
Merino Quijano, M., 254
Meseguer Gancedo, E., 31
Mestre Fusco, A., 97, 117
Mestre Sanso, M., 86, 181, 201, 255
Meznaric, M., 234
Miana Mena, F.J., 225
Micó Torres, C., 180, 233, 273
Miguel Martín, B., 152, 236
Miguel Serrano, C., 202, 230, 231, 282
Miguel Serrano, C.M., 219, 260, 301
Milán Tomás, A., 27, 181, 230
Milisenda, J., 262
Millán, M., 52
Millán Jorge, P., 273
Millán Núñez, M.V., 173
Millán Pascual, J., 70, 138, 140, 197
Millán Torné, M., 33, 40, 41, 57
Millán Tornè, M., 62
Miller, B.L., 23, 170
Millàn Torné, M., 46, 48
Mintzer, J.E., 249
Miñambres García, E., 37
Miquel Miquel, M.A., 46, 286
Mir Rivera, P., 149, 305
Miralles, F., 29
Miralles Martínez, A., 118, 132, 229
Miralles Morell, F., 86, 230
Miralles Morell, F.X., 230
Miranda Bacallado, Y., 247, 253
Mirdavood, S., 61
Mirdavood Mohammad, S., 48
Miró Vallvé, N., 159, 186
Mitjana, R., 66
Mokhtari, K., 132, 291
Mola Caballero Rodas, S., 118
Molano, J., 228
Molina, C., 46, 47, 52, 54, 55, 56, 175
Molina Cateriano, C.A., 30, 41
Molina Díaz, M.C., 214
Molina Martínez, F.J., 10, 14, 163, 230
Molina Seguín, J., 165, 213
Molins, A., 22
Molins Albanell, A., 287, 302
Molinuevo, J.L., 24, 28, 110
Molinuevo Guix, J.L., 15, 16, 17, 19, 134, 136
Moll Servera, A., 255
Molla Insa, B., 86, 208, 285
Mollica, M.A., 134
Mondéjar Marín, B., 278
Mondragón Rezola, E., 144, 152
Monge Argilés, J.A., 17, 18, 232
Monge Galindo, L., 3
Moniche, F., 34

Moniche Álvarez, F., 30, 38, 60, 177, 253, 284
Monlleó Neila, L., 319
Monnier, N., 85
Montagut, N., 15, 16
Montalá, C., 233
Montalban, X., 66, 68, 70, 71, 72, 74, 75, 76, 200, 208
Montalban Gairin, X., 206, 209
Montalvo Herdoiza, J., 137
Montalvo Perero, J., 137
Montalvo Perero, P., 137
Montaner, J., 54, 56, 63
Montaner González, D., 112
Montaner Villalonga, J., 30, 55, 127, 134
Monteagudo Gómez, M., 114, 256, 289, 305
Monteiro Matos, H., 95, 276
Montejo Carrasco, P., 298, 299
Montenegro Peña, M., 298, 299
Montero, R., 234, 317
Montero Elena, J.M., 89, 90, 96
Montero Escribano, P., 202, 219, 230, 231, 260, 282, 301
Montero Homs, J., 224, 227, 304
Montero Tinnirello, J., 33
Montes Gómez, S., 14
Montes Latorre, E., 233
Montojo, T., 15
Montojo Villasanta, T., 152, 158, 162
Montón Álvarez, F., 282
Montoya, J., 234
Montserrat, J., 159
Montserrat, J.M., 139
Montserrat Capdevila, J., 36, 49
Mora, P., 277
Mora García, S., 204
Mora Montoya, P., 45, 46
Mora Pardina, J.S., 110
Mora Simón, S., 295, 298, 300, 306
Moragues Benito, M.D., 86, 163, 181, 201, 230
Moral, E., 76
Moral Morgado, A., 153
Moral Pijaume, A., 260
Moral Torres, E., 40
Morales, A., 65
Morales Bastos, C., 113
Morales Espinosa, C., 18, 169
Morales Fuciños, M., 112
Morales Ortiz, A., 36, 41, 43, 49, 100, 129
Morán García, M., 276
Morán Sánchez, J.C., 255, 270
Morandeira Rivas, C., 165
Morcillo Suárez, C., 71
Moreira Villanueva, A., 92, 230
Morejón Burguillos, F.J., 205, 232, 261
Morel Silva, E.G., 224, 231, 255, 270, 293
Morel Silva, G.E., 215, 290
Morena Vicente, M.A., 89, 289
Morenas Rodríguez, E., 4, 22
Moreno Carretero, M.J., 234
Moreno Castro, G., 89, 90, 96, 241
Moreno Diéguez, A., 41, 43, 58
Moreno García, M., 101
Moreno García, S., 140
Moreno Gómez, I., 304
Moreno Hernández, J., 160, 195, 208
Moreno Iribas, C., 194
Moreno Izco, F., 20, 287
Moreno Ramos, T., 104
Moreno Rey, C., 249, 250
Moreno Rodríguez, V.P., 111, 251
Moreno Rojas, A., 201, 230
Morgado Linares, R.Y., 85
Morín Martín, M.D.M., 128
Moris, G., 80
Morís Tassa, G., 4, 13, 108
Morlán, L., 230
Morollón Sánchez Mateos, N., 173, 231, 311
Morón, F.J., 250
Morsi Hassan, O., 43
Mosqueira Martínez, A., 122, 177
Mostacero Miguel, E., 214
Moya Molina, M., 88
Moya Molina, M.A., 281, 287
Muchada, M., 47, 52, 56
Muchada, M.A., 175
Muchada López, M., 30, 41
Muelas, N., 80, 221
Muelas Gómez, N., 132, 157, 222
Muiño, E., 38, 51
Muiño Acuña, E., 35, 92, 113, 179, 191, 193, 230
Mulero Carrillo, P., 5, 7, 10, 127, 158, 232, 235, 236, 241, 254, 269, 274
Mundet Tuduri, X., 103, 127, 134
Munteis, E., 76
Munteis Olivas, E., 82
Munuera, J., 25, 54, 168
Munuera Cerro, J., 117
Munuera Cerro, J.L., 64, 182
Muñoz, D., 131
Muñoz, E., 140
Muñoz, J.E., 156
Muñoz, M.J., 218
Muñoz, R., 238
Muñoz Aguilera, R., 179
Muñoz Arredondo, R., 38
Muñoz Arrondo, R., 39, 190, 194, 229
Muñoz Blanco, J.L., 110, 222
Muñoz Carmona, D., 288
Muñiz Castrillo, S., 11, 14, 91, 104, 108, 118, 119, 120, 122, 148, 154, 199, 290, 310
Muñoz Escudero, F., 128, 258, 268, 278, 304
Muñoz García, D., 75
Muñoz García, J.E., 2, 153
Muñoz Golzalbo, M.J., 225
Muñoz González, A., 126
Muñoz Jimeno, L., 44, 100
Muñoz León, I., 5, 10
Muñoz Montano, C., 318
Muñoz Moreno, M., 64
Muñoz Ruíz, C., 17, 18
Muñoz Ruíz, T., 22, 23, 161, 226
Murcia, M., 131
Murcia Carretero, S., 128, 258, 268, 276, 278, 304
Murcia García, F.J., 124, 264, 281
Muriana, D., 162
Muriana Batiste, D., 92, 176
Murie, M., 321
Murie Fernández, M., 59, 129, 218, 294, 314
Murrieta Urruticoechea, C., 179
Murrieta Urruticoechea, M.C., 43

