SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGIA

LXIX REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA

Valencia, del 21 al 25 de noviembre de 2017

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

PRESENTACIÓN ORAL

Ataxias + Neuroepidemiología

ESPECTRO GENOTÍPICO Y FENOTÍPICO DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE PARAPARESIAS ESPÁSTICAS HEREDITARIAS Y TÉCNICAS DE NEXT GENERATION SEQUENCING (NGS)

Fernández García de Eulate, G. [1]; Andrés Marín, N. [1]; Muñoz Lopetegi, A. [1]; Rodríguez-Antigüedad Muñoz, J. [1]; Campo, D. [1]; Zulaica, M. [2]; Fernández-Torrón, R. [1]; Schlutter, A. [3]; Ruiz, M. [3]; Verdura, E. [4]; Homedes, C. [5]; Casasnovas, C. [5]; Pujol, A. [4]; López de Munain, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurociencias. Biodonostia; 3. Servicio de Neurociencia. IDIBELL; 4. Servicio de Neurociencias. IDIBELL; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La heterogeneidad clínica de las paraparesias espásticas hereditarias (SPG), su solapamiento con otros síndromes neurológicos y la baja especificidad de las pruebas complementarias hacen que los test genéticos ocupen un lugar central en el diagnóstico de esta entidad. Nuestro objetivo es caracterizar el fenotipo y genotipo de pacientes con SPG mediante estudio de genes individuales y exoma clínico.

Material y métodos: Serie de 49 pacientes con fenotipo SPG caracterizados genéticamente por estudio de genes individuales y/o secuenciación masiva del exoma completo con Hiseq 2500 (Illumina).

Resultados: Se incluyeron 49 pacientes, 51% de ellos varones. La media de edad de inicio de los síntomas fueron 24,1 años (+/-18DE). El 58,1% eran formas complejas. Entre las formas puras el 53,3% eran SPG4 y entre las complejas el 42,8% eran SPG17. Entre las variantes de herencia dominante, el 50% fueron SPG17 y entre las de herencia recesiva, el 44% fueron SPG7. 13 pacientes habían sido previamente diagnosticados mediante el estudio de genes individuales, siendo el 90% formas puras (76,9% SPG4). Los 36 pacientes restantes (75% formas complejas) fueron enviados para la realización de un exoma completo, con lo que fuimos capaces de diagnosticar a otro 61% de pacientes. Tras el estudio completo, 9 pacientes (13,8%) permanecen de momento sin diagnosticar (77,8% formas complejas).

Conclusión: La variabilidad fenotípica de las PEH y su solapamiento con otros síndromes neurológicos hace recomendable el abordaje diagnóstico mediante técnicas de secuenciación masiva, que en nuestra experiencia permitió alcanzar el diagnóstico en más del 60% de los pacientes no diagnosticados con pruebas habituales.

NUEVO SUBTIPO DE ATAXIA ESPINOCEREBELOSA LIGADA A UN NUEVO LOCUS: SCA44

Casquero Subias, P. [1]; Giraldo Restrepo, N. [1]; Corral Juan, M. [2]; Segarra Roca, A. [2]; Llorens Calatayud, G. [1]; García Casado, A. [1]; Ispierto González, L. [3]; Torre de la Orozco, S. [4]; Álvarez Ramo, R. [3]; Sánchez Díaz, I. [2]; Matilla Dueñas, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila; 2. Servicio de Neurogenética. Unidad de Neurogenética Funcional y Translacional, Instituto de Investigación Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Mateu Orfila

Objetivos: Comunicamos los datos clínicos y hallazgos genético-moleculares en una familia de Menorca con un nuevo subtipo de ataxia.

Material y métodos: Hemos examinado neurológicamente y seguido durante 20 años a 8 miembros afectos de ataxia y 5 familiares no afectos de una familia. A todos los pacientes se les realizó escala SARA, TAC y/o RNM, y velocidades de conducción. A 2 pacientes se les realizó RNM craneal con espectroscopia, potenciales evocados y biopsia de piel. Se realizaron estudios genéticos en 6 individuos afectos y 5 sanos, incluyendo secuenciación exómica y análisis de ligamiento.

Resultados: La enfermedad presenta un inicio variable (40-60 años) con inestabilidad como síntoma inicial. El nistagmo es un signo precoz de la enfermedad, anterior a la aparición de la ataxia. El cuadro progresa lentamente con ataxia apendicular y disartria, e hiperreflexia y babinski variables, precisando silla de ruedas para la séptima década. Se detecta acusada atrofia cerebelosa difusa, tanto de vermis como de hemisferios. Los estudios genéticos descartaron las mutaciones conocidas. Se identificó ligamiento de la enfermedad al cromosoma 7q21 (LOD score 3,01; $p<0,0001$). La secuenciación del exoma en 2 pacientes identifica la mutación causativa en un gen altamente expresado en las neuronas de Purkinje.

Conclusión: Reportamos un nuevo subtipo de SCA de inicio tardío, la SCA44, caracterizada principalmente por ataxia cerebelosa y piramidalismo. El nistagmo es un signo precoz presente en portadores asintomáticos. La mutación en esta familia se localiza en un gen del cromosoma 7q21 altamente expresado en las neuronas de Purkinje.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y MOLECULAR DE UNA SERIE DE ATAXIA CEREBELOSA EN EL SUR DE ESPAÑA

Adarmes Gómez, A.D.; Carrillo García, F.; Jesús Maestre, S.; Macías García, D.; Méndez del Barrio, C.; Vargas González, L.; Carballo Cordero, M.; Gómez Garré, P.; Mir Rivera, P.

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Describir características clínicas de una serie de pacientes del sur de España con ataxia cerebelosa no Friederich y su diagnóstico molecular.

Material y métodos: Se seleccionaron los pacientes con ataxia cerebelosa valorados en nuestra unidad. Se analizaron variables como patrón de herencia, edad de inicio, tipo de síntomas y diagnóstico molecular. Se compararon también las características clínicas de los pacientes con inicio precoz (< 14 años) con respecto a los de inicio tardío.

Resultados: Se incluyeron 85 sujetos con un edad de inicio media de 39,2±18,42 años. Sexo (49,4% varones), inicio precoz en 15,3%, Patrones de herencia: autosómico dominante (AD): 30,6%, autosómico recesivo (AR): 17,6%, ligado a X: 5,9%, esporádico: 45,9%. Los pacientes con inicio precoz presentaron una mayor frecuencia de síntomas neurológicos asociados (84,6% vs. 59,7%) y marcha autónoma (46,2% vs. 41,7%). Comparando los distintos patrones de herencia, el 80% de AR asocia otros síntomas neurológicos, frente a 57% de AD y 69,2% de casos esporádicos. Se llegó al diagnóstico molecular en 32,9%, (46,2% AD, 20% AR, 100% ligados a X, y 20,5% esporádicos), siendo: SCA3 (10,6%), FXTAS (8,2%), SPG7 (3,5%), NPC (3,5%), SCA2 (1,2%), SCA23 (1,2), Xantomatosis cerebrotendinosa (1,2%), SYNE1 (1,2%).

Conclusión: En nuestra serie del sur de España, los cuadros de inicio precoz y patrón de herencia AR tienen una mayor gravedad, asociando con mayor frecuencia otros síntomas neurológicos. El realizar un estudio esquemático ha permitido obtener un diagnóstico molecular en un porcentaje considerable de pacientes. Siendo el diagnóstico molecular más frecuente la SCA3.

PARAPARESIAS ESPÁSTICAS HEREDITARIAS: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO EN LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS

Fernández Matarrubia, M.; Esparragosa Vázquez, I.; Luquin Piudo, M.R.; Patiño García, A.; De Castro Lorenzo, P.; Martínez Vila, E.; Gállego Pérez de Larraya, J.; Valentí Azcárate, R.; Riverol Fernández, M.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Las paraparesias espásticas hereditarias (PEH) son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas caracterizadas por presentar debilidad progresiva y espasticidad de los miembros inferiores. Con el continuo avance de la biología molecular, la nosología de la enfermedad ha estado en constante cambio. Nuestro objetivo fue analizar los aspectos clínicos y genéticos de una cohorte de pacientes con PEH.

Material y métodos: Presentamos un estudio observacional descriptivo de una serie de casos con sospecha de PEH atendidos en nuestro centro desde 2000 hasta 2017.

Resultados: Se incluyeron 49 pacientes con sospecha de PEH. 5 casos fueron excluídos por identificarse en el estudio etiológico causas adquiridas. De los 44 restantes, 20 (45,5%) fueron mujeres y la edad mediana de inicio de los síntomas fue 40 años (RIQ: 18,5-53 años). 24/45 presentaron un fenotipo de PEH pura y 20/45 complejo. 6 pacientes mostraron un patrón de herencia dominante, 35 recesivo o esporádico y 3 no clasificable. En 13 de los 44 pacientes, se consiguió identificar la causa genética: SPG11 (n=4), SPG7 (n=3), SPG4 (n=1), SPG10 (n=1), SPG30 (n=1), SPG15 (n=1), CACNA1A (n=1) y adrenoleucodistrofia (n=1). En nuestra muestra, la rentabilidad de los paneles multigénicos de secuenciación exómica masiva fue de un 43,75% (7/16 estudios positivos).

Conclusión: La gran heterogeneidad clínica y genética de las PEH supone un reto diagnóstico para el neurólogo. El diagnóstico de las PEH es eminentemente clínico y requiere excluir causas secundarias. Los paneles genéticos de secuenciación masiva pueden contribuir a identificar la causa genética en un porcentaje importante de pacientes.

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN SCA1

Alemany Perna, B.; Genís Batlle, D.

Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: En nuestra extensa serie (Familias M, P y T) la insuficiencia respiratoria es la causa de la muerte en más del 90% de afectados por SCA1. Estudiar las anomalías en la función respiratoria en pacientes afectos de SCA1.

Material y métodos: Estudiamos pacientes de 3 familias diferentes (M, P y T). Pacientes de ambos sexos. Edades de inicio y número de repeticiones CAG variable. Todos adultos. Se efectúa evaluación clínica neurológica completa en múltiples ocasiones. Se evalúa asociación a problemas de deglución, a amiotrofia y a signos de afectación de motoneurona. Se intentan efectuar pruebas funcionales respiratorias (PFR) a todos ellos.

Resultados: Todos los pacientes tienen problemas de deglución y muchos microaspiraciones y broncopatía (sólo en fases muy avanzadas). Algunos pacientes no pueden efectuar correctamente las PFR y en algunos no se efectúan estudios completos o EMG por razones éticas. Tras pocos años de evolución muchos tienen dificultades para efectuar correctamente el reflejo tusígeno. En todos en los que se han podido efectuar las PFR estas mostraban una insuficiencia respiratoria restrictiva (IRR) o un patrón mixto, nunca obstructivo puro.

Conclusión: La IRR puede ser debida principalmente afectación de la musculatura respiratoria, tanto de diafragma como de intercostales. Posiblemente por una afectación de segunda motoneurona. La alteración del reflejo tusígeno aparece con antelación a los problemas de IRR y no se asocia inicialmente a afectación de motoneurona. Hipotetizamos que puede haber al menos un nivel superior de afectación a nivel de Formación Reticular Bulbar que impide la ejecución de las secuencia motoras de dicho reflejo.

ELCANVAS: DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y NEUROFISIOLÓGICA A PARTIR DE CUATRO CASOS

Serrano Cárdenas, K.M. [1]; González Aguado, R. [2]; Sánchez Rodríguez, A. [1]; Álvarez Paradelo, S. [3]; Berciano Blanco, J.Á. [1]; García García, A. [3]; Infante Ceberio, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Contribuir a partir de los hallazgos neurofisiológicos en cuatro pacientes a la mejor comprensión de la fisiopatología del CANVAS (Síndrome de arreflexia cerebelosa, neuropatía y arreflexia vestibular) así como detallar los aspectos clínicos característicos de este síndrome.

Material y métodos: Cuatro pacientes (3 mujeres y un varón), dos de ellas hermanas. Inicio sintomático en la 5ª década con inestabilidad de la marcha que empeora en ambientes oscuros, alteración sensitiva en miembros inferiores y accesos de tos. La exploración neurológica muestra disartria, marcha atáxica con componente sensitivo, cerebeloso y vestibular, hipopalestesia e hipoestesia severa en miembros inferiores y reflejos osteotendinosos conservados. Genética FRDA, SCAs negativa. V-Hit y pruebas calóricas muestran arreflexia vestibular bilateral.

Resultados: Los estudios electrofisiológicos mostraron un patrón idéntico en los cuatro pacientes: i) ausencia de potenciales sensitivos periféricos y ausencia de respuestas evocadas somatosensoriales de miembros superiores e inferiores; ii) conservación del reflejo miotático electrónico en miembros superiores y en miembros inferiores a nivel patelar o aquílea; iii) abolición del reflejo electrónico maseterino; iiii) normalidad de la conducción nerviosa motora periférica.

Conclusión: En el CANVAS existe una ganglionopatía sensitiva somática con relativa conservación de fibras tipo 1A que están al servicio del reflejo miotático. Es probable la participación del núcleo mesencefálico del trigémino como responsable de la ausencia de reflejo maseterino. La presencia de tos crónica es un signo clínico útil para el diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE SCA 36 EN LA PROVINCIA DE ALBACETE

Feria Vilar, I. [1]; López García, A. [1]; Ayo Martín, Ó. [1]; Díaz Maroto, I. [1]; Redondo Peñas, I. [1]; Murcia Carretero, S. [2]; Figueroa Arena, A. [1]; Quintáns Castro, B. [3]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 3. Servicio de Neurogenética. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La ataxia espinocerebelosa tipo 36 (SCA 36) es una enfermedad neurodegenerativa rara que se caracteriza por ataxia de la marcha lentamente progresiva de inicio en la edad adulta con hipoacusia neurosensorial (80%) y atrofia lingual con fasciculaciones (60%). Supone una causa frecuente de SCA en Galicia ("Costa da Morte") donde se diagnosticaron los primeros casos siendo su incidencia muy escasa fuera de esta región. Presentamos una serie de casos de pacientes con SCA 36 confirmados con estudio genético en la provincia de Albacete

Material y métodos: Recogemos los datos clínicos, pruebas complementarias, historia familiar y estudio genético de 7 pacientes procedentes de las consultas de Neurología de hospitales de la provincia de Albacete con diagnóstico de SCA 36

Resultados: 7 pacientes (pertenecientes a 3 familias diferentes) naturales de la provincia tienen expansión patológica en el gen NOP 56. Todos los pacientes tienen afectación piramidal y cerebelosa, uno de ellos debuta con enfermedad de motoneurona, confirmada con clínica y estudio neurofisiológico. 5 de los pacientes presentan hipoacusia neurosensorial. Se objetivan fasciculaciones linguales en un único paciente. Todos los afectados tienen historia familiar de trastorno de la marcha y/o otros datos clínicos relacionados con este diagnóstico.

Conclusión: El número de pacientes diagnosticados en nuestro medio indica que existe otro foco de SCA 36 en España. El fenotipo clínico en la mayoría de ellos es incompleto respecto al original descrito en Galicia.

EFICACIA DE LA TOXINA BOTULÍNICA TIPO A (BONT-A) EN EL TRATAMIENTO A LARGO PLAZO DE LA PARAPLEJIA ESPÁSTICA HEREDITARIA. REVISIÓN DE UNA SERIE DE 63 CASOS

García Romero, M.D.M.; Tirado Requero, P.; Martínez Bermejo, A.; Pascual Pascual, S.I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Las PEH son un grupo heterogéneo de trastornos genéticos frecuentemente con polineuropatía que infrecuentemente se tratan con BoNT-A en la infancia. Se revisan los resultados de eficacia y seguridad a largo plazo en una extensa serie.

Material y métodos: Diagnóstico realizado mediante neuroimagen, neurofisiología (VCM, VCS, PESS, PEV, EMT), historia familiar y genética. La BoNT-A (onabotulinum/abobotulinum) se inyectó mediante guía EMG, electroestimulacion y localización anatómica. Se examinaron al inyectar y 2-3 meses después, mediante escalas de función motora y espasticidad (GMFCS, PRS, MAS, Tardieu) y efectos adversos (EA).

Resultados: 63 casos, con diversas etiologías. Ambulantes 63,5%. Edad media en 1ª infiltración 7a5m. Evolución 7,3 reinfiltraciones por paciente (media) realizadas cada 4,8 m (media). Dosis/kg media de BoNT-A en rango de las dosis recomendadas, aunque ligeramente inferiores a las usadas PCI por nuestro equipo. Eficacia: todos mejoraron la espasticidad en casi todos los músculos. Mejoraron la función motora del pie 42,2%, y empeoraron 4,3% a lo largo de la evolución. Mejoraron la adducción de caderas 35,5%, empeoraron 5,9%. Mejoraron flexo de rodillas 32,2% y empeoraron 8,5%. Seguridad: EA vistos en 10,8% de infiltraciones, afectando a 27% de pacientes. 80% de ellos fueron leves, no alteraron las actividades diarias. Solo 2% de infiltraciones ocasionaron debilidad importante. Comparativamente fueron más frecuentes que en espasticidad por PCI de nuestra serie (3,5%)

Conclusión: La BoNT-A es útil y segura en la espasticidad de PEH. Mejora la espasticidad y la función. Los EA aunque infrecuentes, aparecen más que en otras causas de espasticidad.

ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO DE UNA COHORTE DE ATAXIAS HEREDITARIAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Esparragosa Vázquez, I.; Fernández Matarrubia, M.; Moreno-Ajona, D.; Valentí Azcárate, R.; Riverol Fernández, M.; De Castro Lorenzo, P.; Patiño, A.; Gállego Pérez-Larraya, J.; Luquin Piudo, M.R.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Las ataxias hereditarias (AH) son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas, caracterizadas por presentar alteración en la coordinación e inestabilidad de la marcha lentamente progresivas. Nuestro objetivo fue analizar los aspectos clínicos y genéticos de una cohorte de pacientes con AH.

Material y métodos: Presentamos un estudio descriptivo de una serie de 45 casos con sospecha de AH atendidos en nuestro centro desde 2000 hasta 2017.

Resultados: 5 casos fueron excluidos por identificarse en el estudio etiológico causas adquiridas. De los 40 restantes, 15 (35,5%) fueron mujeres y la edad mediana de inicio de los síntomas fue 44 años (RIQ: 25-54 años). El 47,2% presentaron un fenotipo de ataxia cerebelosa pura, y el resto fenotipos complejos con clínica extracerebelosa asociada. 8 pacientes mostraron un patrón de herencia dominante, 29 recesivo o esporádico, 1 ligado al X y 1 no clasificable. En 13 de los 40, se consiguió identificar una causa genética: SCA3 (n=2), ataxia de Friedreich (n=2), SPG7 (n=2), SCA1 (n=1), SCA2 (n=1), SCA18 (n=1), SCA15 (n=1), SYNE1 (n=1), ataxia episódica tipo 2 (n=1), premutación X-frágil (n=1). En nuestra muestra, la rentabilidad de los paneles multigénicos de secuenciación exómica masiva fue de un 42,8% (6/14 estudios positivos).

Conclusión: La gran heterogeneidad clínica y genética de las AH supone un reto diagnóstico para el neurólogo. Las mutaciones por expansión de trinucleótidos explican el mayor número de casos genéticos de ataxia cerebelosa. Una vez excluidas las mutaciones dinámicas, los paneles genéticos de secuenciación masiva pueden contribuir a identificar el gen responsable en un porcentaje importante de pacientes.

FAMPRIDINA EN PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA

Manso Calderón, R. [1]; Sevillano García, M.D. [2]; Isidoro García, M. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 3. Servicio de Genética. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Fampridina de liberación prolongada (LP), cuyo principio activo es la 4-aminopiridina, es un bloqueante de los canales de K+ dependientes de voltaje. Fampridina-LP es capaz de mejorar la función motora y reducir la espasticidad en esclerosis múltiple al aumentar la conducción de los potenciales de acción en axones desmielinazados. Describimos un caso de paraparesia espástica hereditaria (PEH) respondedor a fampridina-LP.

Material y métodos: Mujer de 48 años diagnosticada de PEH desde los 35 años, deterioro de la marcha con espasticidad (dos apoyos) y vejiga neurógena. Tratamientos previos con tizanidina y baclofeno oral, toxina botulínica y derivado cannabinoide delta-9-tetrahidrocannabinol (THC)/cannabidiol (CBD) con escasa respuesta; no tolera baclofeno intratecal (hipotonía). Se administra fampridina-LP (10 mg b.i.d.) tras consentimiento informado y aprobación por Comité de Ética del CAUSA. Evaluaciones basal y a los 15 días con escala modificada de Ashworth, prueba cronometrada de la marcha de 25 pies (T25FW) y escala de 12 ítems de la marcha de esclerosis múltiple (MSWS).

Resultados: Evaluación basal: Ashworth (3), T25FW (70 s) y MSWS (58). Evaluación a los 15 días: Ashworth (2), T25FW (38 s) y MSWS (46). Tratamiento concomitante con baclofeno (15 mg t.i.d.), pregabalina (150 mg b.i.d.), agonista beta-adrenérgico mirabegrón y toxina botulínica Xeomin® -aparición de anticuerpos neutralizantes a Dysport®- en gastrocnemios y cuadriceps. Mejoría en velocidad de la marcha: 45% (respondedor a famipridina-LP >20%); no efectos adversos.

Conclusión: Fampridina-LP puede constituir una alternativa terapéutica en PEH. Se requieren más estudios sobre su efectividad en los distintos subtipos de PEH debido al grado variable de desmielinización según subtipo.

EPIDEMIOLOGÍA DESCRIPTIVA DE LA MORTALIDAD HOSPITALARIA EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO RÍO HORTEGA DE VALLADOLID (HURH): TRIENIO 2014-2016

Rojo López, A.; Herrero Velázquez, S.; González Nafría, N.; Carreres Rodríguez, A.; Martínez Velasco, E.; Fernández Arconada, O.; Garea García - Malvar, M.J.; Ortega Valín, F.; Yugueros Fernández, I.; Tola Arribas, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega

Objetivos: Describir la mortalidad hospitalaria en un Servicio de Neurología de un hospital terciario.

Material y métodos: Se describen variables clínicas y demográficas de los pacientes fallecidos en el Servicio de Neurología del Hospital Río Hortega en el trienio 2014-2016.

Resultados: Fallecieron 117 pacientes sobre un total de 2.534 ingresos (índice de letalidad 4.6%; índice de autopsias 2.7%). El 54% fueron mujeres, la edad media 81.5 años. El 87% ingresan desde Urgencias, el 57.3% eran dependientes y el 28.2% estaban institucionalizados. Más del 50% de fallecimientos sucedieron en la primera semana de ingreso (12% en primeras 24 horas), siendo la media de 7.4 días. El ictus fue la causa fundamental más frecuente (76.9%), seguido de la epilepsia (6.8%). La causa inmediata más frecuente fue la patología respiratoria (55.6%), la hipertensión intracraneal (HTic) la de evolución más rápida (2.2 días de media, 55% en primeras 24 horas). Los antecedentes personales más frecuentes fueron HTA (76.1%), cardiopatías (38.5%),

fibrilación auricular (FA) (32,5%) y deterioro cognitivo (29.1%). Los ictus isquémicos fueron de predominio femenino, edad más avanzada, localización en circulación anterior derecha y etiología cardioembólica con ausencia o escaso grado de anticoagulación. Los ictus hemorrágicos predominaron en varones, con exitus precoz (5.1 días), elevada incidencia de localización lobar (73%), FA (46%), HTic (41%) y traumatismo craneoencefálico (35%).

Conclusión: El índice de letalidad es bajo. El ictus fue la principal causa fundamental. Los fallecimientos ocurrieron en pacientes de edad avanzada, elevado porcentaje de dependencia, durante la primera semana de ingreso; con antecedentes de HTA, cardiopatía, FA y deterioro cognitivo.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA MIASTENIA GRAVIS EN UNA COMUNIDAD AUTÓNOMA UNIPROVINCIAL ESPAÑOLA

Castillo Álvarez, F.; López Pérez, M.Á.; Colina Lizuaín, S.; Gómez Eguílaz, M.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutiérrez Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar y describir las características epidemiológicas, clínicas y mortalidad de pacientes afectados por Miastenia Gravis en una comunidad uniprovincial española.

Material y métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo. Se recogen datos demográficos y clínicos de todos los pacientes actualmente diagnosticados de miastenia gravis en nuestra comunidad. Se analiza la incidencia y mortalidad (años 2007-2016). Análisis estadístico SPSS 20.

Resultados: 90 pacientes diagnosticados, prevalencia (30/100.000 habitantes), edad media 67,7±181, edad media de diagnóstico 58,6±19,8 (22,44% variante ocular, 13,33 generalizada precoz, 40% generalizada tardía, 8,88% timoma, 6,66% anti Musk, 6,66% seronegativas) Incidencia 6.6 casos/millón hab/año, observándose un aumento lineal en cada década de vida, hasta los 65-85 años, que se presenta un pico de incidencia, sin diferencias significativas entre sexos. Los pacientes desde su diagnóstico presentan una media de 0,9±1,3 ingresos hospitalarios. El 8,49% de pacientes estudiados (vivos y fallecidos) presentaban timoma y el 23,58% de los pacientes fueron timectomizados (100% de los timomas). El 80% presentan anticuerpos contra receptores de acetil colina, el 5,55% no lo tienen estudiado y el resto son negativos. El 42,9% de los negativos tienen anticuerpos anti Musk. En los 10 años estudiados fallecieron 16 pacientes (edad 78,0±9,3), mortalidad por miastenia 4,8/millón hab/año, el 12,5% por causa de la miastenia (un timoma y una crisis miasténica).

Conclusión: Los datos de prevalencia, incidencia y mortalidad se corresponden a los descritos en la bibliografía. La prevalencia de miastenia ocular es mayor a la esperada. Se observa un pico de incidencia entre los 65-85 años No tenemos registrado ningún paciente LPR4 positivo.

ANÁLISIS DE LOS SEROTIPOS DE NEUMOCOCO AISLADOS EN LA ISLA DE TENERIFE. COMPARATIVA CON LOS INCLUIDOS EN LA VACUNA 13VALENTE

Morales Hernández, C. [1]; Iacampo Dario, L. [2]; Rodríguez Espinosa, N. [1]; Sante Fernández, L. [3]; Cuervo Abarquero, M. [3]; Pino-Calm, B. [4]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 3. Servicio de Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 4. Servicio de Microbiología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: La vacuna neumocócica 13valente es la recomendada en Canarias para la vacunación en adultos y existen algunos estudios que sugieren que la inclusión de dicha vacuna podría suponer un cambio en la prevalencia de los serotipos de neumococo causantes de meningitis. El objetivo de nuestro estudio fue comparar los serotipos de neumococo aislados en cultivos de LCR en la isla de Tenerife con los incluidos en la vacuna 13valente.

Material y métodos: Revisión retrospectiva desde el año 2009 de los crecimientos en LCR de S. pneumoniae en los registros del Hospital Universitario de Canarias (HUC) y el Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria (HUNSC).

Resultados: Se aislaron 18 serotipos diferentes, siendo por orden de frecuencia: 3 (24,13%), 22F-23F-9N-15A-23A (6,90% de los casos cada uno). El resto de serotipos (16F, 19F, 14, 35B, 24F, 12F, 15B, 33F, 29, 23B, 7F) correspondieron a aislamientos únicos. En el área norte (correspondiente al Hospital Universitario de Canarias), de todos los serotipos aislados, el 80% correspondieron a serotipos no incluidos dentro de la vacuna 13valente. Por el contrario, en el área sur, el 53% correspondieron a serotipos no incluidos en la vacuna.

Conclusión: Muchos de los serotipos prevalentes en la isla de Tenerife no están incluidos en la vacuna 13valente. Es precisa la vigilancia para detectar fenómenos de sustitución por la selección inducida por la vacuna. Puede haber diferencias entre el área norte y sur de Tenerife que deben estudiarse en el futuro.

EPILEPSIA Y DROGODEPENDENCIA

Palao Duarte, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: En España, el consumo de sustancias ilegales se ha incrementado. Cannabis, cocaína y éxtasis son las sustancias más ingeridas. El 78% de los españoles consume alcohol. Las crisis epilépticas como manifestación de abuso de drogas, o su abstinencia, es bien conocido. Hay pocos estudios sobre los factores pronósticos de desarrollo de epilepsia en drogo-dependientes. Presentamos los datos descriptivos de 106 pacientes adictos a drogas con crisis epilépticas

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo de 106 pacientes con crisis epilépticas desde 2000-2016 atendidos en el Hospital General de Alicante.

Resultados: 90% son varones españoles. Edad media de inicio crisis a los 40 años. 45,3% está en paro. 76% precisó ingreso hospitalario relacionado con crisis. 94% con exploración neurológica normal. 30% tienen alteraciones focales en EEG y 11,3% daño cerebral antiguo en neuroimagen. En la primera crisis, el 67% mantiene enolismo activo, 39% adicción a cannabis, 24% benzodiacepinas, 9% opioides, 7%

anfetaminas. Tiempo medio de consumo de tóxicos entre 18 y 104 meses. 59% presentan crisis tónico-clónica generalizadas. El 36% y 27% de las crisis se relaciona con abuso o abstinencia a tóxicos. Se inicia antiepiléptico (FAE) en el 67% de los casos. Se retira FAE en 18% de casos con recurrencia de crisis en 56% de casos y 48% de tóxicos

Conclusión: La mayoría de la población drogodependiente con crisis son varones adultos, sin daño cerebral estructural, con largo tiempo de consumo de tóxicos y recurrencia de crisis (a pesar de su abandono). Esto sugiere una mayor susceptibilidad de esta población a desarrollar epilepsia.

Cefaleas I

POLIMORFISMOS GENÉTICOS DE RECEPTORES GABAÉRGICOS GABRA4, GABRE Y GABRQ Y RIESGO PARA MIGRAÑA

Jiménez Jiménez, F.J. [1]; García Martín, E. [2]; Esguevillas Cansino, G. [2]; Serrador, M. [3]; Alonso Navarro, H. [1]; Navacerrada Barrero, F. [1]; Amo, G. [2]; García-Albea Ristol, E. [3]; García-Agúndez Pérez-Coca, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: El posible papel del ácido gammaaminobutírico (GABA) en la fisiopatología de la migraña ha sido sugerido por varios datos bioquímicos, farmacológicos, neurofisiológicos y experimentales. Hemos investigado la posible asociación de los polimorfismos de nucleótido simple (SNPs) más comunes de los genes de los receptores GABAérgicos alfa4 (GABRA4), epsilon (GABRE) y theta (GABRQ) con el riesgo para desarrollar migraña.

Material y métodos: Realizamos un ensayo TaqMan diseñado para detectar los SNPs más comunes de los genes GABRA4 (rs2229940), GABRE (rs1139916) y GABRQ (rs3810651) en 197 pacientes con migraña y 278 controles pareados por edad y sexo. También se analizó la posible influencia del sexo, edad de comienzo de los ataques migrañosos, historia familiar positiva para migraña, presencia o ausencia de aura, y desencadenamiento de migraña por alcohol en la frecuencia de los distintos genotipos.

Resultados: Las frecuencias de los genotipos GABRErs1139916AG y GABRQrs3810651AA fueron, respectivamente, significativamente mayor y menor en pacientes con migraña tras corrección para comparaciones múltiples. La edad media de comienzo de migraña fue significativamente menor en pacientes con genotipo GABRQrs3810651AA que con los otros 2 genotipos. No influyeron en la frecuencia de los genotipos de los 3 SNPs estudiados la positividad de historia familiar de migraña, la presencia de aura y el desencadenamiento de los ataques de migraña con etanol.

Conclusión: El polimorfismo GABRQrs3810651 podría jugar un papel en el riesgo para migraña y en la modificación de la edad de comienzo de esta enfermedad.

PERFIL DE LOS MARCADORES MOLECULARES EN RELACIÓN CON EL TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA MIGRAÑA

Saavedra Piñeiro, M. [1]; Domínguez Vivero, C. [1]; López Ferreiro, A. [2]; Rodríguez Osorio, X. [1]; García Sobrino, T. [3]; Campos Pérez, F. [4]; Martínez Vázquez, F.M. [1]; Castillo Sánchez, J. [1]; Leira Muiño, R. [1]

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

Objetivos: Analizar el perfil de alteración de niveles plasmáticos de marcadores moleculares en relación con el tiempo de evolución de la migraña.

Material y métodos: Estudio prospectivo con 112 pacientes con migraña (criterios IHS 2013) y 25 controles. Se determinaron, durante períodos intercríticos y mediante técnica ELISA, los niveles plasmáticos de marcadores de inflamación (IL-6, IL-10, TNF-alfa, PCR-us), disfunción endotelial (PTX3, sTWEAK), disrupción de barrera hematoencefálica (cFN), activación trigémino-vascular (CGRP) y daño cerebral (s100B y ENE).

Resultados: Los pacientes con migraña presentaron niveles plasmáticos elevados de IL-6 (7.57±4.26 vs 3.59±0.70 pg/mL; $p<0.0001$), PTX3 (1278.9±508.1 vs 486.3±286.3pg/mL; $p<0.0001$), STWEAK (238.7±208.1 vs 23.5±11.1 pg/mL; $p<0.001$), cFN (13.3±5.1 vs 8.0±1.1 pg/mL; $p<0.001$) y CGRP (103.8±88.4 vs 26.9±12.5 ng/mL; $p<0.001$) con respecto a los controles. Se observó una correlación positiva entre el tiempo de evolución de migraña y los niveles plasmáticos de IL-6 (Pearson 0.398; $p<0.0001$), PTX3 (Pearson 0.255; $p=0.003$), cFN (Pearson 0.322; $p<0.0001$), S100 (Pearson 0.2598; $p=0.003$) y ENE (Pearson 0.298; $p=0.001$). Esta asociación se mantiene tras la categorización del tiempo de evolución de migraña en mayor o menor de 12 años. Tras 24 años de evolución de migraña sólo se demuestra esta asociación con los niveles plasmáticos de S100.

Conclusión: Los niveles plasmáticos de marcadores inflamatorios (IL-6), disfunción endotelial (PTX3) y disfunción de barrera hematoencefálica (cFN) están más elevados y se correlacionan con el tiempo de evolución de la migraña. En estadios más avanzados, solo los marcadores de daño cerebral se encuentran más sobreexpresados.

Financiado con fondos FISS del ISCIII (PI12/00532 y PI15/01578)

LOS DEPÓSITOS DE HIERRO EN SUSTANCIA GRIS PERIACUEDUCTAL SE ASOCIAN A FALTA DE EFICACIA DE ONABOT-A EN LA MIGRAÑA CRÓNICA

Domínguez Vivero, C. [1]; López-Ferreiro, A. [2]; Villalba Martin, C. [3]; Ramos Cabrer, P. [4]; Rodríguez Osorio, X. [1]; Sobrino Moreiras, T. [5]; Campos, F. [5]; Saavedra Piñeiro, M. [1]; Martínez González, F. [1]; Castillo, J. [1]; Leira Muiño, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Radiología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Servicio de Neurología. Donostia. Ikerbasque, Basque Foundation for Science. Bilbao **; 5. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Santiago de Compostela

Objetivos: Analizar la existencia de depósitos de hierro en los ganglios basales (GB) y sustancia gris periacueductal (SGP) como factores predictivos de eficacia de OnabotulinumtoxinA (OnabotA) en la migraña crónica (MC).

Material y métodos: Estudio prospectivo con 62 pacientes con MC(42.4±17.7 años; 92% mujeres) tratados con OnambotA siguiendo el protocolo PREEMPT. Se les aplicó un protocolo clínico, molecular y de neuroimagen a todos los pacientes. Se realizó RM 3T (T1,T2,T2* y FLAIR) y se evaluaron los volúmenes de hipointensidades en GB y SGP siguiendo un protocolo de normalización de imágenes de Jurgens y posterior procesado y análisis de imágenes usando la plataforma de imagen (IMmalgen, US NIH, Bethesda, Maryland, USA). Los pacientes fueron clasificados como respondedores (reducción del más del 50% de crisis de días de cefalea) o no respondedores.

Resultados: 47 pacientes (75.8%) presentaron eficacia al tratamiento con OnabotA. Los pacientes no respondedores presentaron mayores volúmenes de hipointensidades en globo pálido (GP) (2495,5+/-1852,3 vs 1691,7+/-1000,3 microl; p=0.004 y en SGP (405,7+/-55.1 vs 325,8+/-64.1 microl; p=0.001) con respecto a los respondedores. Se observó una buena correlación entre los depósitos de hierro en GP (r -0.270; p=0.040) y SPG (r -0.430; p<0.001) y la respuesta a OnabotA. Se demostró una asociación independiente entre los depósitos de hierro en SGP y la ausencia de respuesta a OnabotA (OR 0.973 [0.955-0.991 95% IC; p=0.04).

Conclusión: La presencia de lesiones hipointensas en SGP se asocian con ausencia de respuesta a OnabotA en la MC. Financiado con fondos FISS del ISCIII (PI12/00532 y PI15/01578)

PET-FDG INTERICTAL EN MIGRAÑA: LA FRECUENCIA DE CEFALEA Y LA PRESENCIA DE AURA CONDICIONAN EL METABOLISMO CEREBRAL

Torres Ferrús, M. [1]; Cuberas Borros, G. [2]; Gallardo López, V.J. [3]; Gómez Galván, J.B. [3]; Lorenzo Bosquet, C. [2]; Álvarez Sabín, J. [1]; Pareto Onghena, D. [4]; Rovira Cañellas, A. [4]; Castell Conesa, J. [2]; Pozo Rosich, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Vall d´Hebron Institut de Recerca; 4. Sección de Neurorradiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir las diferencias en el metabolismo mediante PET-FDG cerebral interictal de sujetos con migraña según características clínicas.

Material y métodos: Se incluyeron sujetos con migraña (episódica o crónica) según criterios ICHD-IIIbeta. Se excluyeron pacientes con tratamiento preventivo para la migraña, otras enfermedades médicas y/o tratamiento farmacológico crónico. Se registraron antecedentes, características clínicas, escalas (MIDAS, HIT-6, STAI, BECK, SF-36) y calendario mensual. Las imágenes de PET-FDG se normalizaron a un atlas de referencia y se determinó el valor medio para cada región cerebral mediante método basado en SPM. Se realizó un análisis estadístico de comparación de medias para presencia de aura y correlación con frecuencia de cefalea.

Resultados: Se incluyeron 15 pacientes (100% mujeres) con edad media 40,2±13,9 años. La frecuencia media fue 15,4±9,3 días cefalea/mes. Siete sujetos tenían migraña con aura (MA) y 8 migraña sin aura (MO). Se demostró una correlación negativa significativa entre la frecuencia de cefalea y el valor medio de PET-FDG en las áreas cingulada anterior izquierda (p=0,04), insular bilateral (izquierda p=0,010/derecha p=0,029), precentral izquierda (p=0,025) y frontal opercular izquierda (p=0,035). Con respecto a los MO, los MA presentan menor metabolismo en áreas occipitales (superior derecho p=0,044; medio bilateral p<0,001/p<0,001, inferior bilateral p=0,014/p=0,018, cuneiforme izquierdo p=0,001) y mayor en caudado bilateral (p=0,010/ p=0,013) y pálido derecho (p=0,001).

Conclusión: En migraña existe una reducción del metabolismo interictal PET-FDG en áreas cerebrales relacionadas con redes del dolor que se correlaciona de forma inversa con la frecuencia de cefalea. Los pacientes con aura presentan menor metabolismo en áreas occipitales y mayor en caudado bilateral.

ALTERACIONES NEURO-OTOLÓGICAS Y VHIT EN PACIENTES CON MIGRAÑA

González García, N.; Rodríguez Camacho, M.; Porta Etessam, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar la presencia de disfunción vestibular y síntomas neurootológicos en pacientes con migraña, mediante maniobras exploratorias y vHIT; y establecer su prevalencia en distintos subtipos de migraña.

Material y métodos: Estudio descriptivo en pacientes de la unidad de cefaleas de un hospital primario en pacientes que cumplen criterios diagnósticos de la IHS 3 beta de migraña episódica con o sin aura típica y migraña crónica, y controles sanos desde diciembre de 2016 a abril de 2017.

Resultados: Se incluyeron un total de 56 personas, 26 en el grupo control y 30 pacientes con diagnóstico de migraña. La edad media fue de 25,23 años (DE: 6,6), y el 76,9% eran mujeres. El 40% de los pacientes migrañosos había presentado episodios de vértigo, frente a un 15,4% en el grupo control; un 23,3% refería inestabilidad frente a 11,5% en el grupo control, y la cinetosis aparecía el 50% de los pacientes migrañosos frente al 34,6% en los controles. Dichos síntomas eran más frecuentes en periodos intercríticos. El test V-HIT mostró hipofunción vestibular (ganancia <0,8) en 1 de los 26 controles (3,8%), y en 7 de los 30 pacientes migrañosos (23,3%), con una p 0,056 y una odds ratio de 7,609 (IC 95% 0,868 – 66,670).

Conclusión: Los síntomas neurootológicos son muy frecuentes en los pacientes con migraña, y se podrían correlacionar con la presencia de hipofunción vestibular. Podría tratarse de un fenómeno de

sensibilización. EL vHIT puede ser una buena herramienta diagnóstica en dichos pacientes.

HANDL Y SPECT 99MTC-HMPAO CEREBRAL, RELACIÓN ENTRE RESULTADO Y TIEMPO DE REALIZACIÓN

Gallardo Tur, A.; Sempere Fernández, J.F.; Heras Pérez, J.A.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: Valorar los resultados más frecuentes de la 99mTc-HMPAO Tomografía computarizada de emisión monofotónica (SPECT) en la cefalea, déficit neurológico transitorio y linfocitosis en líquido cefalorraquídeo (HaNDL).

Material y métodos: Se han recogido pacientes con HaNDL entre 2007 y 2014 ingresados en HUVV, 10 de ellos con SPECT con alteración congruente al hemisferio afectado. Se valoró el resultado del SPECT (hipoperfusión o hiperperfusión), día de realización de SPECT (desde el comienzo de síntomas) y existencia o no de sintomatología (focalidad neurológica) en el momento del SPECT. Se analizó la relación de hipo o hiperperfusión en función de la existencia o no de síntomas y la relación de la hipo o hiperperfusión con el día de realización de SPECT. Para el análisis se incluyeron casos de HaNDL con SPECT publicados en la bibliografía.

Resultados: N=25 pacientes; 16 ingresados, diagnosticados de HaNDL; 10 con SPECT congruente con hemisferio deficitario y 15 pacientes obtenidos de datos bibliográficos. Se observó hipoperfusión sin síntomas en 5 pacientes, hipoperfusión con síntomas 9, hiperperfusión sin síntomas en 6 e hiperperfusión con síntomas en 2 (p=0.91). La media de días en los que se observó hipoperfusión fue 7±6días e hiperperfusión 11±9.5días (p=0.35). La escasa muestra limita los resultados.

Conclusión: En HaNDL no parece observarse en el SPECT un patrón definido. Se postula la hipoperfusión hemisférica en el periodo sintomático y posterior hiperperfusión aunque no existe evidencia estadística que lo corrobore. El análisis estadístico de nuestros casos no confirma dicha asociación, aunque sin duda harían falta más estudios con mayor tamaño muestral.