Nadal Clanchet, M., 85
Nafría, C., 56
Nafría Pérez, C., 63, 127, 134
Nalvalpotro Gómez, I., 38
Naranjo Gómez, M., 69
Nascimento, A., 234
Nascimento Osorio, A., 78, 85
Nascimiento, A., 317
Nascimiento Osorio, A., 223
Naudo, M., 249
Naudo Lahoz, M., 249
Navacerrada Barrero, F., 138, 140
Navacerrada Barrero, F.J., 263
Navalpotro, I., 51
Navalpotro Gómez, I., 35, 58, 87, 97, 113, 179, 191, 193, 230
Navarre, A., 73, 77
Navarré Gimeno, A., 75
Navarro, A., 71
Navarro, C., 39, 317
Navarro Azpiroz, M., 63, 194
Navarro Azpíroz, M.C., 193
Navarro Calzada, J., 157
Navarro Cantó, L., 181, 184, 309
Navarro Guerrero, E., 159, 244
Navarro Lozano, M., 100, 105, 242
Navarro Mascarell, G., 130, 203
Navarro Otano, J., 140, 153, 302, 309
Navarro Otaño, J., 140
Navarro Perez, D., 314
Navas, I., 131
Navas Madroñal, M., 79, 86
Navas Sánchez, P., 29
Navas Vinagre, I., 43
Navasa Melado, J.M., 183, 279
Navia Álvarez, P., 264
Neri, M.J., 236, 241
Nevado, A., 256
Nieto, P., 74
Nieto Barrera, M., 96
Nieto González, P., 24, 215, 247, 267
Nieves Collado, M., 189
Niño, O.M., 292
Niñerola Baizán, A., 308
Nobre Castelo, M., 135
Noé, E., 238
Nogales Gadea, G., 79
Nogueira Fernández, V., 65, 210, 233
Noguera Perea, F., 134
Nombela, F., 41
Nombela Merchán, F., 177, 211
Nos Llopis, C., 68, 74, 76
Noval Martín, I., 196, 203
Noval Martín, S., 195, 196, 203, 208
Novo Robledo, F.J., 176, 186
Nunes, F., 308
Núñez, S., 301
Núñez Gutiérrez, V., 86, 201, 230, 255
Núñez Luengo, L., 217
Núñez Marín, F., 24, 300
Núñez Ruiz, R., 41
Nurtdinov, R., 71

Obach, V., 45, 51
Obach Baurier, V., 117, 180
Obermeier, B., 72
Obeso, J.A., 145
Obis, T., 84
O'Callaghan, M.D.M., 156, 234
O'Callaghan Gordo, M., 111
Ochoa Cadavid, S., 32
Ochogabia Canaves, J., 233
O'Connor, P., 206
Ois, A., 113
Ois Santiago, A., 33, 38, 51, 59, 82, 109, 113, 179, 191, 193
Ois Santiago, A.J., 35, 58
Ojea, T., 16
Ojea Ortega, T., 22, 23
Ojeda Ruiz Luna, J., 118, 229
Oksenberg, J., 71
Olabarrieta Paul, M., 30
Olascoaga, J., 74
Olascoaga Urtaza, J., 210, 212
Olavarria Ateca, F., 107
Oliva Moreno, J., 30
Oliva Nacarino, P., 44, 213
Oliva Navarro, J., 11, 232, 240
Olivares Pérez, T., 212
Olivares Romero, J., 120, 149
Olivé, M., 289, 317
Olivé Plana, J.M., 7
Olivé Planas, M., 218, 223
Oliveira, J., 61
Oliveira Sousa, S., 283
Oliver Malagelada, A., 195
Oliver Martos, B., 69, 198, 209
Olivera Sumire, P., 60
Olives Cladera, J., 17, 19, 134
Ollero, A., 227
Ollero García Agullo, M.D., 161
Ollero Ortiz, A., 276
Olmedo Paya, A., 118
Ordas, C., 312
Ordás Bandera, C., 8, 9, 18, 50, 82, 108, 207
Ordás Bandera, C.M., 6, 11, 14, 118, 119, 162, 163
Orden Cazorla, M.I., 202
Oreja Guevara, C., 160, 195, 196, 203, 204, 208, 209
Orfila Pernas, F., 134
Oropesa Ruiz, J.M., 164, 183
Órpez Zafra, T., 69, 198, 209
Ortega, M.D., 151, 286
Ortega Aznar, A., 200, 319
Ortega Casarrubios, M.Á., 43, 118, 245
Ortega Castrillo, I., 32
Ortega Cubero, S., 25, 26, 141, 151, 294
Ortega Linares, G., 61
Ortega Moreno, A., 10, 157, 270
Ortega Moreno, L., 96
Ortega Ortega, M., 252

Ortega Ortega, M.D., 1, 133, 246, 255
Ortega Pinazo, J., 69, 198, 209
Ortega Valín, F., 107
Ortez González, C., 78, 85
Ortiz Castellón, N., 84, 228
Ortiz Cullera, V., 171
Ortiz Marques, N., 283
Ortiz Pérez, S., 195, 215
Orviz García, A., 13, 104, 108, 118, 119, 120, 122, 148, 154, 163, 199, 272, 290, 310
Osorio Caicedo, P., 216
Osta Pinzolas, R., 225
Osuna, T., 22
Oteo Revuelta, J.A., 119
Oterino, A., 186, 265
Oterino Durán, A., 14, 167, 188
Otermin, P., 147
Otermin Vallejo, P., 57, 196
Otero Romero, S., 71, 76
Otón, G., 228
Oyanguren Rodeño, B., 26, 108, 124, 264, 279, 281, 286
Ozaíta Arteche, G., 265

Pablo, J., 139
Pablo Zaro, M.J., 156
Pablos Sánchez, T., 251
Paco, S., 317
Paco Mercader, S., 234
Padilla, F., 210
Padilla León, D., 257
Padilla León, D.A., 115, 125
Padilla Parrado, F., 8, 205, 307
Padrón Vázquez, M.L., 234
Pagola, I., 25
Pagola, J., 46, 47, 56
Pagola Lorz, I., 141
Pagola Lorz, M.I., 12
Pagola Pérez Blanca, J., 30, 41, 52
Pagonabarraga, J., 143, 148
Pagonabarraga Mora, J., 101, 143, 147, 252, 300
Paíno, C., 78
Paipa Merchán, A., 277
Paipa Merchán, A.J., 286
Pajarón, E., 238
Palacio, E., 187
Palacio Portilla, E., 148
Palacio Portilla, E.J., 14, 37, 176, 183, 186, 188, 254, 257, 259, 267
Palao Duarte, S., 205
Palao Tarrero, A., 11
Palasí Franco, A., 30
Palau Martínez, F., 81, 112
Palazón, E., 114
Palazón Cabanes, B., 44, 77, 100, 105, 239
Palazón García, E., 105, 114, 256, 276, 289, 305
Palma Carazo, J., 144, 160, 306
Palma Carazo, J.A., 12
Palmero, R., 293
Palmi Cortés, I., 202, 211
Palomar Simón, F.J., 305
Palomeras, E., 92, 130, 162
Palomeras Soler, E., 176
Palomino García, A., 183, 253
Pamblanco, Y., 122
Pamblanco Bataller, Y., 5, 11, 115, 125, 277
Pampliega Pérez, A., 122
Panadés Arán, A., 313
Para Prieto, M., 4, 36, 44, 62, 63, 108, 213
Paradas, C., 222
Paradas López, C., 80, 83, 85, 227, 233
Páramo Camino, D., 203
Páramo Camino, M.D., 77
Pardina Martínez, O., 227
Pardiñas Barón, B., 8, 157, 163, 165, 283
Pardo, J., 131
Pardo Fernández, J., 3, 84, 96, 110, 222
Pardo Moreno, J., 243
Pardo Parrado, M., 13, 58, 179, 243, 254
Pardo Reche, P., 228
Pareja, J.A., 15
Pareja Grande, J.A., 152, 158, 162
Parejo Carbonell, B., 91, 95, 248, 257
Pareto, D., 66, 67, 68, 195
Paris, S., 131
Parkhutik Matveeva, V., 35, 191
Parra Gómez, J., 93, 239
Parrilla, G., 65
Parrilla Ramírez, J.L., 276
Parrilla Reverter, G., 43, 58, 105
Parry, M., 306
Pascual, C., 131
Pascual Calvet, J., 82, 230
Pascual Castroviejo, I., 113
Pascual Gómez, J., 4, 9, 12, 13, 36, 44, 108, 213
Pascual Leone García, A., 305
Pascual Millán, L.F., 283
Pascual Pascual, S.I., 2, 84, 113, 156, 232
Pascual Rubio, V., 223
Pascual Sedano, B., 148
Pasqual, V., 257
Pastor, P., 21, 25
Pastor Gómez, J., 235
Pastor Manrique, O., 57
Pastor Millán, E., 87
Pastor Muñoz, M., 306
Pastor Zapata, A., 301, 302
Patino Alonso, M.D.C., 300
Pavía Segura, J., 94, 308
Payami, H., 249
Payán Ortiz, M., 96, 97, 172, 173
Payo Froiz, I., 180, 233, 273
Payo Froiz, L., 138
Paz Artal, E., 69
Paz Solís, J., 11
Pecharromán Heras, I., 257
Pedraza, S., 35
Pedraza Gutiérrez, S., 116
Pedraza Hueso, M., 5, 127, 235, 240, 274
Pedraza Hueso, M.I., 5, 7, 8, 10, 158, 190, 232, 241, 254, 269
Pedro Pérez, J., 304
Pego Reigosa, R., 65
Peinado, M., 88
Peiró Vilaplana, C., 25, 101
Peláez Hidalgo, A., 8
Pelayo Negro, A.L., 267
Pelayo Vergara, R., 121, 232, 305, 313, 314
Pelegrina Molina, J., 266, 293
Pellisé, A., 130
Pellisé Guinjoan, A., 223, 257, 280
Penalba, A., 54, 56
Penalba Morenilla, A., 55
Peña, E., 63
Peña Casanova, J., 28, 170
Peña Llamas, E., 296
Peña Mayor, P., 87
Peña Segura, J.L., 3
Peñas Martínez, M.L., 5, 7
Peraita Adrados, R., 138, 139
Peral Pellicer, E., 2
Peralta Montcusí, S., 165
Perea Bartolomé, M.V., 135, 295, 298, 300, 301, 302, 306
Pereira, J.B., 144
Perelló Roso, A., 101
Pérez, D., 210
Pérez, P., 131
Pérez, R.J., 107
Pérez Arechaederra, D., 298
Pérez Carmona, N., 85
Pérez Colosía Rama, V., 112
Pérez Colosia, V., 184
Pérez Concha, T., 185, 244
Pérez Díaz, H., 89, 90, 96, 136, 241
Pérez Dueñas, B., 249, 262
Pérez Errazquin, F., 154, 155, 238, 307
Pérez Esteban, R., 161, 271
Pérez Esteban, R.J., 123, 269
Pérez Fontaina, L., 284
Pérez Garrigues, H., 80
Pérez Gil, O., 150
Pérez Hernández, A., 175, 248, 282
Pérez Herrera, A., 196
Pérez Higueras, A., 252
Pérez López Fraile, I., 87, 237
Pérez López, C., 149
Pérez López, J., 84
Pérez Lorensu, P.J., 204
Pérez Martínez, D., 43, 99
Pérez Martínez, D.A., 89, 149, 289
Pérez Martín, M.Y., 212, 214
Pérez Miralles, F., 68, 74
Pérez Miralles, F.C., 72, 73, 75, 77
Pérez Molina, I., 268, 278
Pérez Ossa Herrero, N., 33, 40, 41, 46, 48, 62
Pérez Ossa, N., 36, 49, 52, 57
Pérez Pérez, H., 257
Pérez Pérez, J., 16, 63, 129, 250
Pérez Ramírez, P., 57
Pérez Ricart, A., 208
Pérez Romero Martínez, L., 204
Pérez Ruíz, J., 210, 211
Pérez Sánchez, S., 52, 213
Pérez Sempere, A., 205
Pérez Vicente, J., 252
Pérez Vicente, J.A., 1, 133, 151, 246, 255, 286
Periáñez Hernández, J.M., 148
Periáñez Morales, J.A., 300
Pericot, I., 22
Pericot Nierga, I., 76, 295
Perkal, H., 22, 210, 297
Perkal Rug, H., 76
Perkal Rug, H.D., 200
Perona Moratalla, A.B., 256, 276, 289
Perrón, H., 197
Pestana Grafiña, D., 115, 125, 257
Petit Pedrol, M., 129, 130
Petit Torrellas, C., 308, 309
Pías Peleteiro, J., 142
Pías Peleteiro, J.M., 284
Picado, M., 91
Picado Vallés, M.J., 255
Pichiecchio, A., 80
Picón Muñoz, C., 69, 75
Pifarré, J., 189
Pilo Fuente, B., 43, 118, 138, 140, 179
Pinar, E., 65
Pinar Sedeño, G., 48, 61
Pineda Marfá, M., 111
Pinedo Brochado, A., 32, 173
Pinedo Brochado, A.C., 32
Pinel González, A., 202, 219, 230, 231, 260
Pinel Ríos, F.J., 103, 154
Pinel Ríos, J., 8, 155, 223, 266
Pinilla Ramiro, C., 264
Pino Ángeles, A., 198
Pintado García, V., 285, 286
Pinto Medel, M.J., 69, 198, 209
Pintor, L., 90
Piñeiro Bolaño, R., 65
Piñol, G., 147
Piñol Ferrer, B., 18, 169
Piñol Ripoll, G., 20, 34, 49, 159, 165, 169, 186, 189
Piñana Plaza, C., 181, 184
Pinzón Martínez, J., 82
Piñar Morales, R., 266, 293
Piñero, P., 60
Piñas Massó, J., 127
Pires, P., 300
Pisa Martínez, D., 70, 197
Pla, A., 66
Plana, E., 206
Planas Comes, A., 141
Planes Cid, X., 94, 308
Plans, G., 131, 288
Plata Bello, J., 253
Plata García, M., 127
Plaza Nieto, J.F., 70, 138, 140, 197, 239, 263
Pluma Sanjurjo, A., 221, 222
Poca, A., 137
Poca, M.A., 319
Poch, C., 91
Poch Pérez Botija, C., 95
Pocovi Mieras, M., 157
Polo Esteban, J.M., 257, 258, 265, 267
Pons Brugada, J., 57
Pons Escoll, V., 60
Ponseti Bosch, J.M., 87
Pont Sunyer, C., 140, 144, 153
Poo, P., 78, 249
Porta Etessam, J., 6, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 18, 82, 104, 108, 118, 119, 120, 162, 163, 164, 248, 290
Porta Pampalona, I., 99

Portilla Cuenca, J.C., 39, 182, 205, 237, 260, 264
Posada, M., 156
Posadas, J., 274
Povedano, M., 289
Povedano Panadés, M., 110, 227
Povedano Panadez, M., 224
Poyatos, C., 204
Poyatos Ruipérez, C., 214
Pozo Rosich, P., 6, 7
Pozueta, A., 21, 170
Pozueta Cantudo, A., 279
Prada, A., 74
Pradas Orozco, J., 82
Prado, N., 162
Prats Paris, A., 308, 309
Prats Sánchez, L., 40, 93
Prats Sánchez, L.A., 199, 275
Prefasi Gomar, D., 31, 40, 155, 174, 219, 282
Presas Rodríguez, S., 285, 288
Priego, M., 84
Prieto Arribas, R., 291
Prieto Azcárate, E., 151
Prieto Formoso, M., 146
Prieto González, A., 96, 243
Prieto González, J.M., 104
Prieto Tedejo, R., 150
Príncipe, A., 87, 302
Puche Torres, M., 14
Puente, V., 147
Puente Crespo, Y., 165
Puente Periz, V.M., 153
Puertas, I., 160
Puertas Marrín, V., 29
Puertas Martín, V., 143
Pueyo Morlans, M., 257
Pueyo Morlans, M.P., 115
Puig Alcántara, J., 116
Puig Pijoan, A., 58, 179, 191, 230
Puig SadurnÍ, J., 2
Puiggrós Rubiol, E., 56, 188, 260
Puij Pijoan, A., 92
Pujadas Navines, F., 30
Pujol, J., 19
Pujol Sabaté, M., 169
Pulido, L., 39
Pulido, P., 64
Pulido Duarte, P., 117
Pulido Fontés, L., 103, 114, 161, 193, 229, 263
Pulido Valdeolivas, I., 2, 3, 155, 156
Purroy García, F., 20, 34, 36, 38, 49, 159, 165, 169, 186, 189