ESTUDIO COGNITIVO DE PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS

López Bravo, A.; Garrido Fernández, A.; Bellosta Diago, E.; Viloria Alebesque, A.; Velázquez Benito, A.; Santos Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: El sistema límbico se relaciona con los estados emocionales, el aprendizaje y la memoria. El hipotálamo, integrado en este sistema, es clave en la patogenia del dolor en la cefalea en racimos(CR). Nuestro objetivo es analizar si existen diferencias en el rendimiento cognitivo de pacientes con CR respecto a controles.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con CR valorados de forma consecutiva en la Consulta de Cefaleas frente a controles pareados por edad (±3 años), sexo y nivel de estudios mediante la aplicación de la siguiente batería cognitiva: cuestionario FAS (fluidez fonémica), "animales en un minuto" (fluidez semántica), Test del Trazo A/B (atención, velocidad psicomotora y flexibilidad cognitiva), Digit symbol test/DST (memoria de trabajo, velocidad de procesamiento, atención), Stroop palabras/colores/interferencia (capacidad inhibitoria y control atencional de interferencias).

Resultados: Se analizaron 74 sujetos [37 controles (edad: 48,8 años DS: 12,19; 34 varones) y 37 pacientes (edad: 51,46 DS: 12,33, 34 varones, 7 crónicos, 30 episódicos sin crisis)]. Se encontraron diferencias significativas entre controles y CR en las puntaciones del cuestionario FAS (45,6 vs 29,6), animales en un minuto (27,8 vs 21,6), DST (61 vs 43,8), Trazo A (24,45 vs 39,33), Trazo B (58,21 vs 102,1), Stroop palabras (120,1 vs 105,7), colores (85,4 vs 73, 7), interferencia (51,5 vs 40,5).

Conclusión: En nuestro estudio encontramos diferencias en el rendimiento cognitivo en CR frente a controles. Si bien el reducido tamaño de la muestra no permite establecer conclusiones, consideramos que estos hallazgos pueden abrir nuevas líneas de investigación.

CALIDAD DE SUEÑO Y RESPUESTA EMOCIONAL EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS

Garrido Fernández, A.; López Bravo, A.; Bellosta Diago, E.; Vinueza Buitrón, P.; Garcés Redondo, M.; Santos Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: El hipotálamo, implicado en la patogenia del dolor de la cefalea en racimos (CR), regula nuestro ritmo circadiano, el patrón sueño-vigilia y nuestras respuestas emocionales. Nuestro objetivo es analizar si existen diferencias en la calidad del sueño nocturno, niveles de ansiedad y depresión en la CR frente a controles.

Material y métodos: Estudio prospectivo de CR valorados de forma consecutiva en la Consulta de Cefaleas frente a controles pareados por edad (±3 años), sexo y nivel de estudios. A todos ellos se les pasó el Índice de calidad de sueño de Pittsburgh (IP) y el cuestionario Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) que valora los niveles de ansiedad y depresión así como sus aspectos cognitivos.

Resultados: Se analizaron 74 sujetos [37 controles (edad: 48,8 años DS: 12,19; 34 varones) y 37 pacientes (edad: 51,46 DS: 12,33, 34 varones, 7 crónicos, 30 episódicos sin crisis)]. Encontramos diferencias significativas en la puntuación global del IP (5,73 en controles vs 8,3 en CR) y subdominios calidad, perturbaciones y disfunción diurna. En relación con los niveles de depresión no existen diferencias significativas pero sí en los niveles de ansiedad (2,55 DS: 2,09 en controles vs 5,8 DS: 3,9 en CR). En este grupo 2 pacientes estaban en niveles posibles de ansiedad (HAS≥8) y 5 pacientes en niveles probables de ansiedad (HAS≥11).

Conclusión: Encontramos diferencias en la calidad global del sueño en CR así como niveles más elevados de ansiedad. A pesar del reducido tamaño muestral creemos que es necesario un abordaje terapéutico más amplio que valore estos aspectos.

PEDMIG: ESTUDIO DE LA HISTORIA NATURAL DE LA MIGRAÑA DESDE LA INFANCIA

Fonseca Hernández, E. [1]; Gallardo López, V.J. [2]; Torres Ferrús, M. [1]; Álvarez Sabin, J. [1]; Macaya Ruiz, A. [3]; Pozo Rosich, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Headache Research Lab. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Pediatric Neurology Research Group. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir y realizar un seguimiento de la migraña pediátrica observando cambios en la evolución antes y después de la adolescencia.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional en el que se incluyeron pacientes prepuberales con diagnóstico de migraña con o sin aura. Se recogieron datos demográficos, antecedentes médicos, estilos de vida y alimentación, hábitos de sueño (BEARS), historia familiar, características e impacto de migraña (pedMIDAS), evaluación de ansiedad (STAIC). A los 2 años, se realizó un seguimiento telefónico.

Resultados: Se incluyeron 19 sujetos (1 pérdida seguimiento; 57,9% niñas; edad media 10,2 ± 2,9). Como antecedentes médicos destaca: dolor abdominal recidivante (21,1%), cólicos del lactante (26,3%). Un 73,7% tenía antecedentes familiares de migraña. De los pacientes con aura un 27,8% fueron visuales. Un 55,6% de los pacientes tenían >3 ataques al mes y un 50% una duración de 2-12h horas, sin diferencias significativas en el seguimiento. Un 22,2% obtuvieron una puntuación pedMIDAS en rango moderado o severo. No hubo cambios en el diagnóstico, frecuencia, duración y discapacidad a los 2 años de seguimiento, sin embargo, presentan alteración en regularidad y duracion del sueño (p<0,0.5). Hubieron diferencias significativas en los desencadenantes: estrés-ansiedad (50% vs 66,7%), cambios meteorológicos (50% vs 33,3%), cambios horarios de sueño (0% vs 38,9%); y en síntomas acompañantes: mareo (44,4% vs 88,9%), vértigo (11,1% vs 66,7%), cambios de humor (38,9% vs 83,3%), confusión (5,6% vs 77,8%) y alodinia (27,8% vs 61,1%).

Conclusión: La migraña es discapacitante en una población pediátrica. En un seguimiento a 2 años, se modifican desencadenantes, pródromos y síntomas acompañantes.

CALIDAD AUTOPERCIBIDA DE SUEÑO EN PACIENTES CON MIGRAÑA EPISÓDICA

González Hernández, A.; Sainz de Aja Curbelo, M.V.; Yepes Cano, A.; Montesdeoca Godoy, C.; Miranda Bacallado, Y.

Servicio de Neurología. Hospital San Roque Las Palmas de GC

Objetivos: La relación entre los trastornos del sueño y la migraña se ha sugerido en diversos estudios. El objetivo principal de este trabajo es comparar la proporción de pacientes con migraña episódica (ME) que muestran una mala calidad autopercibida del sueño con respecto a pacientes sin migraña.

Material y métodos: Se diseñó un estudio, analítico, observacional, transversal de casos y controles. Los casos se seleccionaron entre pacientes atendidos en una consulta de neurología general; los controles se seleccionaron entre población sana. Se recogieron variables demográficas y clínicas. Se utilizó el cuestionario de calidad de sueño de Pittsburgh para establecer la calidad autopercibida del sueño nocturno.

Resultados: Se incluyeron 112 casos y 86 controles. La proporción de malos dormidores fue de 73,5% entre los casos y 33,7% entre los controles (p=0,0001), con una OR de 5,26 (IC 95%: 3,35-9,42). La proporción de pacientes con una autopercepción de sueño poco reparador fue de 21,4% entre los casos y de 7% entre los controles (p=0,0002). Un 28,6% de los casos sentían que su funcionalidad diurna estaba muy afectada, frente a un 9,6% de los controles (p<0,0001).

Conclusión: La calidad autopercibida del sueño nocturno está muy afectada en los pacientes con ME. Aproximadamente 7 de cada 10 pacientes con ME considera que duerme mal por las noches. Además, 2 de cada 10 y 3 de cada 10, respectivamente, consideran que su sueño es poco reparador y que esto les condiciona un peor rendimiento diario.

PERCEPCIÓN DE LA VALIDEZ DE LA ESCALA MIDAS POR UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Medrano Martínez, V.; Frances Pont, I.; Hernández Rubio, L.; Fernández Izquierdo, S.; Mallada Frechín, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud

Objetivos: El cuestionario MIDAS es el instrumento más empleado para valorar el grado de discapacidad en los estudios de migraña. El objetivo del estudio es determinar el nivel de cumplimentación del cuestionario, valorar su facilidad de uso y conocer la percepción subjetiva del paciente sobre la capacidad del cuestionario en medir realmente su discapacidad.

Material y métodos: Estudio prospectivo sobre una población de 78 pacientes con migraña crónica. Se determina: nivel educativo, situación laboral. En la visita basal se adiestra a los pacientes sobre la correcta cumplimentación del cuestionario. A los tres meses se determina la puntuación total y nivel de cumplimentación. Además los pacientes contestan una encuesta que mide: facilidad de uso y percepción del paciente sobre si la escala refleja su propia discapacidad.

Resultados: Solo el 46% rellena completamente el cuestionario. El 69% de los pacientes indica que el cuestionario no les resulta fácil de cumplimentar (resultado no influenciado por el nivel educativo, pero si por la situación laboral de los pacientes). El 62% de los encuestados opina que el cuestionario no refleja completamente su propia percepción de discapacidad.

Conclusión: Aunque está más que demostrada la validez y consistencia del cuestionario MIDAS, un porcentaje elevado de nuestra población reconoce que el cuestionario no es fácil de rellenar y además es percibido por muchos de nuestros pacientes como un cuestionario que no refleja adecuadamente su discapacidad. Conocer la opinión de los pacientes sobre la idoneidad de los cuestionarios administrados en las consultas es crucial para mejorar su cumplimentación.

BLOQUEO ANESTÉSICO DEL GANGLIO ESFENOPALATINO EN MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA: PRUEBA EN

CONCEPTO Y RESULTADOS EN UNA SERIE DE 8 PACIENTES

Ruiz Piñero, M. [1]; Navarrete Pérez, J.J. [1]; García Azorín, D. [1]; Pedraza Hueso, M.I. [1]; Moreno Mayordomo, R. [2]; Santos Pérez, J. [3]; Guerrero Peral, A.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El ganglio esfenopalatino (GEP) es una posible diana en el tratamiento de la migraña. Pretendemos evaluar seguridad y eficacia del bloqueo anestésico del GEP como tratamiento preventivo de migraña crónica refractaria (MCr)

Material y métodos: Estudio unicéntrico, prospectivo, abierto, aprobado por Comité Ético. MCr según criterios de la Federación Europea de Cefaleas, descartándose patología psiquiátrica mayor mediante valoración psicológica. Las primeras sesiones se llevaron a cabo con control fibroscópico. Se administraron dos bloqueos/semana durante un mes (total 8), con 0.6 cc de Lidocaína 2% en cada fosa nasal utilizando el dispositivo Tx360®. Se registraron efectos adversos, y durante el mes anterior-posterior al tratamiento: días de cefalea, migraña y consumo de tratamientos sintomáticos, síntomas autonómicos craneales (escala de Pascual) y escala HIT6.

Resultados: 8 pacientes (7 mujeres) de 44±9,3 (27-56) años, historia de 103±67,8 (12-216) meses de MC. Efectos adversos en 5 pacientes, leves y transitorios, excepto un abandono del tratamiento por vómitos. No se modificó ninguna de las variables a estudio: frecuencia mensual de cefalea (27,25 a 25 días), migraña (12,7 a 15,2), toma de antiinflamatorios (22,6 a 22,2), triptanes (10,5 a 7,6), cuestionario HIT6 (69,3 a 71) o escala de Pascual (1,8 a 1,6). Únicamente en una paciente se obtuvo una disminución del número de días de cefalea por encima del 50%.

Conclusión: El bloqueo anestésico del GEP es aceptablemente tolerado pero mayoritariamente ineficaz como tratamiento preventivo en pacientes con migraña crónica refractaria. Posibles ajustes técnicos en el procedimiento, o el tipo de paciente o indicación más adecuadas son cuestiones por resolver.

USO EXCESIVO DE TRIPTANES EN UN ÁREA DE SALUD: ¿PODEMOS MEJORAR ENTRE TODOS LA ATENCIÓN A ESTOS PACIENTES?

Navarrete Pérez, J.J. [1]; Ruiz San Pedro, A.M. [2]; Prado Prieto, M.A. [2]; Ruiz Piñero, M. [1]; García Azorín, D. [1]; Guerrero Peral, A.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Farmacia de anteción primaria. Gerencia atención primaria Valladolid Este

Objetivos: El Uso Excesivo de Triptanes (UET) puede afectar a la seguridad del paciente por sus efectos adversos y riesgo de cronificación de la migraña, además de influir en el gasto farmacéutico. Pretendemos analizar las características de estos pacientes en nuestro medio.

Material y métodos: Mediante el programa de facturación de recetas identificamos pacientes con UET, considerado como el consumo mensual de más de 20 Dosis Día Definida entre junio/diciembre-2016. Recogimos características demográficas, principio activo utilizado y atención neurológica recibida durante los 10 años anteriores a la inclusión.

Resultados: De los 1.786 pacientes con alguna dispensación de triptanes en el periodo indicado, se identificaron 58 (3,2%) (46 mujeres, 12 varones) con UET, de los que 29 (50%) habían sido atendidos en la Unidad de Cefaleas (UC). En 17 (29,3%) se había producido al menos una visita en Neurología pero sin derivación a la UC, y 12 (20,7%) no habían recibido atención neurológica ambulatoria. Entre los 29 pacientes desconocidos en la UC, 21 (72,4%) no recibían ningún tratamiento preventivo en el momento del análisis, 19 (65,5%) procedían de un centro de salud rural y, entre ellos, 10 (34,5%) de una comarca en la que es necesario un doble filtro administrativo para acceder a neurología ambulatoria.

Conclusión: El UET supone un problema en cuanto a utilización racional de medicamentos, seguridad del paciente y gasto farmacéutico. Esta situación podría mejorar con medidas de educación en la población, formación continuada en Atención Primaria y mejorando la comunicación entre los diferentes actores asistenciales.

USO Y SEGURIDAD DE ONABOTULINUMTOXINA PARA EL TRATAMIENTO DE MIGRAÑA CRÓNICA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL: RESULTADOS ESPAÑOLES DE UN ESTUDIO OBSERVACIONAL

Pascual Gómez, J. [1]; S Matharu, M. [2]; Nilsson Remahl, I. [3]; Straube, A. [4]; Carol Lum, A. [5]; Davar, G. [5]; Michelle Odom, D. [6]; Bennett, L. [6]; N. Proctor, C. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Headache Group, Institute of Neurology, National Hospital for Neurology and Neurosurgery; 3. Servicio de Neurología. Department of Clinical Neuroscience, Division of Neurology, Karolinska Institutet, Karolinska Univer.; 4. Servicio de Neurología. Department of Neurology, Klinikum Grosshadern; 5. Servicio de Neurología. Clinical Development, Allergan, Inc.; 6. Servicio de Neurología. Biostatistics, RTI Health Solutions; 7. Servicio de Neurología. Biostatistics, RTI Health Solutions *At the time of the study

Objetivos: Este análisis postautorización evaluó patrones de uso y seguridad del tratamiento profiláctico de la migraña crónica (MC) con OnabotulinumtoxinA en práctica clínica real en España.

Material y métodos: Estudio prospectivo, internacional para evaluar el tratamiento de migraña crónica en adultos. Los datos fueron recogidos en la primera visita de tratamiento y en cada visita subsiguiente durante ≤52 semanas para evaluar utilización o ≤64 semanas para seguridad.

Resultados: En España se incluyeron 232 (20% del total) pacientes con ≥1 ciclo de tratamiento. El 88% (n=204) completaron las 52 semanas de seguimiento. La mediana del número de puntos de inyección (n=31) así como la dosis total (155U) fue consistente durante todas las sesiones. La media de ciclos fue de 3,8; el 81,5% (n=189) de los pacientes recibió ≥4 ciclos. El tiempo medio entre tratamientos fue de 14,6 semanas, y el tiempo medio desde el primer y último tratamiento fue de 42,4 semanas. La mayoría de los pacientes (86,0%) estuvieron satisfechos/extremadamente satisfechos con el tratamiento

con onabotulinumtoxinA. Un 11,2% (n=26/232) de los pacientes experimentaron al menos un acontecimiento adverso relacionado con el tratamiento, siendo el dolor de cuello el más frecuente (2,2%, n=5). No hubo efectos adversos serios o graves.

Conclusión: El uso de onabotulinumtoxinA para el tratamiento de migraña crónica en España parece ser consistente con lo descrito en la ficha técnica del producto y con el paradigma de inyección PREEMPT. No se identificaron efectos secundarios no descritos previamente.

CLASIFICICACIÓN ERRÓNEA DE SOBREPESO/OBESIDAD EN MIGRAÑOSOS UTILIZANDO EL ÍNDICE DE MASA CORPORAL EN COMPARACIÓN CON LA GRASA CORPORAL MEDIDA CON BOD POD®

Mínguez Olaondo, A. [1]; Romero Sánchez, S. [2]; Láinez Andrés, J.M. [3]; Frühbeck Martínez, G. [2]; Irimia Sieira, P. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Medicina. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 4. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: La prevalencia de migraña está aumentada en individuos obesos en comparación con no obesos. El índice de masa corporal (IMC) se utiliza para clasificar la obesidad, pero este método infraestima su prevelancia, definida como incremento del porcentaje de grasa corporal (%GC). Nuestro objetivo es examinar esta posible clasificación errónea usando IMC en comparación con la determinación de %GC (Bod Pod®) en migrañosos.

Material y métodos: Se realiza en 61 pacientes (18-49 años), 46 con migraña episódica y 15 con migraña crónica el cálculo de IMC y Bod Pod®. Pacientes con comorbilidades conocidas fueron excluidos del estudio. Se analizaron los parámetros antropométricos y de Bod Pod®. Se realiza un análisis descriptivo para estudiar la clasificación errónea del diagnóstico de obesidad utilizando el IMC en comparación con %GC y se evalúa la concordancia entre ambas mediciones mediante el índice de coeficiente de Cohen Kappa.

Resultados: Un (1,64%) paciente fue clasificado como bajo peso, 43 (70,49%) con normopeso, 13 (21,31%) con sobrepeso y 4 (6,55%) como obesos según IMC. Con %GC 2 (3,27%) pacientes fueron diagnosticados de bajo peso, 19 (31,15%) con normopeso, 13 (21,31%) con sobrepeso y 27 (44,26%) como obesos. El valor del índice de coeficiente de Cohen Kappa fue de 0,210 (fuerza de concordancia débil).

Conclusión: Nuestros hallazgos sugieren que en pacientes migrañosos el IMC guarda una concordancia débil respecto al %GC medido con Bod Pod®. Este error de clasificación podría privar a estos pacientes de medidas terapéuticas dirigidas de las que podrían beneficiarse. Es necesario confirmar estos hallazgos en estudios con mayor tamaño muestral.

Cefaleas II

INDICACIÓN, RENDIMIENTO Y HALLAZGOS EN RESONANCIA MAGNÉTICA CRANEAL EN FASE AGUDA DE 105 CASOS DE SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL POST-PUNCIÓN DURAL ACCIDENTAL

Morollón Sánchez-Mateos, N.; Belvís Nieto, R.; Aceituno González, A.; Mas Sala, N.; Sotoca Fernández, J.; Martínez, M.; Yague, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quiron Dexeus

Objetivos: Definir cuál es el rendimiento de la RM craneal y qué signos aparecen y son más frecuentes en fase aguda del síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) post-punción accidental de duramadre.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con criterios ICHD3-Beta de cefalea atribuida a hipotensión intracraneal tras punción dural con alteraciones en RM craneal realizada si signos de alarma o cefalea incapacitante y persistente 72 h de la punción.

Resultados: En el periodo de Febrero-2006/marzo-2017 hubo 105 pacientes con SHI iatrógeno. Se realizó RM craneal a 52 de ellos encontrando alteración en 21 de ellos (40%). La media de edad fue de 34,9 (27-42) años. El tiempo medio en realizar la RM craneal tras el procedimiento fue de 6,23 (1-18) día. Se objetivó realce paquimeníngeo en el 47,7 % de los casos, ingurgitación de senos venosos en el 9,5% y descenso cerebral en el 19%. Hubo obliteración del sistema ventricular en el 14,2%, con presencia de neumoencéfalo en 9,5%. Un 38% presentó hematoma subdural (HSD) y un 19% hemorragia subaracnoidea (HSA). El único caso con expansión de hipófisis fue el de mayor tiempo de evolución.

Conclusión: El rendimiento de realizar RM craneal en SHI post-punción dural, si clínica sugestiva, es del 40%. Las alteraciones en RM en fase aguda más frecuentes son el realce paquimeníngeo seguido de HSD. La HSA y el neumoencéfalo son complicaciones apenas reseñadas en casos espontáneos que en nuestra serie presentan una quinta y décima parte de los pacientes, respectivamente.

RASGOS DE PERSONALIDAD EN DIFERENTES SITUACIONES CLÍNICAS DE MIGRAÑA: ESTUDIO DIMENSIONAL EN UNA SERIE DE 75 PACIENTES

De la Red Gallego, H. [1]; Gómez García, M. [1]; Sotelo Martín, E. [1]; Muñoz León, I. [2]; Álvarez Astorga, A. [1]; Hernández García, M.S. [1]; Ruiz Piñero, M. [3]; Mayor Toranzo, E. [1]; Cepedello Pérez, S. [1]; De Uribe Ladrón de Cegama, F. [1]; Guerrero Peral, Á.L. [3]

1. Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario del Río Hortega; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El objetivo de este trabajo es evaluar la personalidad en diferentes situaciones clínicas de migraña desde un punto de vista dimensional.