Quandt Herrera, E., 111
Queipo, F.J., 320
Quemada Ubis, I., 313
Quero Motto, E., 44, 100
Querol, M., 48
Querol Gutiérrez, L., 79, 83
Quesada, H., 192, 277, 280
Quesada García, H., 36, 45, 46, 49, 50, 178, 183, 188, 280, 286
Quiles Granado, A., 195, 200
Quílez, P., 153
Quílez Ferrer, P., 141
Quílez Martínez, A., 20, 34, 49, 159, 165, 169, 186, 189, 236
Quintana, M., 54, 55
Quintana Camps, E., 200
Quintana Luque, M., 30, 60, 61, 91, 94, 99
Quintans Castro, B., 3, 4, 142, 156
Quiñones, D., 115
Quiñones Tapia, D., 113
Quiñones Úbeda, S., 300
Quirce, R., 187
Quirce Pisano, R., 148
Quiroga Subirana, P., 97
Quiroga Subirana, P.A., 96
Quirós Expósito, P., 239
Quirós García, J.R., 194
Quispe Córdova, P., 308, 309

Rábano, A., 316
Rábano Gutiérrez, A., 171, 172
Rabasa Pérez, M., 43
Rabaza Gairí, M., 111
Rabinovici, G.D., 23
Radoi, A.I., 94
Radua, J., 68
Radue, E., 206
Raga, A., 134
Raguer Sanz, N., 79, 84, 112, 125, 222
Rahnama Zand, K., 99, 235, 301
Raji, C., 28
Raji, C.A., 28
Rami, L., 19
Rami González, L., 15, 16, 17, 19, 134
Ramió, L., 22
Ramió Torrentà, L., 67, 68, 73, 76, 195, 200, 210, 217, 279, 287
Ramírez Lorca, R., 249, 250
Ramírez Manchón, V., 184
Ramírez Moreno, J.M., 36, 38, 39, 49, 173, 182, 276
Ramírez Nicolás, B., 13
Ramo, C., 288
Ramo Tello, C., 73, 196, 199, 201
Ramón Cajal, S., 200
Ramón Carbajo, C., 4, 13, 108
Ramos Alcalá, A., 255
Ramos Araque, M.E., 215, 224, 231, 255, 270, 290, 293
Ramos Cejudo, J., 53
Ramos García, I., 171
Ramos Rúa, L., 65, 210, 233
Ramos Tello, C., 69
Raspall, T., 67, 68
Raspall Chaure, M., 93
Ravaglia, S., 80
Real, L.M., 249, 250
Real Navarrete, L.M., 250
Rebollo, M., 187
Rebollo Álvarez Amandi, M., 14, 30, 38, 176, 183, 186, 188, 259
Recio Rodríguez, J.I., 295
Redín, J.A., 100
Redondo Peñas, M.I., 260
Redondo Robles, L., 172, 263, 284, 310
Reig Roselló, G., 42, 43
Reinoso García, A.I., 299
Relova Quinteiro, J.L., 142
Remollo, S., 35
Renau Lagranja, J., 86, 208, 285
Renedo Rodríguez, E., 214
Renu, A., 45
Renu Jornet, A., 117, 187, 226, 262
Reñé, R., 16
Retegui Ormazábal, J., 100
Revert Gironés, C., 214
Reverté Villaroya, S., 41
Reverter, F., 71
Revilla García, M., 187
Revilla García, M.A., 176, 183, 186, 188
Rey Díaz Rubio, E., 9
Reyes Garrido, V., 161, 226
Reyes Muñoz, J., 47, 64
Reyes Santías, R.M., 288
Riancho Zarrabeitia, J., 188, 262
Riba Llena, I., 103, 127, 134
Ribacoba Montero, R., 146, 304
Ribalta, T., 262, 316
Ribera Perpiñà, G., 159
Ribes Cuenca, J., 101
Ribó, M., 46, 47, 52, 54, 55, 56, 175
Ribó Jacobí, M., 30, 38, 41, 61
Ribosa Nogué, R., 148
Ricart, J., 166, 297, 310
Ricart Colomé, C., 262
Ricciardi Ciocchini, A.C., 57, 216
Ricciardi Cioccini, A.C., 196
Richardson, J., 171
Rico López, L., 64
Rico Martín, A.J., 153
Rico Santos, M., 4, 36, 44, 62, 63, 108, 146, 213
Riesco Pérez, N., 259
Riesco Pérez, N.P., 37, 167, 265
Río, J., 79, 208
Río Izquierdo, J., 68, 71, 74, 204
Río Oliva, C., 89, 90, 96, 136, 241
Río Villegas, R., 138, 139
Ríos Blanco, J.J., 219
Ríos Gómez, C., 6, 32, 214, 251
Ríos Guillermo, J., 144
Ríos Lago, M., 300
Ripollés Vidal, P., 65
Riva Juez, P., 99, 152, 212, 287
Rivas Infante, E., 83, 233, 271
Rivas López, M.T., 142, 265
Riveiro Vicente, L., 291, 292, 311
Riveiro Vilaboa, M., 94
Rivera, J., 55
Rivera Gorrín, M., 26
Rivero, D., 317, 318
Riverol, M., 25, 26, 141
Riverol Fernández, M., 12, 28, 151, 160
Rivolta, C., 112
Rizos, A., 306
Roales Gómez, V., 9
Robinson, S., 306
Robles, A., 28
Robles, B., 56
Robles Cedeño, R., 51, 192, 193, 200, 217, 273, 279, 287
Robles González, A., 94
Roca, M., 159
Rocamora, R., 87, 91
Rocamora Zúñiga, R., 302
Rocamora Zúñiga, R.A., 92, 97
Roche Bueno, J.C., 154, 189
Roche Martínez, A., 111
Roco, A., 140
Roda Recalde, E., 153
Rodrigo Martínez, A.B., 157
Rodrigo Pérez, A., 5, 11
Rodrigo Sáez, L., 121
Rodríguez, D.A.M., 210
Rodríguez, E., 265
Rodríguez, I., 321
Rodríguez, J.M., 55
Rodríguez, L., 316
Rodríguez, M.A., 234
Rodríguez, R., 317
Rodríguez Acevedo, B., 92
Rodríguez Antigüedad, A., 35, 71, 202, 203, 209, 283
Rodríguez Antigüedad Zarrantz, A., 177, 178, 192, 261
Rodríguez Antona, C., 132
Rodríguez Antonio, L., 195, 208, 300
Rodríguez Antonio, L.A., 160
Rodríguez Berrocal, V., 264
Rodríguez Cabeza, P., 62
Rodríguez Cambrón, A.B., 162
Rodríguez Campello, A., 33, 35, 36, 38, 49, 51, 59, 109, 113, 179, 191, 193
Rodríguez Carrillo, J.C., 202
Rodríguez Collado, J., 189
Rodríguez Costa, J., 318
Rodríguez Cruz, P.M., 153
Rodríguez Fernández, N., 106
Rodríguez Fernández, R., 265
Rodríguez Frutos, B., 53
Rodríguez Fúnez, B., 303
Rodríguez Gil, R., 248
Rodríguez Gómez, O., 18
Rodríguez Gómez, O.J., 118, 147, 168
Rodríguez Hidalgo, E., 297
Rodríguez Luna, D., 30, 41, 47, 52, 56, 175
Rodríguez Martín, D., 149
Rodríguez Martínez, A.B., 109
Rodríguez Martínez, E., 284
Rodríguez Molinero, A., 149, 308
Rodríguez Noriega, E., 249
Rodríguez Oroz, M.C., 144, 145, 152
Rodríguez Osorio, X., 88, 96, 243, 254, 284
Rodríguez Pérez, R., 135
Rodríguez Rivera Garrido, F.J., 2, 225, 228
Rodríguez Rivera, F.J., 110, 232
Rodríguez Rodríguez, E., 21, 170
Rodríguez Rodríguez, E.M., 167, 267
Rodríguez Rodríguez, M., 65, 210, 233
Rodríguez Román, A., 181, 235, 281, 287
Rodríguez Sainz, A., 32, 173

Rodríguez Sánchez, E., 295, 298, 300
Rodríguez Sanz, A., 31, 40, 155, 174, 219, 232, 282
Rodríguez Sureda, V., 54
Rodríguez Uranga, J.J., 88, 89, 90, 96, 136, 241
Rodríguez Velasco, M., 59, 190, 254
Rodríguez Villatoro, N., 93, 94, 240
Rodríguez Yáñez, M., 13, 33, 34, 41, 49, 58, 88, 179
Roé, N., 91
Roig, M., 319
Roig Arnall, C., 2, 4, 102, 129, 246
Roig Quilis, M., 93
Roig Rovira, T., 314
Rojas García, R., 79, 82, 83, 86, 110, 222
Rojas Marcos, I., 131, 265, 275, 288
Rojas Marcos Rodríguez Quesada, Í., 174
Rojo Aladro, J., 257
Rojo Aladro, J.A., 115, 125
Rojo López, A., 14, 188, 257, 258, 259, 279
Rojo Martínez, E., 5, 7, 10, 59, 127, 232, 236
Rojo Rello, S., 269
Rojo Sebastián, A., 138, 140
Román Abal, E., 300
Romera Martínez, I., 94
Romera Tellado, M., 107, 161, 269
Romeral Ballester, G., 59
Romero, J., 274
Romero, J.P., 140
Romero, O., 137
Romero, S., 136
Romero Acebal, M., 8, 103, 154, 155, 223, 238, 266, 307
Romero Cardós, M., 139
Romero Delgado, F., 126, 160
Romero Ferrando, B., 138
Romero Godoy, J., 8, 103, 155, 238, 266
Romero Martínez, J., 126
Romero Pinel, L., 216
Romero Santo Tomás, O., 91
Romero Sevilla, R., 39, 262
Romero Sevilla, R.M., 39, 237, 259, 264
Romero Vidal, F., 30
Romero Villarrubio, A., 157, 270
Roncero Alonso, C., 6
Roquer, J., 35, 87, 113
Roquer González, J., 33, 38, 51, 58, 59, 82, 92, 97, 109, 113, 170, 179, 191, 193, 230
Roquer Gonzàlez, J., 51
Ros, E., 59
Ros Bernal, F., 171
Ros Forteza, F.J., 64, 271, 282
Ros Puig, D., 94, 308
Rosado Peña, B., 106
Rosales Almazán, M.D., 101
Rosand, J., 113
Rosell, A., 54, 56
Rosell Novel, A., 55
Rosende Roca Rodríguez, M., 17, 250, 294
Rosende Roca, M., 249, 250
Rosenfeld, M., 130
Rosero, D., 318
Rosero, D.S., 317
Roset Balada, O., 62
Rost, N.S., 113
Roure Vásquez, M., 36, 49
Rovira, A., 54, 67, 68, 74, 88, 127, 195
Rovira, C., 317
Rovira Amezaga, C., 223
Rovira Anglés, C., 228
Rovira Cañellas, A., 66, 70, 75, 89, 240, 242
Rovira Castells, N., 61
Rovira García Marrón, R., 89, 242
Rovira Sirvent, D., 98
Royo Orejas, A., 195, 203
Rubí Sureda, S., 94
Rubiera, M., 47, 52, 54, 56, 175
Rubiera Fueyo, M., 30, 41, 55
Rubín Capalbo, C., 7
Rubio, A., 187
Rubio, F., 192, 277
Rubio, M.A., 113
Rubio Borrego, F., 38, 45, 50, 56, 178, 183, 188, 216, 280
Rubio Borrego, F.R., 46, 286
Rubio Flores, L., 126, 217
Rubio Gómez, I., 26
Rubio Pérez, L., 138, 140, 215, 247
Rubio Pérez, M.A., 82, 92, 230
Rubio Roy, M., 159
Rubio Sanz, J., 59
Rudilosso, S., 50, 137
Rueda Marcos, A., 231
Ruet, A., 75
Rufino, T., 175
Ruiz, A., 298
Ruiz, I., 319
Ruiz, P., 82
Ruiz Álvarez, L., 5
Ruiz Ares, G., 40, 52, 181, 185
Ruiz Bajo, B., 278
Ruiz Ginés, J.A., 291, 292, 311
Ruiz Ginés, M., 291, 292, 311
Ruiz Gutiérrez, V., 59
Ruiz Huete, C., 115
Ruiz Laza, A., 17, 249, 250, 294
Ruiz López, M., 27, 163, 255
Ruiz Martínez, J., 144, 149, 152
Ruiz Morales, J., 124
Ruiz Ojeda, J., 266
Ruíz Peña, J.L., 77, 203
Ruiz Piñero, M., 5, 7, 10, 11, 59, 158, 236, 269
Ruíz Sánchez León, J.M., 296
Rumià, J., 90
Rumia, J., 140, 309
Rus Hidalgo, M., 203