Material y métodos: Pacientes migrañosos atendidos en una Unidad de Cefaleas. Administramos a todos ellos la adaptación validada al español del Minnesota Multiphasic Personality Inventory-2 (MMPI-2), consistente en 567 ítems con respuesta verdadero/falso con puntuación en 3 escalas de validez, 10 escalas clínicas y 15 escalas de contenido. Consideramos, dada la relevancia clínica en el ámbito estudiado, 4 escalas: ansiedad, hipocondría, depresión e histeria. Las tres últimas conforman la denominada triada neurótica. Se incluye también una escala de contenido (Preocupación del paciente por su salud). Se establece el corte en una puntuación $T \geq 65$.

Resultados: Incluimos 75 pacientes, 20 con Migraña Episódica (ME) (4 varones, 16 mujeres, 35,1 ± 9,2 años) y 55 con Migraña Crónica (MC) (8 varones, 47 mujeres, 41,5 ± 10,6 años). Las escalas de validez demostraron que todos los perfiles analizados eran válidos. Los rasgos más frecuentes fueron Hipocondría (42, 56%), Histeria (34, 45,3%), Depresión (23, 30,7%) y Preocupación por la salud (33, 44%). Catorce de los casos (18,7%) mostraron alteraciones en las tres escalas de la triada neurótica. Al comparar MC y ME estaban más representados en el grupo de MC los rasgos hipocondría (63,6% vs 35%, p:0,036) e histeria (52,7% vs 25%, p:0,039).

Conclusión: Una evaluación dimensional de la personalidad muestra rasgos encuadrables dentro de la tríada neurótica en pacientes migrañosos, sobre todo en aquellos con MC.

ENFERMEDAD PERIODONTAL Y MIGRAÑA CRÓNICA. RELEVANCIA DE LA LEPTINA EN ESTA ASOCIACIÓN

Leira Feijóo, Y. [1]; Ameijeira, P. [2]; Domínguez, C. [3]; Saavedra, M. [4]; Blanco, J. [1]; Leira, R. [4]

1. Departamento de Periodoncia. Facultad de Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela (IDIS); 2. Departamento de Periodoncia. Facultad de Odontología. Universidad de Santiago de Compostela; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 4. Servicio de Neurociencias. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Recientemente se ha sugerido que la enfermedad periodontal (EP) puede estar asociada con la cronificación de la migraña. Sin embargo, no se conocen los mecanismos fisiopatológicos de esta asociación. Analizamos el posible papel de la leptina en esta relación.

Material y métodos: Se incluyeron 92 pacientes con MC y 58 controles sanos apareados por edad y sexo. Se llevó a cabo un examen periodontal completo y se registraron variables demográficas y clínicas relacionadas con la migraña. Se determinaron niveles séricos de leptina (ELISA) durante períodos asintomáticos.

Resultados: La prevalencia de EP y los niveles séricos de leptina estaban significativamente aumentados en el grupo de MC en comparación con los controles (57,6% vs. 36,2%, p=0,01 y 16,4 vs. 7,2 ng/mL, p<0,0001). Los pacientes con MC y EP presentaron niveles de leptina significativamente mayores que los pacientes con MC sin EP (19,8 vs. 11,8 ng/mL, p<0,0001). El análisis de regresión lineal multivariante mostró asociación entre la EP y niveles elevados de leptina (R2=0,270, p=0,013), independientemente de otros posibles factores involucrados en el proceso de cronificación de la migraña.

Conclusión: La EP es común en pacientes con MC y está asociada con una elevación de niveles séricos de leptina. La asociación entre EP y niveles de leptina parece ser independiente de otros factores, lo que sugiere que la leptina podría tener un papel relevante en los mecanismos patogénicos implicados en la relación entre EP y MC. Financiado con fondos FISS del ICIII (PI15/01578).

ATENCIÓN ESPECIALIZADA EN CEFALEA: SITUACIÓN Y CALIDAD DE LA ASISTENCIA EN ESPAÑA

Huerta Villanueva, M. [1]; Santos Lasaosa, S. [2]; Gago Veiga, A. [3]; Viguera Romero, J. [4]; Pozo Rosich, P. [5]

1. Servicio de. Hospital De Viladecans; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Realizar un análisis de la situación y la calidad de la asistencia especializada en las Consultas y Unidades de Cefalea

Material y métodos: Cuestionario remitido electrónicamente a neurólogos del Grupo de Estudio de Cefalea de la SEN (GECSEN). Incluyó datos demográficos e indicadores de estructura, proceso y resultados de las Unidades y Consultas especializadas en cefalea

Resultados: Se completaron 71 cuestionarios. La asistencia especializada en cefalea es principalmente pública (74,3% exclusivamente), en hospitales universitarios (71,8%), desarrollada por un solo neurólogo (50,9%), en una o dos sesiones de consulta por semana (64,2%). Existe amplio acceso a neurocirugía, oftalmología y neurorradiología pero solo un 26,7% cuenta con psicólogo y 44,3% tiene acceso a terapias psicológicas. Solo un 29,3% disponen de consultas de enfermería y 47,5% utiliza el hospital de día. El acceso es habitualmente desde atención especializada (50,9%). Existen accesos rápidos: cefalea en racimos (86,7%), neuralgia del trigémino (75,6%) y embarazo (62,2%). Se emplean los criterios de la Clasificación Internacional de Cefaleas (91,2%), diarios de cefaleas (100%), con frecuencia escalas de impacto/discapacidad (58,9%) y a veces de calidad de vida (40,4%.) Practican bloqueos anestésicos un 87,7%, infiltraciones trocleares un 60,7%, bloqueos de puntos sensibles y/o punción seca un 63,2% e infiltraciones pericraneales de toxina un 96,5%. Realizan actividades docentes (82,1%) y científicas (60%). No suele medirse la satisfacción de usuario (29,1%), del personal (14,3%), los costes (12,5%), o realizar una memoria global de resultados (21,4%).

Conclusión: La asistencia especializada en cefalea cumple muchos criterios de calidad y se detectan algunos déficits y áreas de mejora

ASOCIACIÓN ENTRE ENFERMEDAD PERIODONTAL Y MIGRAÑA CRÓNICA. ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

Ameijeira Dávila, P. [1]; Leira, Y. [2]; Domínguez, C. [3]; Saavedra, M. [3]; Blanco, J. [4]; Leira, R. [3]

1. Unidad de Periodoncia. Universidad de Santiago de Compostela; 2. Unidad de Periodoncia. Facultad de Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela (IDIS); 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Unidad de Periodoncia. Facultad de Odontología y Medicina. Universidad de Santiago de Compostela. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela (IDIS)

Objetivos: Investigar si la enfermedad periodontal (EP) está asociada con la migraña crónica (MC).

Material y métodos: Se realizó un estudio de casos y controles en el que se incluyeron 107 pacientes diagnosticados con MC (criterios diagnósticos IHS 2013) y 75 controles apareados por edad y sexo. Se realizó un examen periodontal completo (profundidad de bolsa al sondaje, recesión gingival, nivel de inserción clínico, % de sitios con placa dental y % de sitios con sangrado al sondaje) para evaluar la prevalencia, extensión y gravedad de la EP. Se registraron variables demográficas (edad, sexo), clínicas relacionadas con la migraña (intensidad, frecuencia, duración de crisis de migraña) y posibles factores cronificadores de la migraña.

Resultados: La prevalencia de EP fue significativamente mayor en los pacientes con MC que en los controles (70,1% vs. 41,0%, p<0,0001). Se observó que tanto un indicador de EP activa (profundidad de bolsa al sondaje) y otro de exposición prolongada a la EP (nivel de inserción clínico) fueron significativamente mayores en pacientes con MC en comparación con el grupo control (3,3 vs. 2,5, p<0,0001 y 3,8 vs. 2,8, p<0,0001). La EP se asoció positivamente con la presencia de migraña crónica, independientemente de otros factores (OR = 2,59; IC 95%: 1,32-5,08, p=0,005).

Conclusión: Se demuestra la existencia de una asociación positiva e independiente entre la EP y la MC.

NO ASOCIACIÓN ENTRE LA FRECUENCIA DE LA MIGRAÑA Y LESIONES CEREBRALES: UN ESTUDIO EN UNA SERIE DE MUJERES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Pascual Gómez, J. [1]; Meilan, A. [2]; Larrosa Campo, D. [2]; Ramón Carbajo, C. [2]; Cernuda Morollón, E. [2]; Saiz Ayala, A. [3]; Santamarta, E. [3]; Martínez Camblor, P. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Dartmouth College. Geisel School

Objetivos: Estudios con RM de 1,5 T sugieren que los infartos silentes (IS) en el cerebelo y las lesiones hiperintensas de sustancia blanca (LSB) aumentan con la frecuencia de la migraña. Nuestro objetivo fue estudiar su prevalencia en migraña crónica (MC).

Material y métodos: Practicamos una RM 1.5T a 96 mujeres con MC siguiendo el protocolo CAMERA. Como controles incluimos 29 mujeres con migraña episódica (ME). Las imágenes fueron evaluadas independientemente por dos neurorradiólogos.

Resultados: Encontramos LSB en 59 (61,5%) de los pacientes con MC y 15 (58,6%) con ME. La mayoría (63% de la MC y 71% de la ME) se localizaron en SB profunda. La lesiones periventriculares exclusivas fueron excepcionales. En cuanto a las LSB profunda, la media fue de 7,7 (límites 0-177) en la MC y 3,2 (0-27) en la ME, la mayoría de pequeño tamaño. De las 739 LSB de MC, 734 (99,3%) eran hemisféricas y entre éstas las frontales (81%) fueron las más frecuentes. Solo vimos 7 LSB en la fosa posterior. La edad fue el único factor de riesgo que correlacionó con la presencia de LSB. Hubo 7 IS en 6 mujeres con MC (6,3%); solo una en el cerebelo.

Conclusión: La prevalencia de las LSB, en la mayoría de los casos pequeñas, profundas y anteriores, está claramente aumentada tanto en la MC como en la ME (frecuencia esperable a esta edad de alrededor del 10%), pero no apoya una asociación ni de LSB, ni de IS con la frecuencia de los ataques. Financiado por la Beca FISSS PI14/00020.

SISTEMA DE PREDICCIÓN DE RESPUESTA A TOXINA BOTULÍNICA EN MIGRAÑA CRÓNICA: UN FUTURO CERCANO

Gallego de la Sacristana López Serrano, M.M. [1]; Gago Veiga, A. [1]; Ruiz Piñero, M. [2]; Guerrero Peral, Á.L. [2]; Parrales Bravo, F. [3]; Del Barrio García, A. [3]; Ayala, J.L. [3]; Vivancos Mora, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Universidad Complutense de Madrid. Facultad de Ingeniería Informática

Objetivos: El tratamiento de la migraña crónica con toxina botulínica tipo A (TXB-A) ha demostrado una alta eficacia y tolerabilidad, si bien aún se conoce poco acerca de los factores predictivos de respuesta. El objetivo es poder predecir una respuesta individual al tratamiento mediante la aplicación de un sistema de algoritmos matemáticos.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico y retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de 173 pacientes con migraña crónica en tratamiento con TXB-A bajo protocolo PREEMPT en seguimiento en dos unidades de cefaleas de hospitales terciarios, recogiendo 62 variables basales heterogéneas (demográficas, características de la migraña, fármacos ensayados, parámetros analíticos disponibles y comorbilidades), y 8 variables de respuesta clínica al tratamiento. Se realizó un primer análisis de selección de atributos, para después aplicar metodologías algorítmicas adaptadas a cada grupo, basadas en técnicas de clasificación, agrupamiento, FFS (feature subset selection) y simulated annealing.

Resultados: La variable HIT-6 basal fue el predictor de respuesta más potente, aunque solo 18 pacientes (10%) tenían reflejado este dato. La metodología basada en la puntuación HIT-6 obtuvo una precisión superior al 91%, definida como reducción en puntuación HIT-6>30%. La segunda metodología de flujo basado en clústeres sobre pacientes sin HIT-6 reflejado, obtuvo una precisión superior al 85% (respuesta definida como cociente categorizado de % reducción de días de dolor/ efectos adversos = baja o alta).

Conclusión: En nuestro análisis fue posible predecir con elevada precisión la respuesta a TXB-A en migraña crónica. Es necesario el desarrollo de un estudio prospectivo que permita confirmar estos resultados.

LOS DEPÓSITOS DE HIERRO EN SUSTANCIA GRIS PERIACUEDUCTAL SE ASOCIAN CON EL TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA MIGRAÑA CRÓNICA

Domínguez Vivero, C. [1]; López-Ferreiro, A. [2]; Villalba Martin, C. [3]; Ramos Cabrer, P. [4]; Rodríguez Osorio, X. [1]; Sobrino Moreiras, T. [5]; Campos, F. [5]; Saavedra Piñeiro, M. [1]; Martínez González, F. [1]; Castillo, J. [1]; Leira Muiño, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Radiología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Molecular Imaging Unit. CIC biomaGUNE. Donostia. Ikerbasque, Basque Foundation for Science. Bilbao **; 5. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Analizar si la presencia de depósitos de hierro en los ganglios basales (GB) y sustancia gris periacueductal (SGP) se asocian con el tiempo de evolución en la migraña crónica (MC)

Material y métodos: Estudio prospectivo con 112 pacientes con migraña (57 migraña episódica y 55 migraña crónica) y 25 controles Se les aplicó un protocolo clínico, molecular y de neuroimagen a todos los pacientes. Se realizó una RM 3T (T1,T2,T2* y FLAIR) y a todos los pacientes y se evaluaron los volúmenes de hipointensidades en GB y SGP, siguiendo un protocolo de normalización de imágenes de Jurgens y un posterior procesado y análisis de imágenes usando la plataforma de imagen (IMmalgen, US NIH, Bethesda, Maryland, USA).

Resultados: Los pacientes con MC presentaron mayores volúmenes de hipointensidades en SGP con respecto a pacientes con ME y controles (359.3+/ 13.5 vs 261.7 +/-13.5 y 167.5 +/- 21.3 microL; p <0.001). Se observó una buena correlación entre los depósitos de hierro en SGP (r 0.216; p=0.01) y el tiempo de evolución de MC. No se ha podido establecer un punto de corte en el tiempo de evolución donde estas alteraciones alcanzan su máxima significación.

Conclusión: La presencia de depósitos de hierro en SGP se asocian con el tiempo de evolución de la MC. Financiado con fondos FISS del ISCIII (PI12/00532 y PI15/01578)

BOTOX®: ¿CÓMO Y CUÁNDO MEJORAN NUESTROS PACIENTES?

Gallardo López, V.J.; Torres Ferrús, M.; Hernández Beltrán, N.; Gómez Galván, J.B.; Álvarez Sabin, J.; Pozo Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Seguimiento a largo plazo de pacientes con migraña en tratamiento con Botox®.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de seguimiento a 2 años. Se incluyeron pacientes que cumplían criterios ICHD-IIIbeta para migraña crónica (MC) y migraña episódica entre 11-15 días de cefalea/mes (MEAF). Se registraron características clínicas. Se realizó un análisis comparativo a los 6, 12, 18 y 24 meses identificando variables respuesta (frecuencia, intensidad, uso de analgésicos) según tiempo de tratamiento y diagnóstico.

Resultados: Se reclutaron 388 pacientes (84,0% mujeres, edad media 47,0±12,9 años): 81,4%-MC y 18,6%-MEAF. El 54,6% cumplían criterios de abuso de medicación y el 68,0% presentaban discapacidad severa (MIDAS). A los 6 meses (n=248), la reducción en la frecuencia media es -43,6%±37,4 en MC. En meses posteriores, esta reducción total sigue aumentando con pendientes de mejora más prudentes: -53,4%±33,9 (12 meses), -59,8%±31,4 (18 meses) y -59,9%±25,9 (24 meses). En la MEAF también hubo una reducción en frecuencia estadísticamente significativa. Durante los 24 meses de seguimiento, el 24,5% suspenden tratamiento por: mejora (19,7%-MC vs. 41,7%-MEAF), falta de eficacia (42,3%-MC vs. 25,0%-MEAF) y otros motivos médicos (32,2%-MC vs. 29,2%-MEAF). A los 12 meses, la suspensión de tratamiento por mejoría es mayor en MEAF (p= 0,018) que MC.

Conclusión: Nuestra serie confirma que Botox® es eficaz a los 6 meses con una mejora progresiva continua más moderada a medio plazo. La mejoría en MC y MEAF es proporcional y significativa. La eficacia de Botox® a los 12 meses en MEAF es considerable con una mayor retirada de tratamiento por mejoría.

TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA CON ONABOTULINUMTOXINA. ¿ES IMPRESCINDIBLE SEGUIR EL PROTOCOLO PREEMPT?

Molina Martínez, F.J.; Camiña Muñiz, J.; Vico Bondía, H.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La onabotulinumtoxinA está indicada para el tratamiento preventivo de la migraña crónica en pacientes que no responden o son intolerantes a los preventivos orales. Se plantea si es estrictamente necesario seguir en todos los casos el protocolo PREEMPT de dosis y puntos de inyección.

Material y métodos: De 210 pacientes con MC tratados hasta la fecha en nuestro centro con onabotulinumtoxinA, 50 han recibido tratamiento con 150 U distribuidas en tan sólo 25 puntos con, entre otras modificaciones, inyección en un único punto sobre trapecio a cada lado. Evaluada la respuesta a esta pauta mediante un cuestionario ad hoc que explora cambios en la calidad de vida pre y pos tratamiento, se compara con la de una serie de 150 pacientes tratados mediante el protocolo PREEMPT.

Resultados: Los pacientes son mayoritariamente mujeres entre la 4ª y 6ª décadas. El 85,3% refiere mejoría (un 88% con la pauta convencional) y continúa tratamiento con ella. La toma de fármacos sintomáticos disminuye en un 78% (83% en el otro grupo). Evaluada la HRQoL según criterios preestablecidos y graduada en significativa, mediana, baja o nula, existe mejoría significativa en el 62,1% (vs. 65,6%), sobre todo en satisfacción con la salud (60% vs. 63,5%), ocio (58,2% vs. 61,7%), sexo (46% vs. 49,2%), trabajo (44,3% vs. 45,6%) y relaciones personales (43,4% vs. 45,6%).

Conclusión: Se propone una pauta inicial de tratamiento de la MC con onabotulinumtoxinA ligeramente distinta de la del protocolo PREEMPT, mejor tolerada por los pacientes, ligeramente más económica, que produce mejoría en un porcentaje de casos muy significativo.

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD LIGADA A INTERVENCIONES TERAPÉUTICAS. EL EJEMPLO DEL TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA CON ONABOTULINUMTOXINA EN UNA SERIE DE 150 PACIENTES

Camiña Muñiz, J. [1]; Molina Martínez, F.J. [1]; Vico Bondía, H. [2]; Barceló Artigues, I. [1]; Ferrer Juan, G. [1]; Rosselló Vadell, M.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: La calidad de vida relacionada con la salud (HRQoL) puede asimilarse a la capacidad de las personas para poder aspirar a las oportunidades que ofrece su vida en presencia de enfermedad. Instrumentos diseñados para medirla son usados frecuentemente para evaluar intervenciones terapéuticas. Analizamos si la onabotulinumtoxinA consigue mejorar la HRQoL de modo valorable en la Migraña Crónica (MC).

Material y métodos: De 210 pacientes con MC tratados en la Consulta de Cefaleas de nuestro centro desde 2010 con onabotulinumtoxinA, 150 han participado en un análisis observacional retrospectivo. Se ha evaluado la calidad de vida mediante un cuestionario diseñado ad hoc que compara situación previa y posterior al tratamiento, activo o no, obteniendo una puntuación numérica con la que se pretende cuantificar la potencial mejoría.

Resultados: Los pacientes son mayoritariamente mujeres (90,1%), entre la 4ª y 6ª décadas (73,6%), sin formación universitaria (75,2%), con pareja estable (66,9%), en tratamiento activo el 90,3%. El 88,4% refiere mejoría subjetiva. La toma de fármacos sintomáticos disminuye en el 83% (significativamente en el 58%). Hemos evaluado la HRQoL según criterios preestablecidos y graduado en alta, mediana, baja o nula. Se constata mejoría significativa en el 70,6%, principalmente en ítems sobre satisfacción con la salud (63,5%), ocio (61,7%), vida sexual (49,2%), trabajo (45,6%) y relaciones personales (45,6%).

Conclusión: El tratamiento de la MC con onabotulinumtoxinA mejora el bienestar personal de los pacientes de esta serie. A partir de estos resultados invitamos a considerar el potencial de la evaluación de la HRQoL como medida de eficacia, analizando detalladamente sus pros y contras.

EL USO DE ONABOTULINUMA COMO TRATAMIENTO PREVENTIVO EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA AHORRA DINERO

Díaz Insa, S. [1]; Martín Ibáñez, N. [1]; Fornés Ferrer, V. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Bioestadística. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Hay mucha información acerca de la utilidad clínica del uso de OnabotulinumA en pacientes con Migraña Crónica (MC). Hay sin embargo muy pocos estudios acerca del beneficio de la misma en términos económicos. Queremos valorar si resulta rentable desde el punto de vista farmacoeconómico el uso de esta técnica.

Material y métodos: Analizamos los datos de 38 pacientes a los que se infiltra OnabotulinumA por primera vez, valorando su situación basal (mes previo) y a los 3 y 6 meses (dos ciclos de tratamiento). Entre más de 35 variables incluyendo HIT-6, MsQOL, MIDAS, visitas médicas y otras, analizamos el gasto en medicación sintomática.

Resultados: Prácticamente todas las medidas de eficacia y calidad de vida mejoran de forma estadísticamente significativa. También disminuye el número de visitas a Urgencias y al Centro de Salud (De 3 a 1 y de 8 a 2, respectivamente). En situación basal el gasto en medicación sintomática es de 172'71 €/mes, bajando a 113'31 a los 6 meses (p<0'001). 1'5 viales de OnabotulinumA cuestan 127'89 €. El ahorro en medicación sintomática es de 50'31 € cada 3 meses.

Conclusión: En nuestros pacientes el uso de OnabotulinumA como preventivo en MC resulta útil desde un punto de vista clínico y de calidad de vida. Pero además supone un ahorro considerable en uso de recursos sanitarios, e incluso, como hemos demostrado, en costes de uso de medicación sintomática restando el precio de OnabotulinumA. Por tanto se puede concluir que OnabotulinumA es un fármaco rentable desde el punto de vista clínico y también farmacoeconómico.

EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO DE LA ODONTALGIA ATÍPICA CON ONABOTULINUMTOXIN A: SERIE DE 9 PACIENTES

García Sáez, R.; Gómez Mayordomo, V.; Gutiérrez Viedma, Á.; Silva Hernández, L.; Cuadrado Pérez, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La odontalgia atípica (OA) es un subtipo de dolor facial idiopático persistente que se manifiesta como un dolor continuo en la región de uno o varios dientes, sin evidenciarse enfermedad en la exploración dental. Se ha propuesto un origen neuropático, apoyado por el antecedente de procedimientos dentales en algunos pacientes. La respuesta a diferentes tratamientos tópicos y sistémicos suele ser insuficiente. Describimos la efectividad y seguridad del tratamiento con neurotoxina botulínica tipo A (TbA) en una serie de pacientes con OA.

Material y métodos: Nueve pacientes con OA (4 varones y 5 mujeres, de entre 31 y 77 años) recibieron infiltraciones de onabotulinumtoxin A en la región dolorosa. En cada intervención el rango de dosis fue de 10-30 U, repartida en 4-12 puntos de inyección. Los puntos de inyección se distribuyeron por las encías (n=9), los labios (n=3) y el paladar duro (n=1). La media de seguimiento fue de 11 meses, y el número de ciclos por paciente fue de tres, en promedio.

Resultados: Todos los pacientes presentaron mejoría significativa, con remisión completa en dos. La latencia de respuesta analgésica osciló entre 2 y 15 días, y el efecto perduró entre 2 y 6 meses. No se registraron reacciones adversas.

Conclusión: La similitud entre los patrones de respuesta de nuestros pacientes y los descritos en otros síndromes dolorosos sugieren que la TbA puede ejercer un efecto directo sobre las vías del dolor en los pacientes con OA. Las infiltraciones de TbA pueden ser una opción segura y efectiva para el tratamiento de la OA.

CUANDO EL EFECTO DE ONABOTULINUMTOXINA EN MIGRAÑA CRÓNICA SE DESVANECE: ANÁLISIS DE LA RESPUESTA WEARING-OFF

García Azorín, D. [1]; Navarrete Pérez, J.J. [2]; Pedraza Hueso, M.I. [1]; Ruiz Piñero, M. [1]; Blanco García, L. [1]; Juanatey García, A. [1]; Guerrero Peral, A.L. [1]

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

Objetivos: La utilización de OnabotulinumtoxinA (OnabotA) en Migraña Crónica (MC) establece su inyección cada 12 semanas. Sin embargo en ocasiones el efecto disminuye antes de tiempo. Analizamos este deterioro fin de dosis, comúnmente denominado wearing-off.

Material y métodos: Incluimos 130 pacientes con MC (113 mujeres, 17 varones) que recibieron dos sesiones de OnabotA (PREEMPT – 155 UI). Se recogió la frecuencia mensual de cefalea y migraña, y el requerimiento de tratamiento sintomático. Consideramos respondedores pacientes con disminución de al menos un 50% en la frecuencia mensual de migraña y respuesta wearing-off aquella observada únicamente durante los dos primeros meses tras el procedimiento.

Resultados: Edad al inicio del tratamiento de 41,4 ± 12,1 años (18-71). Latencias desde el inicio de la migraña de 23,8 ± 13,2 años y desde el comienzo de MC de 38,8 ± 43,2 meses (6-240). Se consideraron respondedores 101 pacientes (77,7%), entre los cuales en 30 (29,7%) la respuesta duraba únicamente 2 meses. Al comparar respondedores y no respondedores, la edad al inicio del tratamiento (39,8 ± 10,9 vs 47 ± 14,3, p:0,016) y la latencia en años desde el inicio de la migraña (22,1 ± 11,2 vs 29,6 ± 17,4, p: 0,03) fueron menores entre los respondedores. No encontramos diferencias entre las características del grupo con respuesta wearing-off y el resto de respondedores.

Conclusión: Una respuesta wearing-off no es infrecuente en las primeras sesiones de OnabotA. Serán necesarias nuevas observaciones que permitan determinar características especiales de este grupo de pacientes y establecer pautas de actuación para mejorar su respuesta a OnabotA.

CONSUMO DE ALCOHOL, CAFÉ Y TABACO EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS DE DIFÍCIL CONTROL CON RESPECTO A MIGRAÑOSOS

Mínguez Olaondo, A. [1]; Villar Sevilla, J. [2]; Trzeciak, M. [3]; Láinez Andrés, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 3. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Existe una susceptibilidad biológica común entre la cefalea en racimos y la adicción. Nuestro objetivo es valorar si existen diferencias de consumo entre nuestros pacientes con cefalea en racimos de difícil control con respecto a migrañosos de difícil control.

Material y métodos: Se obtuvieron los datos de consumo de 45 pacientes de los cuales 20 tienen el diagnóstico de cefalea en racimos episódica (6) y crónica (14) y 25 migraña episódica (12) y crónica (13). Se obtuvieron de cada paciente los datos de consumo de alcohol, café y cigarrillos. Se analizó mediante la prueba no paramétrica de Kruskal Wallis para K muestras independientes los valores obtenidos entre pacientes con los dos subtipos de Cefalea en racimos y posteriormente se comparó con el consumo de los migrañosos.

Resultados: En la comparación realizada en el grupo de pacientes con cefalea en racimos ninguna es clínicamente significativa. En cambio si se compara con el grupo de migrañosos, el número de cigarrillos a favor de un mayor consumo en pacientes con cefalea en racimos es clínicamente significativo con una significación de 0,028 ($p<0,05$).

Conclusión: En nuestro grupo de pacientes con cefalea en racimos no se observan diferencias significativas entre ser episódico o crónico. Si se compara con el grupo de migrañosos de difícil control, aunque no existen diferencias significativas en cuanto al consumo de alcohol o café, sí se concluye en una diferencia estadísticamente significativa en cuanto a consumo de cigarrillos.

Cefaleas III

CEFALEA SECUNDARIA A INFLAMACIÓN DE LA GLÁNDULA HIPOFISARIA

Altuna Azkargorta, M. [1]; Ayuso Blanco, T. [1]; Tellechea Aramburo, P. [1]; Díaz Pertuz, E.D. [1]; Tuñón Álvarez, M.T. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra

Objetivos: Las cefaleas primarias y secundarias son motivo frecuente de consulta. Entre las causas infrecuentes de cefalea secundaria destacan alteraciones en la región selar: adenomas hipofisarios, apoplejía hipofisaria y procesos inflamatorios. Se presentan 3 casos de hipofisitis tanto de etiología inflamatoria-autoinmune como infecciosa que cursan con cefalea, síntomas visuales y/o disfunción hipofisaria.

Material y métodos: 2 mujeres y 1 varón, de 19, 36 y 42 años, naturales de Sudamérica, sin antecedentes de interés, presentan cefalea opresiva de intensidad moderada. Asocian alteración campimétrica, diplopía binocular y/o panhipopituitarismo. En neuroimagen se objetiva tumoración intraselar.

Resultados: La neuroimagen a su vez muestra extensión supraselar de la lesión, engrosamiento del tallo hipofisario y captación homogénea. 2 de los pacientes son sometidos a tumorectomía vía transesfenoidal. La anatomía patológica es compatible con hipofisitis granunolomatosa en 1 caso y con hipofisitis linfocítica en otro. Reciben tratamiento hormonal sustitutivo, antituberculostáticos en el caso de la hipofisitis granulomatosa por Mantoux positivo y contexto epidemiológico; y corticoterapia a altas dosis en los otros 2 pacientes, incluido el paciente sin confirmación histológica. Los 3 pacientes presentan evolución clínico-radiológica favorable. El despistaje de enfermedades autoinmunes sistémicas es negativo.

Conclusión: La hipofisitis es muy infrecuente. Plantea diagnóstico diferencial con adenoma hipofisario. Se caracteriza por inflamación de

la glándula hipofisaria pudiendo inducir su destrucción y disfunción transitoria o permanente. Puede ser secundaria a enfermedad autoinmune sistémica o a un agente infeccioso. La confirmación diagnóstica requiere del estudio anatomo-patológico, cuyo resultado puede orientar el diagnóstico etiológico. No obstante, ante alta sospecha clínico-radiológica de hipofisitis autoinmune el tratamiento puede iniciarse empíricamente.

BLOQUEO ANESTÉSICO OCCIPITAL COMO TRATAMIENTO PREVENTIVO DE TRANSICIÓN EN CEFALEA EN RACIMOS: EXPERIENCIA DE 7 AÑOS

Blanco García, L.; García Azorín, D.; Juanatey Garía, A.; Pedraza Hueso, M.; Ruiz Piñero, M.; Guerrero Peral, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El bloqueo anestésico occipital es una alternativa como tratamiento preventivo de transición en cefalea en racimos (CR). Pretendemos evaluar nuestra experiencia en una serie de 46 pacientes.

Material y métodos: Registro de bloqueos anestésicos en una unidad de cefaleas desde Enero de 2010. Recogimos datos demográficos y de los acúmulos tratados. Se inyectaron 2,5 cc de anestésico local en cada nervio occipital añadiéndose un corticoide depot en función de los resultados previos del paciente y/o acúmulo. Revisiones semanales hasta la resolución del acúmulo, valorándose la repetición del bloqueo.

Resultados: Analizamos 46 pacientes (6 mujeres, 40 varones). Edad de 42,3 ± 9,1 años (23-60) en el momento de la inclusión. Consideramos 85 acúmulos. El número de acúmulo tratado fue el 7,3 ± 5 (1-20) y el primer bloqueo se realizó tras 25,3 ± 26,3 (2-180) días de dolor. En 41 acúmulos (48,2%) el paciente recibía algún preventivo oral en el momento del primer bloqueo. En 57 acúmulos (67,1%) se alcanzó la resolución, en 45 de ellos (78,9%) con únicamente un bloqueo. En otros 16 acúmulos (18,8%) disminución del número de ataques por encima del 50% y ausencia de respuesta en 12 (14.1%). El número de orden del acúmulo, la duración del mismo o recibir un preventivo oral no influyeron en la respuesta. No observamos efectos adversos relevantes.

Conclusión: El bloqueo anestésico occipital es una opción segura y potencialmente eficaz como tratamiento preventivo de transición de la CR. En algunos pacientes puede ser necesaria la repetición del bloqueo o añadir al anestésico un corticoide.

UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN PACIENTES CON NEURALGIA DEL NERVIO TRIGÉMINO

Mínguez Olaondo, A. [1]; Ramos Pachon, A. [2]; Láinez Andrés, J.M. [2]

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

Objetivos: El tratamiento farmacológico es la primera opción como tratamiento preventivo de la neuralgia del trigémino (NT), pero en algunos casos es ineficaz o tiene efectos adversos importantes. Se ha descrito que la toxina botulinica A (onaBot-A) puede ser eficaz en pacientes con neuralgia del trigémino. Presentamos nuestra experiencia en una serie de pacientes con NT.

Material y métodos: Doce pacientes (7 hombres, 5 mujeres; edad: 61-84 años) que tiene NT refractario a tratamiento farmacológico. Administramos 25-50 UI de onaBot-A reconstituida en la zona trigger (V2-V3). La administración fue repetida tras 3 meses dependiendo de la respuesta clínica.

Resultados: En 8 pacientes disminuyó el dolor >75% con una reducción también del tratamiento profiláctico. La respuesta de 2 pacientes fue del 50% y los otros 2 fueron no respondedores. Los efectos adversos fueron únicamente cambios estéticos faciales en 7 pacientes. La duración de la eficacia fue desde 3 a 6 meses.

Conclusión: La infiltración de onaBot-A en los puntos trigger es una alternativa terapéutica efectiva para pacientes con NT refractaria a fármacos. Los efectos adversos estéticos son frecuentes pero reversibles.

SÍNDROME DE WALLENBERG: UNA NUEVA CAUSA DE EPICRANIA FUGAX

Jaimes Sánchez, A. [1]; García Sáez, R. [2]; Gutiérrez Viedma, Á. [2]; Gómez Mayordomo, V. [2]; Cuadrado, M.L. [2]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La epicrania fugax (EF) se describió inicialmente como una cefalea primaria. No obstante, uno de los casos publicados se asoció con la presencia de un meningioma que comprimía la raíz del nervio trigémino (NT) y se relacionó temporalmente con el tratamiento de radioterapia estereotáxica. Presentamos un nuevo caso sintomático de EF en un paciente con síndrome de Wallenberg (SW).

Material y métodos: Revisión de un caso clínico evaluado en una Unidad de Cefaleas.

Resultados: Hombre de 53 años, que sufre un SW causado por una disección de la arteria vertebral derecha. Nueve meses más tarde, presenta dolor paroxístico tipo corriente eléctrica de intensidad 9/10, que se inicia sobre el ojo derecho y se irradia rápidamente en zig-zag hacia la parte alta de la frente. En ocasiones el dolor se propaga en zig-zag en otras direcciones, bien hacia la sien o bien hacia la mejilla ipsilateral. Algunos episodios se acompañan de inyección conjuntival y edema palpebral. Los ataques duran un segundo y ocurren 3-4 veces por día. La mayoría acontecen de forma espontánea, pero algunos se desencadenan con la aplicación de estímulos dolorosos sobre el miembro superior contralateral. La exploración evidencia secuelas post-ictus y la resonancia magnética muestra el infarto bulbar antiguo. El tratamiento con eslicarbazepina (800 mg/d) logra la supresión total del dolor.

Conclusión: Algunos cuadros de EF podrían estar relacionados con lesiones estructurales del tallo cerebral. Los casos sintomáticos de EF descritos sugieren que la raíz y/o el núcleo caudal del NT pueden jugar un papel importante en la fisiopatología de esta entidad.

BOTOX ®: UNA HERRAMIENTA EFICAZ EN EL ARSENAL TERAPÉUTICO PARA LA CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN

Caronna, E.; Hernández, N.; Torres Ferrús, M.; Gallardo López, V.; Álvarez Sabin, J.; Pozo Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar la eficacia de toxina botulínica tipo A (Botox®) como herramienta en el tratamiento de la cefalea por abuso de medicación analgésica (CAM)

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes adultos que cumplían criterios de migraña y CAM según la ICHD-3beta. Todos los pacientes recibieron protocolo de deshabituación: dos ciclos de toxina botulínica según protocolo PREEMPT y educación para suspender consumo de analgésicos. Se mantuvo tratamiento preventivo en los pacientes que lo llevaban de base. Se definió deshabituación tras el tratamiento si el consumo de analgésicos era menor a 10 o 15 días/mes (según analgésico utilizado). Se realizó estudio comparativo con individuos con persistencia de abuso después de Botox®. Se analizaron características basales y cambios en variables de frecuencia de cefalea, intensidad y consumo de analgésicos.

Resultados: Se incluyeron 79 pacientes (79,7% mujeres; edad media fue de 48.4 ± 13.5 años). Se consiguió deshabituación en el 74.7% de los pacientes. Los pacientes deshabituados presentaron diferencias estadísticamente significativa en mejora en frecuencia de cefalea (89.9% vs 30.0% $p<0.05$), intensidad (70.9% vs 50.0% $p<0.05$) y consumo de analgésicos (100.0% vs. 60.0%; $p <0.05$). En los pacientes con persistencia de abuso, hasta un 30% presentó mejora en frecuencia de cefalea y un 60% redujo el consumo de analgésicos.

Conclusión: Botox® es un tratamiento eficaz también en pacientes con CAM. El tratamiento con Botox® es una herramienta útil para la deshabituación de analgésicos por lo que debería incluirse en el arsenal terapéutico.

REVISIÓN DE CASOS DE CEFALEA DIARIA PERSISTENTE DE NOVO

Trzeciak Trzeciak, M.; Mínguez Olaondo, A.; Moreno Ajona, D.; Irimia Sierra, P.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Analizar los rasgos clínicos, factores desencadenantes, opciones terapéuticas y curso evolutivo de la cefalea diaria persistente de novo (CDPN).

Material y métodos: Se revisan historias clínicas de pacientes diagnosticados de CDPN valorados en nuestro centro entre 2000-2016.

Resultados: De los 70 pacientes diagnosticados, 48 fueron mujeres (68%) y la edad media de inicio de síntomas fue de 39 años. El 88% de pacientes presentaba el perfil tensional de CDPN, describiendo un dolor opresivo holocraneal, sin empeoramiento con la actividad física El 57% presentaba síntomas ansioso-depresivos en el momento del diagnóstico. El 48% identificaba el estrés como principal agravante del dolor. El 41% no notaba ningún beneficio con el tratamiento sintomático del dolor. El 48% ha recurrido a más de un fármaco preventivo y ninguno ha conseguido remisión prolongada del dolor. A todos los pacientes se les ha realizado una RM cerebral, no objetivándose anomalías significativas.

Conclusión: La CDNP es una cefalea primaria poco frecuente, de etiopatogenia desconocida, clínicamente heterogénea y difícil manejo terapéutico. Los síntomas suelen ser refractarios a varias líneas de tratamientos, tanto sintomáticos como preventivos. Los pacientes a menudo asocian comorbilidades psiquiátricas, dificultando el ajuste medicamentoso y adhesión terapéutica.

PREDICTORES DE TOLERANCIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXINA EN MIGRAÑA CRÓNICA EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

Juanatey García, A.; García Azorín, D.; Blanco García, L.; Pedraza Hueso, M.I.; Navarrete Pérez, J.J.; Guerrero Peral, Á.L.; Ruiz Piñero, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Pese a su uso extendido, desconocemos los factores que influyen en la aparición de efectos adversos o que determinen la tolerancia al tratamiento con OnabotulinumtoxinA (OnabotA). Pretendemos evaluar esos factores en práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo en pacientes con Migraña Crónica (MC) en los que iniciamos tratamiento con OnabotA. Recogimos variables clínicas y demográficas. Tuvimos en cuenta la presencia de cefalea y su intensidad en escala analógica visual (EAV) en el momento de la infiltración. Evaluamos la tolerancia inmediata, así como los efectos adversos en una entrevista telefónica dos semanas después.

Resultados: De Mayo-2016 a Mayo-2017 incluimos 28 pacientes (24 mujeres, 4 varones, 45 ± 10,9 años) con latencia desde el inicio de MC de 32,3 ± 35,2 meses. La tolerancia a la infiltración de OnabotA se consideró muy buena en el 46,2% de procedimientos, buena en el 20,5%, regular en el 17,9% y mala en 15,4%. El 33% de los pacientes describió algún efecto adverso, generalmente leve, siendo los más frecuentes los estéticos (53,8%), y dolor musculoesquelético (30,8%). La tolerancia fue mejor en mujeres (p:0,05) y en pacientes con menos cefalea en el momento de la infiltración (EVA: 2,27 vs 4,69, p:0,04). Observamos una tendencia a mayor aparición de efectos adversos en pacientes de mayor edad y duración de MC, así como cefalea de mayor intensidad en el momento de la administración.

Conclusión: La presencia de cefalea en el momento de la infiltración es un posible predictor potencialmente modificable de mala tolerancia o efectos adversos a OnabotA.

DESHABITUACIÓN DE ANALGÉSICOS EN RÉGIMEN HOSPITALARIO UTILIZANDO VALPROATO O CLOMIPRAMINA POR VÍA INTRAVENOSA. EXPERIENCIA EN PACIENTES CON MIGRAÑA QUE DESARROLLAN UNA CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN

Moreno Ajona, D.; Imaz Aguayo, L.; Valentí Azcarate, R.; Martínez-Vila, E.; Irimia Sieira, P.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: La cefalea por abuso de medicación sintomática (CAMS) afecta al 1-2% de la población. En pacientes con CAMS superior a 1 año o imposibilidad para cesar el consumo excesivo de fármacos ambulatoriamente, se considera una CAMS complicada. El uso de valproato por vía intravenosa contribuye a reducir la cefalea y otros síntomas asociados a la deshabituación. La clomipramina podría ser una alternativa al valproato sódico. El objetivo es revisar la utilidad valproato o clomipramina por vía intravenosa para la deshabituación de analgésicos en régimen hospitalario.

Material y métodos: Se revisó el registro de pacientes ingresados en el Dpto. de Neurología de la Clínica Universidad de Navarra los últimos 10 años con diagnóstico de "migraña" y "cefalea por abuso de medicación" y que recibieron tratamiento endovenoso durante 4-5 días y posterior pauta oral con valproato o clomipramina.

Resultados: Se encontraron 33 pacientes (19 valproato, 17 clomipramina), de los cuales 5 recibieron ambos (>1 año de diferencia). La dosis máxima endovenosa diaria fue de 1500 mg de valproato y 75 mg de clomipramina. Al ser valorados en consulta 1-4 meses tras tratamiento mejoraron (menos consumo de analgésicos y frecuencia/intensidad de cefaleas) el 68,42% de los que recibieron valproato y el 76,47% de los que recibieron clomipramina. Los efectos adversos más relevantes fueron temblor de manos (42,10% con valproato), y náuseas/estreñimiento (35,29% con clomipramina).