Saavedra Piñeiro, M., 254
Sabater, E., 199
Sabater, L., 130
Sabater Baudet, L., 129
Sabater Ferragut, A., 101
Sádaba, M.C., 78
Sáenz Bañuelos, J., 218
Sáenz San Juan, M.J., 169
Sáenz Sanjuán, M.J., 18
Sáez, M.E., 250
Sáez Aguiar, S., 181
Sáez Francàs, N., 145
Sagarra Mur, D., 239
Sagasta Errasti, A., 20
Sahuquillo, J., 137
Sahuquillo Barris, J., 94
Sahuquillo Hernández, P., 25, 35, 191, 299, 307
Said Criado, I., 285
Sainz Artiga, M.J., 16
Sainz Galván, C., 248
Sáinz Maza Cantero, S., 108, 176, 177, 274, 279, 281, 286
Sainz Maza, S., 124, 286
Sainz Pelayo, M.P., 119
Saiz, A., 12, 74, 76
Saiz Díaz, R.A., 124
Saiz Hinarejos, A., 67, 73, 195, 201, 204, 209, 215
Sáiz Sepúlveda, M.A., 257
Sala Matavera, I., 20, 24, 27, 29, 134, 168
Salamero, M., 139
Salas Felipe, J., 108, 216
Salas Puig, F.J., 240
Salas Puig, J., 93, 94, 98, 99
Salas Puig, X., 88, 89, 91, 242
Salazar Benítez, J.A., 226
Saldaña Echevarría, J., 19, 134
Salerno, G.G., 78, 85
Sales Galán, A., 167
Salgado Cecilia, G., 211
Salinas Íñigo, E., 223
Salinero, E., 318
Salom Juan, J.M., 216
Salvadó Figueras, M., 79, 84, 85, 87, 112, 125, 145, 221, 222
Salvador Coloma, C., 292
Samá, A., 149
San José Gallegos, A., 107
San Millán, B., 317
San Nicolás Fernández, H., 2
San Román Manzanera, L., 50, 117
Sanahuja Montesinos, J., 10, 20, 34, 49, 159, 165, 169, 186
Sánchez, A., 71
Sánchez, A.J., 71
Sánchez, B., 25
Sánchez, C., 111, 251
Sánchez, F., 202
Sánchez, I., 2, 55
Sánchez Aparisi, E., 115
Sánchez Ayaso, P., 114
Sánchez Barros, C., 13
Sánchez Barroso, L., 132
Sánchez Benavides, G., 28, 170
Sánchez Bernal, S., 258
Sánchez Consuegra, L., 173
Sánchez Dalmau, B., 195, 215
Sánchez Díaz, M., 213
Sánchez Fernández, S., 251
Sánchez Ferro, A., 133, 143, 174
Sánchez Gálvez, R., 44, 105, 211, 239
Sánchez Gálvez, R.M., 77, 209, 242
Sánchez García, J.A., 161
Sánchez Gomar, I., 200
Sánchez González, M.D.C., 302
Sánchez González, V., 26, 124, 177, 281, 286
Sánchez Guerra, M.L., 300
Sánchez Guerrero, A., 94
Sánchez Juan, P., 21, 23, 148, 149, 170
Sánchez Larsen, A., 305
Sánchez Lite, I., 127
Sánchez Lizcano, M., 6
Sánchez López, F., 196
Sánchez Marcos, C., 248
Sánchez Marín, B., 278
Sánchez Martínez, J., 101, 109, 116
Sánchez Martín, G., 96
Sánchez Menoyo, J.L., 253, 266
Sánchez Montañez, A., 319
Sánchez Montañez García Carpintero, A., 93
Sánchez Muñoz, D.J., 241
Sánchez Ojanguren, J., 119, 141
Sánchez Payá, J., 17, 18
Sánchez Pérez, N., 106
Sánchez Pérez, R., 205
Sánchez Pérez, R.M., 85
Sánchez Ramón, S., 197, 212
Sánchez Reyes, J.M., 260
Sánchez Rosa, R., 199
Sánchez Ruiz Gordoa, J., 103, 114, 161, 229, 263
Sánchez Ruiz, D., 166
Sánchez Ruiz, D.G., 160
Sánchez Salmón, E., 259
Sánchez Sánchez, C., 245
Sánchez Saudinós, M., 168
Sánchez Saudinós, M.B., 20, 24, 27, 29, 134
Sánchez Valiente, S., 6, 10
Sánchez Valle Díaz, R., 15, 16, 19, 166
Sánchez Valle, R., 17, 19, 24, 110, 136
Sánchez Vera, L., 106
Sánchez Zapardiel, E., 69
Sandín Fuentes, M.D.G., 59
Sandoval Valencia, H., 256
Sanjuán, E., 47, 52, 56
Sanjuán Menéndez, E., 41
Sanjuán Pérez, M.T., 8, 103, 154, 155, 238, 266
Sanjuán Pérez, T., 223
Sans, A., 249
Sanson, M., 131, 132, 291
Santafè Martínez, M.M., 84
Santafé, C., 238
Santaliestra Grau, J., 32
Santamaría Cadavid, M., 33, 104
Santamaría Cano, J., 136, 137, 139
Santamarina, E., 36, 49, 54, 63, 88, 93
Santamarina Pérez, E., 60, 61, 89, 91, 94, 98, 99, 240, 242
Santamarta Liébana, E., 44
Santamartal, E., 12
Santana, L., 186
Santiago Sanz, M., 304
Santiago Sastre, J., 284
Santonja Llabata, J.M., 21
Santos, C., 293
Santos Bueso, E., 12
Santos Canelles, H., 10, 126
Santos García, D., 146

Santos Holgueras, P., 43, 105, 209
Santos Lasaosa, S., 6, 8, 10, 157, 163, 165, 251
Santos Lestro Henriques, I., 53
Santos Lleó, A., 308
Sanuy Jiménez, B., 79
Sanz, P., 162
Sanz Cartagena, M.P., 149
Sanz Cartagena, P., 92, 147, 176
Sanz Fernández, G., 174, 265, 275
Sanz Forcallo, F.J., 184
Sanz Gallego, I., 1, 2, 138, 155, 156, 219, 225, 228, 232, 282
Sanz Gallegos, I., 2, 3, 156
Sanz Motilva, V., 292
Sarasate, J., 218
Sarasola Díez, E., 201, 226
Sarasqueta Eizaguirre, C., 152
Sargento, P., 301, 302
Sarmiento Calvo, M., 115
Sarria, S., 88
Sarria Estrada, S., 89, 240, 242
Sastre Bataller, I., 25, 307
Sastre Garriga, J., 68, 71, 74, 76, 208
Sastre Huerta, E., 151
Satué, M., 154
Saus Sarrias, C., 86
Schenker, E., 171
Sebastián Cambón, R., 224
Sebastián González, R., 296
Sebastián Torres, B., 189
Sedano Tous, M.J., 257, 258, 262, 265, 267
Segovia Simón, S., 222
Segundo, J., 304
Segundo Rodríguez, J.C., 128, 258, 268, 276, 278
Segura, T., 36, 49, 54, 114, 276, 289
Segura Martín, T., 30, 38, 105
Seijo Fernández, F., 304
Sellés Moreno, C., 69
Selma Santamaría, D., 106
Selvi, A., 270
Seoane Reboredo, J.L., 79, 84, 125
Sepúlveda, J.M., 139
Sepúlveda Gázquez, M., 67, 195, 201, 215, 216
Sepúlveda Santana, J.M., 139
Ser Quijano, T., 142
Seral Moral, M., 154, 189
Serena, J., 22, 41
Serena Leal, J., 35, 37, 48, 51, 62, 116, 192, 193, 273
Sereno Moyano, M., 132
Serna Candel, C., 44, 50, 108, 272, 290
Serna García, E., 112
Seró, L., 47
Seró Ballesteros, L., 88, 89, 91, 175, 242
Serra, I., 236
Serradell Eroles, M., 136
Serrador García, M., 12
Serralta San Martín, G., 229
Serrano, A.L., 82
Serrano, C., 56, 188
Serrano Cabrera, A., 39, 237, 259
Serrano Castro, P.J., 96, 97, 182
Serrano Castro, V., 223
Serrano Heras, G., 54
Serrano Hernández, A., 220
Serrano López, S., 112
Serrano Martínez, M., 59
Serrano Munuera, M.C., 2, 156
Serrano Ponz, M., 38
Serrano Santó, D., 26
Serrano Velasco, L., 255
Serratosa, J.M., 97
Serratosa Fernández, J.M., 96, 239
Sesar, A., 284
Sesar Ignacio, A., 142, 142
Seshadri, S., 250
Setó Gort, E., 34
Setoain, X., 90
Setoain Perego, X., 94
Sevilla, T., 221, 222
Sevilla Mantecón, M.T., 80, 157
Sevilla Mantecón, T., 110, 132, 222, 292
Sevillano García, M.D., 101, 135
Sfikas, N., 206
Shalabi Benavent, M., 150
Sherman, S., 249
Siacara Aguayo, F., 106
Sierra Hidalgo, F., 174, 244, 281
Sierra Peña, M., 148, 149, 254
Sierra San Nicolás, S., 129, 153
Sillero, M., 88
Sillero Sánchez, M., 106
Silva, M.J., 319
Silva, Y., 22, 36, 49
Silva Blas, Y., 35, 37, 41, 48, 51, 62, 192, 193, 273
Silva Núñez, E., 200
Simal Hernández, P., 42, 44, 50, 118, 250
Simó, M., 72, 73, 74, 75, 77, 131, 289, 293
Simó Parra, M., 288
Simón, A., 131
Simón Heras, R., 130, 310
Simón Marcó, E., 70, 75, 76
Simonet Hernández, C., 311
Sivera Mascaró, R., 80, 157, 222
Sobrado Sanz, M., 202
Sobrido Gómez, M., 3, 4
Sobrido Gómez, M.J., 142, 156
Sobrino García, P., 37, 41, 184
Sobrino Márquez, J.M., 80
Sobrino Moreiras, T., 37, 41
Soderlund, T., 146
Soeiro, C., 135
Solà Valls, N., 201
Sola, D., 303
Sola, N., 195, 215
Sola, T., 262
Sola Martínez, T., 193
Solá Valls, N., 67
Solana, E., 137
Solano Vila, B., 95, 276
Solé Padullés, C., 19
Soler Borrull, A., 5, 11
Soler Cors, O., 295
Soler González, R., 159, 244
Solera García, J., 84
Soria Torrecilla, J.J., 151, 286
Soria Torrecillas, J., 252
Soria Torrecillas, J.J., 1, 133, 246, 255
Soria Villegas, L., 86
Soriano, C., 51, 113
Soriano, G.J., 210
Soriano Hernández, G., 114, 263
Soriano Pastor, G., 300
Soriano Soriano, C., 86, 208
Soriano Tarraga, C., 33, 51, 59, 109, 113
Soriano Tárrega, C., 191
Soto Ejarque, J.M., 56, 188
Starzyk, K., 206
Strange, B., 91
Suardíaz, M., 209
Suardíaz García, M., 69, 198
Suárez Calvet, M., 20, 22, 24, 27, 29, 168
Suárez Calvet, X., 79, 83
Suárez Luis, I., 34
Suárez Pinilla, M., 36, 62, 63, 108, 175, 213
Suárez Piñera, M., 97, 117
Suárez San Martín, E., 146, 304
Sueiras, M., 88, 93, 94
Sueiras Gil, M., 89, 94, 98, 99, 240, 242
Suela Rubio, J., 138
Suller Martí, A., 283
Suñol, M., 317
Suñol Capela, M., 223
Sureda Ramis, B., 255
Syriani Casagrande, E., 112