Conclusión: Tanto el valproato, como se ha documentado, como la clomipramina resultan eficaces para la deshabituación de analgésicos. Su efecto a largo plazo es similar con un 30% de recaídas al año.

VISUAL SNOW: CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, CALIDAD DE VIDA Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN UNA SERIE DE CASOS

Toledo Alfocea, D. [1]; Romeral Jiménez, M. [1]; Gómez Iglesias, P. [1]; Valls Carbó, A. [1]; Liaño Sánchez, T. [1]; Santos Bueso, E. [2]; González García, N. [1]; Porta Etessam, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El síndrome de visual snow consiste en una serie de síntomas visuales siendo el principal una alteración visual en forma de puntos parpadeantes, que se compara a una televisión analógica desintonizada. Inicialmente descrita como aura visual persistente, se reconoce recientemente como una entidad diferente. Nuestro objetivo es caracterizar clínicamente, conocer eficacia de tratamientos recibidos y analizar la calidad de vida en una serie de pacientes con visual snow.

Material y métodos: Presentamos una serie de casos atendidos en un hospital terciario. La información se recabó mediante un formulario administrado en forma de entrevista estructurada y el cuestionario VFQ-25.

Resultados: Se identificaron 5 pacientes, varones, de edad media de 35,8 años (rango 22-46), cuatro de ellos presentan el trastorno permanentemente, uno transitoriamente. Todos identificaron el trastorno como similar a "televisión desintonizada", continuo y con los ojos cerrados, al igual que mostraron al menos un fenómeno entóptico y fotofobia. Dos pacientes describieron visión similar a un espejismo ante la visualización de patrones complejos en blanco y negro. No se detectó palinopsia ni otras alteraciones de las funciones superiores de la visión. El 80% tenían asociada migraña con aura. Entre los tratamientos se detectó una respuesta a la desvenlafaxina, siendo los fármacos más pautados magnesio y lamotrigina. La afectación de la calidad de vida fue leve.

Conclusión: El síndrome de visual snow es una causa infrecuente de fenómenos visuales positivos persistentes y asocia de forma mantenida fotofobia y fenómenos entópticos. Es frecuente la historia de migraña con aura. Es un trastorno crónico con escasa respuesta a tratamientos instaurados.

COMORBILIDAD DE LA MIGRAÑA Y LOS TRASTORNOS TEMPOROMANDIBULARES

Torrijos Gómez, G. [1]; Porta Etessam, J. [1]; González García, N. [1]; Viñals Narváez, A.C. [1]; Paredes Rodríguez, V.M. [2]; Ordás Bandera, C. [3]; Ardizone García, I. [4]; Cuadrado Pérez, M.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Facultad de Odontología; 3. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Estomatología I. Facultad de Odontología.

Objetivos: Se sabe que los trastornos temporomandibulares (TTM) son frecuentes en los pacientes con migraña y que la probabilidad de padecer migraña aumenta en los pacientes con TTM. Sin embargo, son pocos los estudios en los que se ha evaluado la comorbilidad entre ambas entidades y su relación con la gravedad de la migraña. Nuestro objetivo fue analizar la prevalencia de los distintos tipos de TTM en pacientes con migraña episódica (ME) y migraña crónica (MC), y compararla con la de una muestra de sujetos sin cefalea.

Material y métodos: Se incluyeron 45 pacientes con migraña (22 ME, 23 MC) y 22 controles. A todos ellos se les realizó una exploración del área orofacial siguiendo las normas de los "Diagnostic Criteria for Temporomandibular Disorders" (DC/TMD).

Resultados: Se demostró la presencia de TTM en 42 pacientes con migraña y en 3 controles (93,3% vs. 6,7%; $p<0,001$). Los pacientes con MC presentaban TTM con mayor frecuencia que los pacientes con ME, pero las diferencias no fueron significativas (n=19, 86,4% en ME vs n=23, 100% en MC. El dolor miofascial fue el cuadro de TTM más frecuente para ambos tipos de migraña (n=8, 36,4%, en ME; n=12, 52,2% en MC).

Conclusión: Existe mayor prevalencia de TTM entre los pacientes con migraña que en sujetos sin migraña. No hemos detectado diferencias significativas entre la ME y la MC en cuanto a la presencia de TTM. En los pacientes con migraña predomina la afectación temporomandibular de tipo muscular sobre la afectación articular, siendo el dolor miofascial el cuadro más frecuente.

UNIDAD DE CEFALEAS, UNA NECESIDAD

Pérez Pereda, S. [1]; Bosque Varela, P. [1]; González Quintanilla, V. [1]; Castillo Obeso, J. [2]; Montes Gómez, S. [2]; Martínez Nieto, R. [2]; Pascual Gómez, J. [1]; Oterino Durán, A. [1]

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

Objetivos: Las unidades de cefalea (UC) han demostrado ser eficientes, reduciendo la carga de enfermedad y el uso de recursos sanitarios. Sin embargo, se desconoce cuántos pacientes son candidatos de ser tratados por expertos en cefaleas. Objetivo: estimar el número de pacientes que deberían ser atendidos en UC.

Material y métodos: Criterios de inclusión: pacientes con cefaleas graves, de curso crónico, especialmente migraña crónica (MC), cefaleas trigéminoautonómicas (CTA), neuralgias craneales, o que requieran tratamientos como toxina botulínica (TB), bloqueos nerviosos, o cefaleas refractarias.

Resultados: Se revisaron los pacientes en primera consulta del 1-01-2017 al 31-03-2017. De los 1418 casos, se identificaron 298 (20,38%) con diagnóstico de cefalea. El 82,9% derivados de atención primaria. El 71% no habían recibido preventivos y el 71,5% no conocían los triptanes. Se estableció el diagnóstico de migraña en 53,69% (de los cuales el 33% migraña con aura); cefalea tensional 46%, MC 21,47%, de los cuales, 38,89% cumplían criterios de abuso de medicación; CTA 2,7%. Sólo 48,15% de los pacientes con MC habían recibido preventivos. El 4,4% se consideró derivable a UC para bloqueos nerviosos, 0,3% para neuroestimulación, 2,7% por CTA, y 10,1% para TB. El resto cumplía criterios de migraña frecuente. Se estimó la necesidad de atención en UC en un 36,2% del total. Esto supone un total de 431 pac/año (143 pac/100.000 habitantes/año) nuevos que deberían ser atendidos por expertos en cefaleas.

Conclusión: En nuestro medio existe una demanda de atención en UC suficiente para justificar su existencia. Además, debería potenciarse el manejo de las cefaleas en AP.

ANÁLISIS ESPECTRAL DE ACTIVIDAD ELECTROENCEFALOGRÁFICA BASAL EN PACIENTES MIGRAÑOSOS

Gómez López de San Román, C. [1]; Gómez Pilar, J. [2]; Navarrete Pérez, J.J. [1]; Ruiz Piñero, M. [1]; García Azorín, D. [1]; Pedraza Hueso, M. [1]; Guerrero Peral, Á.L. [1]; Hornero Sánchez, R. [1]

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

Objetivos: El objetivo de este estudio es comparar las características espectrales de la señal de electroencefalografía (EEG) en pacientes migrañosos respecto a una población de control.

Material y métodos: Se reclutaron 46 pacientes migrañosos, 22 de ellos con Migraña Crónica (MC) (2 varones, 20 mujeres, 40.4 ± 11.7 años) y 24 con Migraña Episódica (ME) (8 varones, 16 mujeres, 34.5 ± 10.5 años), así como 18 controles (8 varones, 10 mujeres, 27.2 ± 9.4 años). A todos ellos se les realizó un registro de EEG con un sistema BrainVision® de 28 electrodos localizados de acuerdo al sistema internacional 10/10. Durante el registro, los sujetos se encontraban despiertos, relajados y con los ojos cerrados. Tras un preprocesado para minimizar las componentes oculares y miográficas, se calculó la potencia relativa (en las bandas clásicas del EEG), la potencia alfa dominante, la frecuencia mediana y la entropía espectral. En los pacientes, el registro se realizó un día sin dolor migrañoso.

Resultados: Se encontró una reducción estadísticamente significativa ($p<0.001$) en la potencia relativa en beta2 y gamma, así como en la entropía espectral, en la región parietal en pacientes en comparación con los controles. Por otra parte, la potencia relativa en la banda theta también estaba significativamente disminuida ($p<0.001$) en pacientes en la región frontal, principalmente en el grupo de MC.

Conclusión: Este estudio muestra diferencias en los patrones de regularidad de la actividad cortical medida mediante el EEG en migrañosos respecto a controles. Estas diferencias podrían estar más acentuadas en MC.

CEFALEA EN DEMENCIA: ESTUDIO PRELIMINAR DE PREVALENCIA Y CARACTERIZACIÓN CLÍNICA

Álvaro González, L.C. [1]; Zabalo San Juan, J. [2]; García Andrade, L.S. [1]; Fernández Velasco, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Basurto

Objetivos: La cefalea es común en pacientes con demencia y está pobremente caracterizada. Es frecuente en portadores de mutaciones APP y PRESENILINA-1 y fue factor de riesgo para demencia (formas vasculares) en un único estudio poblacional (HUNT-2). Nos proponemos definir prevalencia, rasgos clínicos y factores de riesgo en una población ambulatoria de pacientes con demencia y en controles.

Material y métodos: Selección de pacientes nuevos consecutivos con diagnóstico de demencia en fases iniciales o intermedias (MMSE> 17, CDR<2) o con deterioro cognitivo leve, procedentes de una consulta de neurología general (Enero- Mayo2017). Se excluyeron formas vasculares. Mediante cuestionario validado de cefalea detectamos presencia de esta y fenotipo clínico en pacientes y en controles (cuidadores mismo grupo de edad). En casos con cefalea (> 3 episodios último año) pasamos escala de Goldberg de depresión-ansiedad y escala de depresión de Hamilton. Perfilamos rasgos clínicos y comparamos pacientes/controles.

Resultados: 38 casos, 22 con demencia o deterioro cognitivo leve (DDCL) y 16 controles (C). Comparando ambos grupos: tenían cefalea 58%/42%, fenotipo tensional 67%/40%, migrañoso 33%/60%, intensidad EVAS > 7 17%/80%, evolución>1 año 42%/ 100%, Goldberg de ansiedad 50%/ 60% y depresión en Goldberg y Hamilton 33%/40%. No había casos de abuso de analgesia. Las diferencias fueron significativas ($p< 0,05$) solo para la intensidad EVAS ($p< 0,01$), mayor en controles.

Conclusión: La cefalea es muy común en DDCL, presente en >50% de casos. Predomina fenotipo tensional, curso mantenido, en 3/4 casos asociadas a depresión/ansiedad. No hubo diferencias significativas con controles debido al tamaño del estudio, preliminar, que planeamos ampliar por su impacto.

PREDICTORES CLÍNICOS DE RESPUESTA A ONABOTULINUMTOXIN A EN MIGRAÑA CRÓNICA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL

Domínguez Vivero, C. [1]; Pozo Rosich, P. [2]; Torres Ferrus, M. [2]; Hernández Beltrán, N. [2]; Jurado Cobo, C. [3]; González Oria, C. [4]; Santos, S. [5]; Monzón, M.J. [6]; Latorre, G. [7]; Álvaro, L.C. [8]; Gago, A. [9]; Gallego, M. [9]; Medrano, V. [10]; Huerta, M. [11]; García Alhama, J. [12]; Belvís, R. [13]; Leira, Y. [1]; Leira Muiño, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 6. Servicio de Neurología. Hospital Royo Vilanova; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 10. Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dexeus,

Objetivos: Analizar las características clínicas que pueden predecir la respuesta a Onabotulinumtoxin A en pacientes con migraña crónica (MC).

Material y métodos: Estudio observacional multicéntrico con 722 pacientes diagnosticados de MC tratados con Onabotulinumtoxin A. Se analizaron variables demográficas, clínicas y terapéuticas relacionadas con la migraña, así como las escalas HIT-6 y MIDAS. Los pacientes recibieron tratamiento con Onabotulinumtoxin A (protocolo PREEMPT) durante un año. Se realizaron registros de las variables a los 3 y a los 12 meses. Se consideró respuesta al tratamiento la reducción >50% de los días de cefalea.

Resultados: El 79.3% de los pacientes respondieron al tratamiento a los 12 meses. La respuesta al tratamiento se correlacionó con la unilateralidad de la cefalea (r=0.093; p=0.012), el menor grado de discapacidad (r=0.144; p=0.001), la menor intensidad del dolor (r=0.098; p=0.008) y el menor tiempo de evolución de MC. El tiempo de evolución de migraña crónica <12 meses se asoció de forma independiente con una mejor respuesta a Onabotulinumtoxin A (OR 1.470, p=0.045).

Conclusión: El menor tiempo de evolución de MC, la cefalea unilateral, la menor intensidad del dolor y la menor discapacidad identifican a los pacientes con respuesta a tratamiento con BOTOX.

PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DE LA MEDICIÓN ECOGRÁFICA DEL GROSOR DE LA VAINA DEL NERVIO ÓPTICO EN LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

Santos Pinto, A. [1]; Del Saz Saucedo, P. [1]; Huertas Arroyo, R. [1]; Segura Martin, T. [2]; González Manero, A. [1]; Botía Paniagua, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La medición ecográfica del grosor de la vaina del nervio óptico (GVNO) es una técnica útil, no invasiva y fiable para la detección de hipertensión intracraneal en pacientes neurocríticos. Los datos referentes a su valor en otras patologías como la hipertensión intracraneal idiopática (HII) provienen de algunos estudios observacionales con escaso número de participantes. Nuestros objetivos principales son evaluar la precisión diagnóstica del GVNO comparada con la manometría espinal, así como establecer el punto de corte que mejor prediga el diagnóstico de HII y valorar la respuesta del GVNO a cambios inmediatos de presión intracraneal(PIC).

Material y métodos: Se trata de un estudio de validación diagnóstica en fase III. Se realizó una ecografía orbitaria con medición del GVNO y una punción lumbar con manometría de LCR a un grupo de pacientes con HII de nuevo diagnóstico y a un grupo control. La validez de la técnica se estableció con los resultados de la manometría espinal.

Resultados: los pacientes con HII mostraron un GVNO significativamente mayor que los pacientes sin hipertensión intracraneal. El punto de corte que mejor predijo la elevación de la presión intracraneal fue 6,1mm, con una sensibilidad, especificidad y likelihood ratio positivo de 97,3%, 71,43% y 3,14 respectivamente. Tras la normalización de la presión intracraneal mediante una punción lumbar terapéutica, un 83% de los casos tuvo una reducción parcial de los valores del GVNO.

Conclusión: La ecografía orbitaria es una técnica útil, válida, fiable, segura y no invasiva para el diagnóstico de HII, que además es sensible de manera inmediata a los cambios de PIC.

Conducta y Demencias I

NIVELES DE TRIPTÓFANO Y ÁCIDO QUINURÉNICO EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO Y SANGRE EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

González Sánchez, M. [1]; Narváez García, A. [2]; Antequera Tienda, D. [3]; Bartolomé Robledo, F. [3]; Villarejo Galende, A. [1]; Llamas Velasco, S. [1]; Herrero San Martín, A. [1]; García Martínez, A. [1]; Molina Arjona, J.A. [1]; Domínguez Cañas, E. [2]; Carro Díaz, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Grupo de Bioelectroquímica y Biosensores. Universidad de Alcalá; 3. Grupo de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (i+12)

Objetivos: El ácido quinurénico (KYNA) es un producto del catabolismo del triptófano por la vía de las quinureninas. Actúa como antagonista del receptor NMDA, y se ha visto implicado en el proceso de neuroinflamación de la Enfermedad de Alzheimer (EA). Estudiamos los niveles de triptófano y KYNA en líquido cefalorraquídeo (LCR) y sangre periférica en pacientes con EA y sujetos sanos, así como su relación con Aβ1-42 y t-tau en LCR.

Material y métodos: Análisis de los niveles de triptófano y KYNA en LCR y sangre en sujetos sanos mayores de 50 años y pacientes

con deterioro cognitivo leve, EA leve y moderada-grave probable, a través de un inmunosensor electroquímico desarrollado por el Grupo de Bioelectroquímica y Biosensores de la Universidad de Alcalá. Se determinaron los niveles de Aβ1-42 y t-tau en LCR así como el genotipo ApoE en todos los casos.

Resultados: Se han incluido 88 sujetos (33 controles y 55 casos). Se observan cambios significativos en los niveles de KYNA en LCR en pacientes frente a controles, en todos los estadios de la EA. Dichos valores presentan una correlación estadísticamente significativa con los niveles de Aβ1-42 y t-tau en LCR, así como con el genotipo ApoE ε4. Estas alteraciones no son tan evidentes en sangre periférica en nuestra muestra.

Conclusión: Nuestros hallazgos apoyan el papel del ácido quinurénico en el proceso de neurodegeneración y neuroinflamación que tiene lugar en la EA, así como su potencial uso como biomarcador. Es necesario validar los datos obtenidos en otras poblaciones.

ASOCIACIÓN DE LOS FACTORES DE PERSONALIDAD PREMÓRBIDA CON LOS SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN UNA MUESTRA CLÍNICOPATOLÓGICA DEL PROYECTO ALZHEIMER

García Otero, M.C. [1]; Guerra Martín, V. [1]; Zea Sevilla, M.A. [2]; Frades Payo, M.B. [1]; Rábano, A. [3]

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas; 2. Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas; 3. Servicio de Neuropatología. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas

Objetivos: Se ha estudiado ampliamente la relación entre factores de personalidad y distintas enfermedades, así como entre la personalidad premórbida (PPM) y la presencia de diferentes síntomas neuropsiquiátricos (SNP) en la demencia. En este estudio se analiza la relación entre la PPM y los SNP según diferentes características neuropatológicas

Material y métodos: En 50 residentes del Centro Alzheimer-Fundación Reina Sofía mayores de 70 años, con demencia asociada a patología de Alzheimer moderada o severa, se valoran los SNP (NPI) y la PPM a través de la prueba NEO-FFI completada por los familiares (factores Neuroticismo-N, Extraversión-E, Responsabilidad-R, Cordialidad-C y Apertura a la Experiencia-A).Se analizan postmortem las diferencias entre los sujetos que presentan o no patología vascular (PV),de Lewy (PL) y la combinación o ausencia de ambas

Resultados: El 62% presentan PV, 38% PL, 24% PV+PL y 24% no presenta ninguno. Comparando la PPM con los SNP (U-Mann Whitney), encontramos que bajos niveles de C se asocian significativamente con delirios (p=0.017) y depresión (0.017),y los altos niveles de A con irritabilidad (p=0.042) y SNP (p=0.025). En PL, PV y PV+PL la A correlaciona positivamente con la agitación (rho= 0.518 p=0.023; rho=0.413 p=0.021; rho=0.786 p=0.004), mientras que en ausencia de estas lesiones correlaciona con sintomatología motriz (rho=0.726 p=0.007), encontrando además correlación negativa entre E y delirios (rho=-0.579 p=0.048).

Conclusión: Altos niveles de A se asocian con mayor agitación e irritabilidad ante la presencia de lesiones patológicas combinadas. La PPM parece predisponer a la aparición diferencial de los SNP por lo que sería recomendable la incorporación de su análisis en el diseño de programas de intervención personalizados en pacientes institucionalizados

IMPLICACIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO VASCULAR Y LA ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO EN EL TIEMPO DE SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO. PROYECTO ALZHEIMER

Zea Sevilla, M.A. [1]; García Otero, M.C. [2]; Guerra Martín, V. [2]; Rábano Gutiérrez, A. [3]

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

Objetivos: La Esclerosis del Hipocampo (EH) es una entidad caracterizada por la pérdida neuronal selectiva y gliosis de la región CA 1 del hipocampo y el subiculum asociada a la edad y a patologías como la E. Alzheimer (EA), la degeneración frontotemporal y algunas taupatías. Su patogenia es aún desconocida, entre las teorías postuladas se encuentran la isquémica/hipóxica, neurodegenerativa o la combinación de ambas

Material y métodos: En 448 casos de donantes del Banco de Tejidos-Fundación CIEN se analizó la presencia de EH en los distintos grupos neuropatológicos, y del grupo de EA se seleccionaron los sujetos residentes en el Centro Alzheimer de la Fundación Reina Sofía obteniendo los datos clínicos y neuropatológicos de 67 personas (edad=85,28±6.72; 65,6% mujeres) con diagnóstico de demencia (no post-ictus) moderada o severa. Relacionamos el tiempo de supervivencia con los factores de riesgo vascular y la presencia o ausencia de EH

Resultados: Mediante el test de Mantel-Cox y la prueba de chi-cuadrado observamos diferencias en el tiempo de supervivencia en presencia o no de EH (Log Rank=4.164, p=0.041), que se mantiene al eliminar los FRV (sin DM Log Rank= 5.145, p=0.023; sin HTA Log Rank=4.164, p=0.041).Sin embargo, al sumar los FRV el tiempo de supervivencia de los grupos con y sin EH se iguala (p>0.05).

Conclusión: La presencia de EH es más prevalente en la demencia tipo EA que en el resto de patologías neurodegenerativas estudiadas. La EH en sujetos con EA se asoció con mayor tiempo de evolución de la enfermedad, sin embargo, la presencia de FRV (DM e HTA) tanto si existe EH como si no, iguala el tiempo de supervivencia

SÍNDROME DE APNEA-HIPOAPNEA DEL SUEÑO Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. RELACIÓN DEL ÍNDICE DE APNEA-HIPOPNEA Y BIOMARCADORES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LCR

Filgueira Domínguez, M. [1]; Corujo Suárez, M. [1]; Conde Blanco, E. [1]; de la Peña Bravo, M. [2]; García Martín, A. [1]; Tarongí Sánchez, S. [1]; Noguera, A. [3]; Amer Ferrer, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neumología. Hospital Universitari Son Espases; 3. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Evaluar la relación del síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) y la patofisiología de Enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Estudio exploratorio observacional retrospectivo en una cohorte de pacientes con SAHS y deterioro cognitivo ligero o demencia cuestionable. Analizamos las características demográficas, el índice de apnea-hipopnea (IAH) en la polisomnografía diagnóstica, el estado cognitivo y los biomarcadores de EA (BM-EA) en LCR.

Resultados: Cohorte de 18 pacientes con predominio de sexo masculino (66'6%), edad 69,9±8,5 años, IAH de 32'7±17,5 y MMSE inicial de 26'6±1,8. La relación entre el IAH y los BM-EA en LCR se ajusta a un modelo de regresión cuadrática, con mayor significación para la Tau fosforilada (F=6,949, p=0,008). Si se excluyen 2 pacientes con valores extremos de IAH, se observa correlación lineal significativa entre el IAH y los niveles de Aß1-42 (r= -0,570), Tau-total (r= 0,695) y Tau-fosforilada (r= 0,698), que persiste para Tau-total (r= 0,560) y Tau-fosforilada (r= 0,567) al controlar por edad. Seis pacientes presentan BM-EA en LCR positivos, el IAH es mayor respecto de los pacientes con BM-EA en LCR negativos (38±8,6 vs 21,8±6,9; p=0,001), sin diferencias significativas en edad ni MMSE. En el seguimiento de 4,1±2,9 años, los 6 pacientes con BM-EA en LCR positivos han progresado a demencia EA probable. De los 12 pacientes con BM-EA negativos, 8 han permanecido estables, con progresión a demencia no EA los 4 restantes.

Conclusión: Nuestros resultados apoyan la hipótesis que el SAHS podría tener un papel en la patofisiología de la EA, fundamentalmente relacionada con la patología tau.

LOS VALORES DE Aβ 1-42 EN EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO SE RELACIONAN CON EL METABOLISMO CORTICAL CEREBRAL EN LOS PACIENTES CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Illán Gala, I.; Sampedro Santaló, F.; Vilaplana Martínez, E.; Alcolea Rodríguez, D.; Montal Blancafort, V.; Pegueroles Monllau, J.; Sala Matavera, I.; Sánchez Saudinos, M.B.; Videla Toro, L.; Subirana Castillo, A.; Carmona Iragui, M.; Morenas Rodríguez, E.; Ribosa Nogué, R.; Blesa González, R.; Clarimón Echevarría, J.; Fortea Ormaechea, J.; Lleó Bisa, A.

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

Objetivos: Los niveles en líquido cefalorraquídeo (LCR) de la proteína Aβ1-42 y el cociente Aβ1-42/Aβ40 son marcadores indirectos de amiloidosis en la EA. Sin embargo, se han reportado niveles bajos de Aβ1-42 y se ha evidenciado una falta de concordancia entre Aβ1-42 y el PET de amiloide en la variante conductual de la demencia frontotemporal (vcDFT). Nos proponemos estudiar la correlación de los niveles de Aβ1-42 y Aβ1-42/Aβ40 con el metabolismo cerebral (MC) en la vcDFT.

Material y métodos: Estudio transversal unicéntrico. Se incluyeron los pacientes con vcDFT, con muestra de LCR y PET FDG disponibles. Se midieron los niveles de Aβ1-42 y Aβ40. El PET-FDG se normalizó a espacio MNI y se dividió por la captación media en protuberancia-vermis. Se evaluó la correlación del MC con Aβ1-42 mediante el software SPM, covariando por edad y sexo (p<0,005; k=50).

Resultados: Se incluyeron 74 sujetos: 23 controles y 51 vcDFT (5 definitivas, 17 posibles y 29 probables). Las vcDFT presentaron un menor MC en regiones frontotemporales que los controles. En las vcDFT probables y definitivas se evidenció una correlación positiva entre Aβ 1-42 y el MC en regiones frontotemporales. El cociente Aβ 1-42/Aβ 40 no se correlacionó con el MC en ninguno de los grupos. En los controles no se evidenció ninguna correlación entre Aβ 1-42 y/o Aβ 40 y el MC.

Conclusión: Los niveles de Aβ 1-42 se correlacionan positivamente con el MC en la vcDFT. Estos resultados sugieren que los niveles de Aβ 1-42 en LCR, en ausencia de amiloidosis cerebral, reflejan la actividad sináptica cerebral.

ALTERACIONES EN LA EXPRESIÓN PROTEICA PLAQUETARIA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

González Sánchez, M. [1]; Díaz, T. [2]; Pascual, C. [2]; Villarejo Galende, A. [1]; Llamas Velasco, S. [1]; Herrero San Martín, A. [1]; Pérez Martínez, D.A. [1]; García Martínez, A. [1]; Carro Díaz, E. [2]; Bartolomé Robledo, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Grupo de Enfermedades Neurodegenerativas. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (i+12)

Objetivos: Las plaquetas representan la mayor fuente de β-amiloide (Aβ) en sangre periférica, y contribuyen a su acumulación en el parénquima cerebral y los vasos sanguíneos. Se consideran un buen modelo periférico para el estudio de los cambios moleculares y metabólicos asociados con la enfermedad de Alzheimer (EA). Estudiamos la expresión proteica de las plaquetas en pacientes con EA probable y sujetos sanos, así como sus niveles de Aβ1-42 y Aβ1-40.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio proteómico mediante electroforesis bidimensional diferencial (2D-DIGE) y posterior confirmación con Western Blot en plaquetas de sujetos sanos y pacientes con el diagnóstico clínico de deterioro cognitivo leve, EA leve y moderada-grave probable. Se han estudiado los niveles plaquetarios de Aβ1-42 y Aβ1-40 con inmunoprecipitacion y ELISA. Se determinó el MMSE y el genotipo ApoE en todos los casos.

Resultados: Se han encontrado diferencias significativas (p<0,05) en la expresión de cuatro proteínas plaquetarias: Talina, Vinculina, Moesina y C3b, implicadas en procesos de activación plaquetaria y funciones inflamatorias. Se ha observado un aumento de Talina en la EA leve y moderada-severa respecto a los controles, y un descenso de Vinculina, Moesina y C3b. El estudio con Western Blot y 2D-DIGE mostraron el mismo patrón de variación. Además se observa un aumento en los niveles plaquetarios de Aβ1-40 en pacientes con EA leve respecto a controles.

Conclusión: Nuestros resultados apoyan la existencia de una

disfunción plaquetaria en la EA. La identificación de alteraciones en la expresión proteica de las plaquetas avala la idea de la EA como una enfermedad sistémica.

ANÁLISIS DE ALFA-SINUCLEÍNA EN L.C.R. DE PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE QUE EVOLUCIONARON A ENFERMEDAD DE ALZHEIMER O DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Monge Argilés, J.A. [1]; Navarrete Rueda, F. [2]; Monge García, V. [3]; Manzanares Robles, J. [4]; Gasparini Berenguer, R. [1]; Leiva Santana, C. [1]; Sánchez Paya, J. [5]

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

Objetivos: Determinar los niveles de la proteína alfa-sinucleína (AS) en LCR de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y compararlos, según la evolución clínica hacia enfermedad de Alzheimer (EA) o demencia con cuerpos de Lewy (DCLw,) tras un seguimiento clínico de varios años.

Material y métodos: Entre 2008-2011, se incluyeron 55 pacientes DCL de la consulta de demencias del Hospital General Universitario de Alicante. A la inclusión se les realizó examen neurológico, neuropsicológico, analítica sanguínea, RM cerebral y punción lumbar para determinación de proteínas Aβ, T-tau, fosfo-tau y AS. Los pacientes han sido seguidos en consulta externa, al menos una vez al año, utilizando los criterios NIA-AA para el diagnóstico de EA y los criterios McKeith para DCLw. El estudio fue aprobado por el Comité Ético del hospital.

Resultados: Tras un seguimiento de al menos 5 años, 22 sujetos permanecieron estables, 17 desarrollaron EA y 16 evolucionaron a DCLw. No se encontraron diferencias significativas en edad, escala GDS ni MMSE de Folstein entre los diferentes grupos a la inclusión. Los niveles de AS fueron significativamente superiores en DCLw en comparación con los controles (+52%, $p<0.05$). Además, en los pacientes EA los niveles de AS fueron superiores respecto a los controles (+141%, $p<0.05$) y respecto a los DCLw (+59%, $p<0.05$).

Conclusión: Los resultados de este estudio preliminar muestran diferentes niveles de AS en LCR de pacientes con DCL, según la evolución clínica. De confirmarse estos resultados, la determinación de AS podría añadirse a los biomarcadores ya aceptados en LCR, para una temprana discriminación entre EA y DCLw.

TAUPATÍA CON INCLUSIONES ESFÉRICAS HIPOCAMPALES DE 4 REPETICIONES: ¿UNA POSIBLE NUEVA TAUPATÍA?

Borrego Écija, S. [1]; Grau Rivera, O. [1]; Colom Cadena, M. [2]; Molinuevo Guix, J.L. [1]; Tolosa Sarró, E. [1]; Lladó Plarrumaní, A. [1]; Sánchez del Valle Díaz, R. [1]; Gelpí Mantius, E. [1]

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

Objetivos: Las taupatías son un conjunto de enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por un depósito anormal de proteína tau. Los diferentes fenotipos neuropatológicos se diferencian por el tipo y distribución celular y anatómica de los depósitos y por las diferentes isoformas de proteína tau acumulada (taupatías de 3 y/o 4 repeticiones). Miki et al, y recientemente Kovacs y colaboradores, han descrito cuatro casos de taupatía atípica caracterizados por una importante pérdida neuronal en el hipocampo que se acompaña de inclusiones esféricas basóficas semejantes a cuerpos de Pick, pero que acumulan isoformas de 4R en lugar de 3R. En dos casos el diagnostico neuropatológico inicial fue de paràlisis supranuclear progressiva (PSP). Nuestro trabajo pretende identificar nuevos casos como los descritos.

Material y métodos: Se realizó una revisión sistemática de las secciones de hipocampo de 70 donantes con diagnostico neuropatológico de PSP y 30 de degeneración cortico basal del Banco de Tejidos neurológicos del Hospital Clínic – IDIBAPS.

Resultados: Se identificó un caso con las mismas características neuropatológicas descritas por Kovacs i Miki. Se trataba de un hombre de 69 años con una clínica de diez años de evolución consistente en deterioro cognitivo amnésico, apatía, alucinaciones visuales y parkinsonismo. La neuropatología puso de manifiesto una extensa taupatía neuronal y glial 4R compatible con una PSP, pero en la que también existía una severa afectación hipocampal con presencia de frecuentes inclusiones esféricas basófilas.

Conclusión: Describimos un nuevo caso de taupatía con inclusiones esféricas hipocampales de 4R. Los hallazgos refuerzan la hipótesis de que estos casos correspondan a una nueva taupatía.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA: CARACTERIZACIÓN DE UNA PROTEINOPATÍA COMPLEJA

Martínez Valbuena, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [1]; Fernández Matarrubia, M. [1]; Marcilla García, I. [2]; Arean Cuns, C. [3]; Alonso Herrero, L. [3]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Martí Andrés, G. [1]; Tuñón Álvarez, M.T. [3]; Luquin Piudo, M.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El objetivo de este trabajo es realizar un estudio sistemático de la expresión de la mayoría de proteínas cuya agregación se ha demostrado patológica en otras enfermedades neurodegenerativas en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe).

Material y métodos: 18 casos de ECJe fueron incluidos en el presente estudio. Se examinaron las siguientes regiones: cerebelo, Sustancia Negra, tálamo, putamen, corteza frontal, corteza occipital e hipocampo. Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica simple y doble frente a los siguientes marcadores: PRP, alfa sinucleina pSer 129, AT-8, AT-100, AT-180, PHF-1, beta amiloide 4G8, beta amiloide 6F/3D, FUS, TDP43 pS409/410.

Resultados: Los depósitos más numerosos fueron los de la proteína priónica PRP. Además, inclusiones de sinucleina fosforilada en forma

de "Lewy dos" y neuritas de Lewy fueron encontrados en todos los casos y todas las regiones estudiadas. También se encontraron inclusiones de FUS y de TDP43 en la mayoría de los pacientes estudiados. Con respecto a la expresión de los diferentes epítopos de TAU, la mayor expresión fue de AT-8 junto con AT-180. 5 casos de los 18 presentaban placas seniles en el hipocampo, corteza frontal y en el tálamo.

Conclusión: Describimos por primera vez la co-expresión de varios agregados proteicos en pacientes con ECJe. La relación entre estas proteínas y la PRP, así como su implicación en la fitopatología de la enfermedad serán discutidas.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y GENÉTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL (DFT)

Villarejo Galende, A. [1]; Atencia, G. [2]; Aleson, A. [3]; Contreras, M. [3]; Herranz, M. [3]; Urbanos, A. [1]; Gil Moreno, M.J. [4]; González Sánchez, M. [1]; Gonzalo, J.F. [1]; Herrero San Martín, A. [1]; Llamas Velasco, S. [1]; Puertas Martín, V. [1]; Cordero, P. [1]; Herrero Manso, M.C. [5]; García Salamero, G. [1]; Pérez Martínez, D.A. [1]; Esteban Pérez, J. [1]; García Redondo, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Instituto de Investigación Imas12. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. UCM. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 5. Servicio de Geriatría. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La DFT es un conjunto de síndromes clínicos heterogéneos con rasgos neuropatológicos y genéticos variables. Presentamos los datos clínicos y genéticos de una cohorte de pacientes con DFT.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con DFT atendidos en dos hospitales, clasificados en DFT-variante conductual (DFT-vc), Afasia progresiva no fluente (APNF) y demencia semántica (DS). Se recogen variables sociodemográficas, clínicas y de neuroimagen. El estudio genético incluye un panel de genes vinculados a DFT y ELA

Resultados: 47 pacientes (61% varones; edad inicio 62,4 años; sd 8,1), distribuidos en 33 DFT-vc, 9 APNF y 5 DS. El número de varones era significativamente mayor en el grupo de DFT-vc (75%) respecto a APNF (33,3%) y DS (20%) (p=0.01). Existían tendencias no significativas a menor edad de inicio en la DS (58,4 a, vs. 62,1 en APNF y 63,1 en DFT-vc), y mayor demora diagnóstica desde el primer síntoma en la DFT-vc (3,8 años) que en las variantes afásicas (APNF 1,9 años y DS 2.8 años). No se encontraron diferencias significativas en el resto de variables clínicas analizadas. Existen diferencias significativas en los patrones de neuroimagen, muy características para la DS, con afectación temporal asimétrica en todos los casos. Se han detectado mutaciones en tres pacientes: TARDBP (paciente con DS), C9orf72 y CHCHD10 (pacientes con DFT-vc).

Conclusión: Se han obtenido características sociodemográficas, clínicas y radiológicas similares a las descritas en la literatura. El análisis genético inicial muestra mutaciones en genes vinculados a la ELA, reflejando el vínculo molecular entre estas dos enfermedades.

ENCEFALITIS MESIAL: UNA RARA MANIFESTACIÓN DE NEUROSÍFILIS. ¿CUÁNDO DEBEMOS SOSPECHARLA?

Serrano Cárdenas, K.M.; Sánchez Rodríguez, A.; Pozueta Cantudo, A.; Pelayo Negro, A.L.; Riancho Zarrabeitia, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La neurosífilis clásicamente se divide en formas tempranas y tardías. Sin embargo, algunos pacientes con neurosífilis presentan formas atípicas, como la encefalitis sifilítica (ES).

Material y métodos: Descripción del caso de un paciente con ES y revisión de la literatura de los casos de ES reportados hasta la actualidad.

Resultados: Un varón de 62 años con contactos de riesgo en su juventud se presentó con un cuadro progresivo de alteración de memoria y alteraciones anímicas. La exploración neurológica general fue normal. Una evaluación neuropsicológica mostró un deterioro cognitivo amnésico multidominio de perfil hipocampal, tras lo cual se inició estudio etiológico de su cuadro cognitivo. En las pruebas complementarias destacó, una serología positiva para sífilis, con pleocitosis linfocitaria, hiperproteinorraquia y bandas oligoclonales en LCR. La RMN craneal mostró una hiperseñal temporal bilateral a nivel temporal-mesial y anterior, sugestiva de ES. El paciente recibió una pauta larga de tratamiento con Penicilina G intravenosa, objetivándose respuesta clínica completa 6 meses después. Se han reportado 22 pacientes con ES en la literatura, mayoritariamente varones (90%), con una edad media de 54 años. La presentación más común consistió en: deterioro cognitivo, trastornos psiquiátricos y convulsiones., con hallazgos de RMN y LCR superponibles a los de nuestro paciente. Casi todos recibieron penicilina intravenosa con distintos grados de mejoría cognitiva.

Conclusión: La ES debe sospecharse en pacientes con conductas previas de riesgo y trastornos cognitivos y anímicos. El tratamiento con penicilina se asocia con una mejoría parcial-total de la sintomatología.

CAMBIOS MICROESTRUCTURALES CORTICALES EN LOS SÍNDROMES RELACIONADOS CON LA DEGENERACIÓN LOBULAR FRONTAL: UN NUEVO MARCADOR DE NEUROIMAGEN

Montal Blancafort, V. [1]; Illán Gala, I. [2]; Vilaplana, E. [2]; Pegueroles, J. [2]; Alcolea, D. [2]; Borrego, S. [3]; Sánchez Saudinós, M.B. [2]; Subirana, A. [2]; Clarimón, J. [2]; Lladó, A. [3]; Blesa, R. [2]; Sánchez Valle, R. [4]; Lleó, A. [2]; Fortea, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Unidad de Memoria, Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Unidad de Alzheimer y otros trastornos cognitivos, Neurología. Hospital Clínic; 4. Unidad de Alzheimer y otros trastornos cognitivos. Neurología. Hospital Clínic

Objetivos: La difusividad media cortical (DMC) ha sido propuesta como un biomarcador precoz de los cambios microestructurales corticales en la enfermedad de Alzheimer pero no ha sido evaluada en los síndromes relacionados con la degeneración lobular frontotemporal

(S-DLFT). Nos proponemos estudiar la DMC en los S-DLFT y comparar los resultados con los patrones de atrofia.

Material y métodos: Estudio bicéntrico transversal. Incluimos controles sanos (CS) y pacientes con diagnóstico clínico de variante conductual de la demencia frontotemporal (vcDFT), variante semántica de la afasia primaria progresiva (vsAPP) y variante no fluente-agramatical de la afasia primaria progresiva (nfaAPP). Se realizó una RM de 3T. Se evaluó el grosor cortical y la DMC con el software Freesurfer y FSL con scripts desarrollados en nuestro laboratorio de imagen. Realizamos comparaciones grupales contra controles pareados por edad para cada grupo diagnóstico.

Resultados: Se incluyeron 104 sujetos: 41 CS, 34 vcDFT, 17 nfaAPP, 12 vsAPP. Encontramos los patrones de atrofia típicos para cada grupo diagnóstico: regiones frontotemporales en la vcDFT, polos temporales en la vsAPP, región frontal inferior en la nfaAPP. Los mapas de DMC incluyeron las áreas de atrofia y otras áreas afectadas en los estudios neuropatológicos.

Conclusión: La DMC parece ser más sensible que el grosor cortical para capturar los cambios corticales asociados a la neurodegeneración en los diferentes S-DLFT. Es necesario evaluar su la utilidad diagnóstica individual, su capacidad para evaluar la progresión clínica y su relación con otras variable clínicas y bioquímicas

¿EXISTE UN PERFIL CLÍNICO CARACTERÍSTICO DEL PACIENTE CON DEMENCIA Y FENÓMENO PUESTA DE SOL?

Gago Veiga, A.B. [1]; Angulo Sevilla, D. [2]; Carreras Rodríguez, M.T. [1]; Heredia Rodríguez, P. [1]; Fernández Sánchez, M. [1]; Vivancos Mora, J. [1]

1. Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

Objetivos: El fenómeno puesta de sol (FPS) es la aparición o empeoramiento de síntomas conductuales al final de la tarde en el paciente con demencia. El objetivo de nuestro estudio es identificar el perfil clínico diferencial de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio observacional transversal de casos y controles mediante revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con demencia de una unidad monográfica. Se describen y comparan las características de los pacientes con y sin FPS, incluyendo variables socio-demográficas, etiología de la demencia y estadio evolutivo, alteraciones del sueño, comorbilidad y tratamientos empleados. Se identifican los factores relacionados con FPS y se lleva a cabo regresión logística para establecer un nomograma predictivo.

Resultados: De 216 pacientes evaluados con demencia, 41(19%) presentan FPS. Predominio de mujeres (2,4:1), mayor edad (p=0,0001), dependencia (p<0,0001), institucionalización (p<0,0001), sobrecarga del cuidador (p<0,0001), ansiedad (p<0,0001), delirios (p<0,0001), alucinaciones (p<0,0001), inquietud motora (p<0,0001), demencia por cuerpos de Lewy (p=0,05), mayor GDS (p<0,0001), y alteraciones del sueño (p<0,0001). El análisis multivariante revela que edad (p=0,048), puntuación GDS (p=0,01) y alteraciones del sueño (p<0,0001) definen presencia de FPS de forma independiente. Se establece un nomograma predictivo para el desarrollo de FPS en pacientes con demencia, con capacidad predictiva del 80,1%.