Tabernero García, C., 231
Taboas, A., 249
Tafti, M., 138
Tainta Cuezva, M., 99, 287
Talise Astier, M., 69
Tallón Barranco, A., 38, 160, 175
Tandón Cárdenes, L., 103, 104, 105, 106, 247, 255
Tapia, G., 321
Taramundi Argueso, S., 226
Tarongí, S., 29
Tarongí Sánchez, S., 27, 230
Tárraga, L., 249
Tarraga Mestre, L., 17, 250, 294, 298
Tarragón Cros, E., 171
Teijeira, S., 317
Teixidó, G., 52
Tejada García, J., 38, 172, 263
Tejeiro, R., 197
Tejera, M., 212
Tejera Alambra, M., 197
Tejera Martín, I., 123, 248, 282, 307
Tejero Juste, C., 38
Tejido García, R., 176, 186
Téllez Lara, N., 7, 47
Tembl Ferrairó, J., 307
Tembl Ferrairó, J.I., 35, 191
Terán Villagra, N., 109
Terceño Izaga, M., 35, 51, 192, 193, 273, 279
Terradillos Azpiroz, M.E., 56
Terré Boliart, R., 313, 314
Terrin, M., 249
Terriza, F., 88
Terrón Cuadrado, C., 115, 170
Tersol Claverol, G., 19
Thaler, D., 48
Tibaldi, E.C., 80
Tijero Merino, B., 144
Tilson, H., 206
Timiraos, J., 53
Tintoré, M., 66, 208
Tintoré Subirana, M., 68, 70, 71, 74, 75, 76
Tió Vilamala, E., 159, 229
Tola Arribas, M.A., 107
Toledano, R., 91, 95
Toledano Barrero, M., 235, 269
Toledano Delgado, R., 91, 95
Toledo Aral, J.J., 200
Toledo Argany, M., 89, 91, 93, 94, 98, 99, 240, 242
Toledo Atucha, E., 59
Toledo Heras, M., 122
Tolosa Sarró, E., 153
Tomás Peneses, G., 93
Tomé Carruesco, G., 168
Tomàs Ferré, J., 84
Tomàs Maginet, M., 84
Torán Montserrat, P., 103
Toribio Díaz, M.E., 5, 8, 239
Tormos Muñoz, J.M., 305
Torner, F., 234
Toro Riera, M., 130
Torre Laviana, F.J., 60, 164, 177, 284
Torre Laviana, J., 164
Torre Pardo, M.P., 274
Torrealba Fernández, E., 25, 88
Torrecilla, N., 318
Torrecillas Narváez, D., 70, 197
Torrecillas Narváez, M.D., 118, 229
Torres, E., 320
Torres, M.J., 36, 49
Torres, N., 238
Torres Alcázar, A., 255
Torres Alcázar, A.D., 151, 246, 286
Torres Alemán, I., 1
Torres Cobo, A., 157
Torres Ferrús, M., 89, 91, 242
Torres Gaona, G.A., 8, 191
Torres Irene, M., 157
Torres Perales, A., 100
Torres Ramos, T., 79
Torres Rodríguez, M.J., 181, 183
Torrez Alcazar, A.D., 1, 133
Torriello Suárez, M., 14
Tortosa Conesa, D., 239, 242
Tortosa Sánchez, T., 1, 133, 151, 246, 252, 255, 286
Tovar Méndez, J.L., 127, 134
Trabajos, O., 219
Trabajos García, O., 21, 38, 175, 186
Trampal, C., 29, 168
Trampal Pulido, C., 117
Trejo Gabriel Galán, J., 276
Treviño Peinado, C., 144
Trillo Senín, S., 42
Trincado, R., 75, 143, 174
Trincado Soriano, R., 29
Tàrraga Mestre, L., 250
Trujillo, M.J., 16
Trujillo Madroñal, F., 90
Tune, L., 249
Túnez Fiñana, I., 196
Tuñón, T., 121, 319, 321
Tuñón Álvarez, A., 213

Tur, C., 68, 74
Tur Campos, S., 181, 183
Tur Gómez, C., 71, 74
Turbau, F., 22
Turbau Recio, J., 295
Turón Estrada, A., 295
Turón Sans, J., 224
Turón Viñas, E., 130
Turpín Fenoll, L., 70, 138, 140, 197, 273
Turró Garriga, O., 22, 133, 295
Tzartos, J., 78

Uclés, A., 207
Uclés Sánchez, A., 213
Uclés Sánchez, A.J., 200
Udaeta Baldivieso, B., 148
Ugarriza Serrano, I., 185, 244, 245, 246, 248, 256, 290
Ugarte Arostegui, I., 261
Umbría Jiménez, S., 288
Unzueta Arce, J., 295, 298, 300
Urbaneja Romero, P., 161, 209
Urcelay, E., 69, 71, 198
Uriarte, E., 186
Uribe Ladrón Cegama, F., 5
Urra, X., 45
Urra Nin, X., 180
Urra Nuin, X., 46, 50, 117
Urrestarazu Bolumburu, E., 98, 306
Urtasun Ocariz, M., 99, 212
Usero Ruiz, M., 177
Usón, M., 80
Usón Martín, M., 233, 273
Ustrell Roig, X., 223, 257
Uterga Valiente, J.M., 283
Utiel Monsálvez, E., 254

Vaamonde Gamo, J., 90, 152, 267
Val Fernández, J., 8, 150
Valdés Chavarri, M., 65
Valencia, C., 227
Valencia Calderón, C., 288
Valencia Guadalajara, C., 236, 267
Valencia Sánchez, C., 73, 81, 82, 122, 163, 219
Valentí Soler, M., 171, 296
Valero, A., 317
Valero, S., 249, 298
Valero Ventura, S., 17, 294
Valldeoriola, F., 140
Valldeoriola Serra, F., 153, 302, 309, 310
Valle Castillo, M.A., 245
Valle Quevedo, E., 237
Vallejo Cremades, M.T., 53
Vallejo Expósito, R., 89, 96, 241
Vallés Casanova, M., 232
Vallmajó, N., 22
Valls Marsal, J., 165
Valls Masot, L., 195
Valls Pedret, C., 134
Valls Solé, J., 180, 226
Vallverdú Perapoch, I., 228
Van Broeckhoven, C., 16, 24
van der Zee, J., 16, 24
van Duijn, C.M., 23, 250
Van Eendenburg, C., 35, 37, 51, 192, 193, 217, 273, 279, 287
Vanderboeck, K., 71
Vaquero Morillo, F., 172
Varadé, J., 69, 198
Vargas, L., 250
Vargas Blasco, V., 312
Vargas Fernández, C.C., 258, 268, 276, 278, 304
Vargas López, A.J., 153
Vargas Rodríguez, L., 17
Varona, L., 83
Varona Franco, L., 110, 226
Vassallo Recio, S., 281
Vassallo Recio, S.A., 181, 235, 287
Vázquez, J.F., 35
Vázquez Alén, P., 37, 41, 126, 160, 178, 184
Vázquez Costa, J.F., 25, 292, 299, 307
Vázquez Dorrego, J.M., 103
Vázquez Higuera, J.L., 21, 170, 262
Vázquez Marrufo, M., 77
Vázquez Martín, S., 235
Vázquez Méndez, E., 235
Vázquez Méndez, J.M., 256
Vázquez Picón, R., 32, 173, 266
Vázquez Rolland, D., 296
Vázquez Sánchez, F., 172, 284
Vázquez Tatay, E., 250
Veciana Heras, M., 304
Vega, B., 219
Vega, S., 29
Vega Manrique, R., 35
Vega Quiroga, S., 140
Vega Villar, J., 4
Vela, A., 130
Vela, L., 102
Vela Desojo, L., 99, 152
Vela Marín, A.C., 156
Vela Souto, A., 81, 82, 219, 226, 227
Velasco, J., 250
Velasco, R., 131, 288
Velasco Fargas, R., 132, 289, 293
Velasco Juanes, F., 245
Velasco Palacios, L., 151
Velázquez Benito, A., 157, 163, 165, 244, 283
Velicia Mata, R., 112, 184
Venegas Pérez, B., 8, 191
Ventura, A., 122
Ventura Campos, N., 66
Vera, A., 206
Vera Lechuga, R., 185
Verger, E., 131
Vernet, O., 90
Viadero Cervera, R., 14, 37, 167, 186, 188, 259, 262, 265
Viaño López, J., 113
Vicario Moreno, J.L., 138
Vicente, M.J., 74
Vicente, S., 317
Vicente, V., 55
Vicente Alba, P., 92
Vicente Olabarria, I., 253
Vicente Peracho, G., 37, 184, 247, 261
Vicente Rasoamalala, M., 93, 235, 301
Vicente Villardón, J.L., 135
Vico Bondía, H., 27, 29
Vicuña Andrés, I., 128
Vidal Alcorisa, S., 83
Vidal Díaz, B., 89, 289
Vidal Francisco, D., 181, 235, 281, 287
Vidal Jordana, À., 74
Vidal Jordana, A., 68, 72, 74
Vidal Manceñido, M.J., 179
Vidal Pérez Campoamor, S., 310
Vidal Samsó, J., 232
Vidal Sánchez, J.A., 38
Vidal Sarró, N., 321
Vidales Moreno, M.C., 251
Viejo Sobera, R., 300
Viguera Martínez, M.L., 229
Viguera Romero, F.J., 10
Vilalta Franch, J., 22, 133, 295
Vilanova, J.C., 68
Vilanova, M., 159
Vilanova Busquets, J.C., 195
Vilanova Fillat, M.B., 34
Vilar, R., 82
Vilar Fabra, C., 86, 208, 285
Vilar Ventura, R.M., 86
Vilarroya, O., 91
Vilas, D., 131, 302
Vilas Rolán, D., 153
Vilaseca, I., 139
Vilches García, A., 55
Vílchez, J.J., 80, 221, 222
Vílchez Padilla, J., 132
Vílchez Padilla, J.J., 80, 84, 112, 157
Villa, C., 136, 148
Villalba Martínez, G., 117
Villalibre Valderrey, I., 13
Villanúa, J., 319
Villanueva, J.A., 178
Villanueva, V., 238
Villanueva Haba, V.E., 238
Villanueva Iza, C., 154
Villanueva Mejía Zarraz, G., 210, 211
Villanueva Osorio, J.A., 37, 41, 184
Villar, A., 238
Villar, L.M., 72, 78
Villar Guimerans, L.M., 74, 108
Villar Igea, A., 86
Villar Van den Weygaert, C., 123, 212, 214, 248
Villarejo Galende, A., 29, 164, 251
Villarreal Pérez, L., 80, 160, 207, 227, 271
Villaseñor Ledezma, J., 292
Villegas Martínez, I., 44, 239, 242
Villegas Rodríguez, I., 266
Villena Gascó, N., 111, 157
Villoría, B., 91
Villoslada Díaz, P., 67, 195, 201, 215
Viloria Alebesque, A., 8, 157, 163, 165, 283
Viner, A.S., 140
Vinyes, G., 250
Vinyes Junqué, G., 294, 298
Vinyes Junquè, G., 17
Viña Castelao, D., 186, 226
Viñuela Fernández, F., 294, 295
Viñas, M., 22
Viñas Gaya, J., 223, 257
Viteri, C., 25
Viteri Agustín, N., 178, 192, 201, 261
Viteri Torres, C., 98
Vivanco, R.M., 131
Vivanco Hidalgo, R.M., 87, 91, 92, 97, 117, 302
Vivancos, J., 41
Vivancos Matellano, F., 102
Vivancos Mora, J., 42, 43, 99, 122, 130, 177, 202, 211, 217, 235
Vivancos Mora, J.A., 126, 128, 167
Vivancos Moreau, L., 134
Vivas Díaz, E., 193
Vives Gilabert, Y., 300
Vives Masdeu, G., 7
Vives Pastor, B., 181, 183
Vivó Orti, M.N., 214, 307
Vivó Ortí, N., 204, 269
Volkmer García, C.M., 309
Volpini Bertrán, V., 2, 156
von Rosenstiel, P., 206

Wekerle, H., 72
Will, R.G., 23
Wing, A.C., 70

Ximénez Carrillo Rico, A., 42, 43

Yagüe, J., 262, 316
Yagüe Gimeno, S., 304
Yagüe Jimeno, S., 79
Yáñez, M., 186, 227
Yáñez, R., 317
Yáñez, T.Z., 4
Yáñez Baña, R., 265
Yáñez Jato, M., 81, 226
Yébenes Cortés, M., 30
Yedra Guzmán, M.J., 239
Yugueros Fernández, M.I., 107
Yusta Izquierdo, A., 239
Yuste Jiménez, J.E., 171

Zabaleta Sistiaga, M., 232
Zamarro Parra, J., 41, 43, 58
Zambrana Tébar, F., 132
Zamora García, M.I., 173, 231, 311
Zamora Pérez, D., 194
Zandio, B., 39
Zandio Amorena, B., 190
Zapata Arriaza, E., 164, 177, 213, 271
Zapata Wainberg, G., 42, 43, 167, 235
Zarranz Imirizaldu, J.J., 109, 144, 185, 237, 244, 245, 246, 248, 256, 290
Zazpe, I., 321
Zea Sevilla, M.A., 110, 171, 172, 239, 296
Zerr, I., 23
Zettl, U., 71
Zheng, W., 140
Zubizarreta Nafarrate, I., 32, 191
Zubizarreta Nafarrete, I., 65, 101
Zurdo, M., 221
Zurdo Hernández, J.M., 303
Zurdo Hernández, M., 138, 140