Conclusión: En nuestro estudio la edad, una puntuación mayor en la escala GDS y la presencia de alteraciones del sueño son características clínicas diferenciales del paciente con FPS. Se define un nomograma que permite predecir su ocurrencia en el paciente con demencia.

ANÁLISIS DE LA CONSISTENCIA INTERNA EN LA RECOGIDA DEL NIVEL EDUCATIVO EN UN ESTUDIO LONGITUDINAL. NECESIDAD DE UN PROCEDIMIENTO PROTOCOLIZADO

Ávila Villanueva, M. [1]; García Ruiz, J. [2]; Abrokwa Acheampong, H. [2]; Rebollo Vázquez, A. [1]; Fernández Blázquez, M.Á. [1]

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológica (CIEN); 2. Facultad Psicología. Universidad Complutense de Madrid

Objetivos: La recogida del nivel educativo es imprescindible en cualquier investigación biomédica. Se trata de una variable crítica en la medida en que afecta directamente a otras variables, como al rendimiento cognitivo. Sin embargo, no existen estudios para determinar la consistencia interna de la medida, asumiendo como válido el primer dato proporcionado por el individuo.

Material y métodos: Muestra compuesta por 1.173 sujetos sometidos a seguimiento longitudinal para identificar marcadores precoces de enfermedad de Alzheimer. El nivel educativo se registró en tres momentos distintos mediante dos vías: entrevista médica (basal) y cuestionarios autoaplicados (basal, y dos años de seguimiento). La variable se codificó en cuatro categorías: sin estudios, estudios primarios, secundarios y superiores.

Resultados: Análisis transversal en la visita basal evidenció un 27,6% de discrepancias entre la información recabada mediante entrevista médica y cuestionario autoaplicado (χ^2=1.483,5; p<0,0001; K=0,63). El análisis longitudinal de los cuestionarios autoaplicados en las tres visitas mostró un 45,1% de discrepancias (χ^2=959,9; p<0,0001; K=0,55). En función de criterios operativos, se utilizó toda la información disponible para estimar a posteriori el nivel educativo de los casos discordantes. Finalmente, se realizó un análisis de regresión para estimar los datos discrepantes y determinar qué información (entrevista, cuestionarios o estimación posterior) se ajustaba mejor a los datos.

Conclusión: La correcta recogida de datos del nivel educativo es esencial. De ello depende, por ejemplo, la baremación de test cognitivos o la aplicación puntos de corte. Se propone una definición operativa y un procedimiento protocolizado basado en la experiencia para incrementar la validez en la recogida del nivel educativo.

EL DAÑO NEURONAL COLINÉRGICO DEL PROSENCÉFALO BASAL DE RATA PROVOCA ALTERACIONES EN APRENDIZAJE Y MEMORIA, ASOCIADAS A SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS, CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Onandia Hinchado, I. [1]; Moreno Rodríguez, M. [2]; Villanueva

Domínguez, D. [2]; Martínez Gardeazabal, J. [2]; Llorente Ovejero, A. [2]; Manuel Vicente, I. [2]; Rodríguez Puertas, R. [2]

1. Facultad de Psicología. UPV/EHU; 2. Facultad de Medicina. UPV/EHU

Objetivos: La vulnerabilidad selectiva de las neuronas colinérgicas del prosencéfalo basal (NCPB) es responsable de alteraciones en aprendizaje y memoria en EA, siendo necesario crear modelos animales que reflejen daños observados en estos pacientes.

Material y métodos: El modelo utilizado en este estudio consiste en lesionar mediante administración vía intraparenquimal de toxina 192IgG-saporin(SAP) para eliminar las NCPB, con una microjeringa con un diámetro reducido que produce un daño mecánico menor en el tejido que con las habituales (por primera vez). Para evaluar memoria espacial y emocional, se utilizaron dos test conductuales: laberinto de Barnes y prueba de evitación pasiva, respectivamente, comparando los parámetros obtenidos del comportamiento de nuestro modelo con los observados en pacientes de EA.

Resultados: Las ratas lesionadas tienen dañadas tanto memoria espacial (tiempo en cuadrante diana SHAM:89±6s; aCSF:89±3s y SAP:53±3s, p<.05), como emocional (SHAM:88%; aCSF:76%s y SAP:20% respuestas positivas, p<.05). Además de disminución del 76 % de NCPB, en correlación con parámetros antes mencionados (r2=0.72).

Conclusión: En conclusión, eliminar conexiones corticales procedentes de NCPB provoca cambios comportamentales, que asemejan a los observados en EA, como pérdida de juicio, problemas motores y deambulación asociada a miedo y ansiedad (como lo descrito en pacientes por McClive-Reed and Gellis (2011). Por tanto, supone primer paso para validar un modelo que emule de manera completa déficits cognitivos y neuropsiquiátricos observados en pacientes.

Conducta y Demencias II

ENSAYO CLÍNICO DE FASE II CON CANABINOIDES EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Del Ser Quijano, T. [1]; Aso Pérez, E. [2]; Cornet Soler, M. [3]; Calero Lara, M. [4]; Strange, B. [5]; Torres Llacsa, M. [5]; Fernández, M. [6]; Medina Padilla, M. [7]; Ferrer Abizanda, I. [2]

1. Servicio de Neurología. Fundación CIEN; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurociencias. CIBERNED; 4. Laboratorio. Fundación CIEN; 5. Servicio de Neuroimagen. Fundación CIEN; 6. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN; 7. Subdirección. CIBERNED

Objetivos: La inflamación es un proceso fisiopatológico temprano en la enfermedad de Alzheimer (ED) pero varios ensayos con anti-inflamatorios han sido negativos. Fármacos alternativos, administrados en estadios tempranos podrían ser eficaces. Los canabinoides modulan la inflamación, excitotoxicidad, función mitocondrial y estrés oxidativo, y reducen la inflamación y los defectos cognitivos en varios modelos animales de EA. Se proyecta un ensayo clínico de fase II, randomizado, doble-ciego, controlado con placebo (Sat-CIEN-02) para examinar el efecto terapéutico de estos fármacos en la EA temprana.

Material y métodos: Sesenta pacientes con demencia incipiente o deterioro cognitivo leve tipo Alzheimer (Mini-Mental [MMSE] >20; amiloide-b42 < 500 pg/mL, o tau > 450 pg/mL, or p-tau >50 pg/mL en LCR) serán tratados por vía oromucosa con 1, 2 or 3 pulverizaciones diarias de Sativex® (2.7mg tetrahidrocannabinol and 2.5mg cannabidiol por pulverización) o placebo durante 26 semanas. Los objetivos primarios son evaluar la seguridad y tolerabilidad de Sativex® y los cambios en las citokinas en LCR como marcadores inflamatorios. Se evaluarán los efectos cognitivos (MMSE, ADAS-cog, Fluidez verbal, Symbol-digit, Memoria Lógica, Trial making test), conductuales (Neuropsychiatric Inventory), globales (Global Clinical Assessment) de Sativex® y los marcadores en LCR como objetivos secundarios.

Resultados: El ensayo Sat-CIEN-02 ya ha sido aprobado por las autoridades regulatorias españolas y se desarrollará en 9 hospitales de Madrid, Barcelona, San Sebastián y Santander. Se esperan los resultados para finales de 2018.

Conclusión: Este ensayo de fase II proporcionará información valiosa sobre la seguridad datos exploratorios sobre el efecto del tratamiento de la EA con canabinoides.

ADHERENCIA AL TRATAMIENTO CON SOUVENAID® EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER LEVE O PRODRÓMICA

Monge Argilés, J.A. [1]; Monge García, V. [2]; Gasparini Berenguer, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Conocer la adherencia al tratamiento con Souvenaid® en condiciones clínicas habituales, en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) leve o prodrómica. Existen pocas referencias en nuestro país sobre el grado de adherencia al compuesto, por no estar financiado por el sistema público de salud.

Material y métodos: Entre marzo y septiembre 2016, se indicó la toma de Souvenaid® a todos los pacientes con EA leve o prodrómica recién diagnosticada, de la consulta de demencias del Hospital General Universitario de Alicante. Los pacientes se revisaron antes de los 12 meses para conocer el grado de adherencia al tratamiento y las causas, en caso de no adherencia.

Resultados: En los 47 pacientes incluidos, la edad media fue de 77.9 ± 6.7 años (76% mujeres).10 pacientes se incluyeron con GDS de Reisberg 3 y 37 con GDS 4. En el seguimiento, 16 (34 %) tuvieron una adherencia completa, 3 la mitad de los días, 1 una vez por semana, 6 no pudieron ser revisados y 21 (44%) no lo tomaron. Entre estos últimos, las causas de la no adherencia fueron en 3 casos económicas, en 8 casos personales, en 4 casos familiares, y en 10 casos indeterminadas. En ningún caso, la falta de adherencia se debió a intolerancia al compuesto.

Conclusión: En nuestra situación clínica habitual, la adherencia a Souvenaid la consideramos moderada, y es menor de la comunicada por otros autores. Nuestros datos los consideramos más ajustados a la realidad de nuestro entorno, teniendo en cuenta las condiciones para su adquisición.

PRIONOPATÍA CON SENSIBILIDAD VARIABLE A PROTEASAS CON DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE DEMENCIA FRONTOTEMPORAL CON MOTONEURONA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Vicente Pascual, M. [1]; Lladó, A. [1]; Valls, J. [1]; Grau-Rivera, O. [1]; Ávila-Polo, R. [2]; Ferrer, I. [3]; Nos, C. [4]; Llorens, F. [5]; Sánchez-Valle, R. [1]; Gelpí, E. [6]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurología. Clinical Dementia Center, University Medical Center Göttingen; 6. Servicio de Neuropatología. Banc de Teixits Neurològics. IDIBAPS. Hospital Clínic de Barcelona

Objetivos: Presentamos el estudio clínico-patológico de un paciente con deterioro cognitivo tipo demencia fronto-temporal y afectación de motoneurona, con estudio neuropatológico postmortem que demostró cambios característicos de la encefalopatía espongiforme.

Material y métodos: Se trata de un varón con deterioro cognitivo, cambios conductuales en forma de marcada apatía y anosognosia de inicio a los 55 años y 5 años de duración.

Resultados: El electromiograma mostró afectación de primera y segunda motoneurona. La neuroimagen mostró atrofia generalizada. El LCR mostró niveles normales de Ab42 y aumentados de tau total y fosfotau, con ratio fosftotau/totaltau de 0,079. En la evolución el paciente desarrolló mutismo, trastorno de la marcha y disfagia severa. El examen neuropatológico evidenció atrofia frontotempoparietal con pérdida neuronal en asta anterior medular y degeneración del tracto corticoespinal, junto con cambio espongiforme y depósitos de proteína priónica (PrP) en múltiples regiones cerebrales. No se encontraron depósitos patológicos de ubiquitina, p62, TDP43, FUS tau, beta-amyloide, alfa-sinucleina ni alfa-internexina. El western blot de PrP mostró un patrón compatible con una prionopatía con sensibilidad variable a proteasas (VPSP). El estudio del gen PRNP no mostró mutaciones, con homozigosis de valina en el codón 129. Retrospectivamente se realizó estudio de RT-QuIC en LCR que resultó negativo.

Conclusión: La presentación clínica como demencia tipo frontotemporal asociada a enfermedad de motoneurona expande la tipología fenotípica de VPSP: El aumento de tau total y fosfotau con ratio disminuido era el único marcador que sugería el diagnóstico en vida.

ANÁLISIS DE POLIMORFISMOS RELACIONADOS CON APOPTOSIS Y AUTOFAGIA EN DEMENCIA VASCULAR Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Álvarez Álvarez, M. [1]; Manso Calderón, R. [1]; Alonso Jiménez, A. [2]; Usategui Martín, R. [3]; González Sarmiento, R. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Sant Pau; 3. Neurociencias. IBSAL

Objetivos: Existe una evidencia creciente de la implicación de mecanismos reguladores de apoptosis y autofagia en enfermedades neurodegenerativas e ictus. Analizar si polimorfismos de genes relacionados con la apoptosis (proteína supresora tumoral p53 [Tp53] y genes reparadores de ADN [XRCC1, ERCC2, XRCC3]) y con la autofagia (ATG2B, ATG16L1, ATG10, ATG5) pueden variar la susceptibilidad a padecer demencia vascular (DV) y/o enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: En el estudio multicéntrico participaron 217 pacientes con EA esporádica, 208 con DV (102 DV cortical y 106 DV subcortical) y 214 controles mayores de 75 años. Criterios de exclusión: tumores y/o enfermedades inflamatorias crónicas. El genotipado de Tp53 (rs1042522), XRCC1 (rs1799782), XPD/ERCC2 (rs13181), XRCC3 (rs861539), ATG16L1 (rs2241880), ATG2B (rs3759601), ATG5 (rs2245214) y ATG10 (rs1864483) se realizó mediante PCR-RFLP. También se determinó la variación de la puntuación MMSE anual en pacientes con EA.

Resultados: Los sujetos portadores del alelo anti-apoptótico G de Tp53 presentaron menor susceptibilidad para EA (CG-GG vs CC: OR=0.56; IC95%=0.36–0.86; P=0.008) y DV (CG-GG vs CC: OR=0.63; IC95%=0.42–0.95; P=0.026), tras corrección por sexo y edad. El alelo T de XRCC3, que disminuye la capacidad de reparación celular, mostró un incremento del riesgo para DV (CT-TT vs CC: OR=2.22; IC95%=1.47–3.34; P=0.0001). Además, el alelo pro-apoptótico C de Tp53 y el genotipo AA de ATG16L1 se asociaron significativamente con progresión más rápida de la EA.

Conclusión: Estos hallazgos subrayan la importancia de los mecanismos reguladores de muerte celular, en general, y de apoptosis, en particular, en DV y EA.

DIETA MEDITERRÁNEA, EJERCICIO FÍSICO Y DETERIORO COGNITIVO INCIDENTE EN LA COHORTE POBLACIONAL BARCELONA-ASIA

Crespo Cuevas, A.M. [1]; Ispierto, L. [1]; Vilas, D. [1]; Cáceres, C. [1]; González, A. [1]; Canento, T. [1]; Hernández Pérez, M. [1]; Dorado, L. [1]; Mataro, M. [2]; Millán, M. [1]; Dávalos, A. [1]; López-Cancio, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos: Los hábitos de vida saludables, como la práctica de ejercicio físico y la adherencia a la dieta mediterránea, parecen tener un efecto protector en desarrollo de deterioro cognitivo. Quisimos evaluar esta relación en el estudio poblacional Barcelona-AsIA.

Material y métodos: El estudio Barcelona-AsIA reclutó entre 2007-2010 una muestra poblacional aleatoria de 933 sujetos sin antecedente de deterioro cognitivo ni ictus al inicio y con riesgo vascular moderado-alto (edad media 66 años, 64% varones). Se realizó una visita de seguimiento tras una mediana de 7 años. Se determinó la adherencia a la dieta mediterránea mediante escala PREDIMED y el grado de ejercicio físico según cuestionario Minnesota-VREM. El diagnóstico de deterioro cognitivo/demencia incidente fue confirmado tras visita con neuropsicólogo y neurólogo, ciegos a los datos clínicos de los sujetos según criterios DSM IV.

Resultados: De 440 sujetos que acudieron a visita presencial de

control, 33 fueron diagnosticados de deterioro cognitivo (21 DCL y 12 demencia) tras 7 años de seguimiento. En los análisis de regresión logística ajustados por edad, sexo, riesgo vascular (REGICOR) y nivel educativo, tanto la adherencia a la dieta mediterránea como la práctica de ejercicio físico se comportaron como factores protectores para el desarrollo de deterioro cognitivo (OR 0.82 [0.68-0.98] y OR 0.69 [0.49-0.98], respectivamente). El riesgo vascular evaluado mediante REGICOR no se asoció al desarrollo de deterioro cognitivo.

Conclusión: Nuestros resultados refuerzan los ya publicados acerca del efecto protector de la dieta mediterránea y el ejercicio físico en el desarrollo de deterioro cognitivo, y tienen implicaciones en el desarrollo de estrategias de prevención primaria.

DEMENCIA DE INICIO PRECOZ Y PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA POR MUTACIÓN EN POSICIÓN C.869-2 DE PRESELININA 1

Altuna Azkargorta, M.; Larumbe Ilundáin, R.; Moreno Laguna, S.; Ramos Arroyo, M.A.; Erro Aguirre, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Las mutaciones en PSEN1 son la causa más frecuente enfermedad de Alzheimer autosómica dominante, habiéndose descrito más de 221mutaciones patogénicas. Se presentan 3 miembros de una misma familia con demencia de inicio precoz y paraparesia espástica en los que se identifica una mutación previamente no descrita en el gen de la PSEN1.

Material y métodos: Se describen las manifestaciones clínicas de 3 mujeres de dos generaciones de la misma familia. Refieren historia familiar de trastorno de la marcha y/o demencia no filiada antes de 55años en otros 2 miembros masculinos de 2 generaciones diferentes.

Resultados: La edad de presentación de los síntomas fue: 42,44 y 51años. Los síntomas iniciales fueron deterioro cognitivo multidominio de predominio amnésico o disejecutivo con alteración conductual antes de 50años. Asociaron desde el inicio disartria, síndrome piramidal en extremidades inferiores, asimétrico y con limitación de infraversión de la mirada en 1 de ellas. La neuroimagen mostraba atrofia cortical de predominio frontotemporal y/o generalizada. Las 3 presentaron una mutación no descrita en la posición c.869-2 (cambio de adenina a tiamina) del gen de PSEN1 cuya consecuencia probable es la deleción del exón 9 con efecto sobre la proteína final.

Conclusión: La mutación c.869-2 del gen de la PSEN1 se asocia con paraparesia espástica y disartria al igual que otras mutaciones del mismo gen, siendo destacable la asimetría del síndrome piramidal y presencia de parálisis supranuclear de la mirada en uno de nuestros casos, ilustrando la heterogeneidad clínica de las mutaciones en gen de PSEN1, incluso entre miembros de una misma familia.

TERAPIA POSTURAL PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Gómez Gallego, M. [1]; Todri, J. [2]; Lena, O. [3]; Gámez Santiago, A.B. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Universidad Católica San Antonio; 2. Servicio de Fisioterapia. Facultad de Medicina; 3. Servicio de Fisioterapia. Facultad de Medicina

Objetivos: Estudiar el efecto de la terapia postural sobre la calidad de vida (CV) de los pacientes con enfermedad de Alzheimer y su relación con la edad. La CV incluye los dominios cognitivo, física, emocional, funcional y autopercepción de CV.

Material y métodos: Se trata de un estudio quasi-experimental multicéntrico. Se reclutaron 90 pacientes con EA procedente de centros de día y residencias en España (Murcia) y Albania (Tirana). Se consideraron dos grupos de edad: 70- 80 años(n=46) y 80- 90 años (n=44). Se aplicó terapia postural durante 3 meses con evaluaciones en el 1º y 3º mes. Se aplicaron las escalas QoL-AD, Índice de Barthel (IB), mini examen del estado mental (MMSE), escala de depresión geriátrica (GDS) e inventario neuropsiquiátrico (NPI). Se evaluó la eficacia del tratamiento sobre el grupo único y en los subgrupos etarios (ANOVA de medidas repetidas con interacción).

Resultados: Las puntuaciones en IB ($p<0,05$, eta=0.07) y en NPI ($p<0,05$, eta=0.26) mejoraron desde el primer mes. Sin embargo las del MMSE ($p<0,05$, eta=0.10), Tinetti ($p=0,06$, eta=0.25), fuerza ($p<0,05$, eta=0,21), GDS ($p<0,05$, eta=0.08) y QoL-AD ($p=0.05$, eta=0,03) mejoraron al tercer mes. El efecto de interacción tratamiento* edad sobre las variables puntuaciones del MMSE, IB, ni GDS NPI o QoL-AD no es significativo.

Conclusión: La terapia postural tiene un efecto sobre la CV independientemente de la edad de los pacientes. Este efecto requiere tratamientos de al menos tres meses y es muy pequeño a excepción del observado sobre los dominios físicos y los síntomas neuropsiquiátricos.

VALIDEZ DISCRIMINATIVA DE UNA PRUEBA DE FLUIDEZ VERBAL SEMÁNTICA ABREVIADA

Herrera García, J.D. [1]; Guillén Martínez, V. [1]; López Alcalde, S. [2]; Vílchez Carrillo, R. [1]; Carnero Pardo, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Unidad de Neurología Cognitivo-Conductual. Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: La fluidez verbal semántica (FVS), es una de las pruebas más utilizadas en la evaluación cognitiva por su brevedad, sencillez y utilidad diagnóstica. Nuestro objetivo es evaluar la validez discriminativa (VD) de una versión abreviada (30 segundos) de la FVS para la detección de deterioro cognitivo (DC).

Material y métodos: Muestra prospectiva de pacientes evaluados en una consulta de Neurología durante seis meses, a los que se aplicó la escala GDS, una prueba de FVS (animales), registrándose los resultados a los 30 y 60 segundos (FVS30 y FVS 60) y Fototest, que incluye una tarea de fluidez de nombres de personas (FN). La validez discriminativa para DC (GDS≥3) se evaluó mediante el área bajo la curva ROC (aROC) y el tamaño del efecto ("d" de Cohen).

Resultados: Se incluyeron 627 sujetos (434 DC); existe una elevada y significativa asociación positiva entre los resultados de las pruebas de FVS entre sí ($r>0.73$, $p<0.001$ para todos los casos [ptc]) y negativa de éstos con el GDS ($r<-0.66$, $p<0.001$ ptc). No hay diferencia significativa

entre las aROC de las pruebas de FVS (FVS30 0.88±0.01, FVS60 0.89±0.01 y FN 0.89±0.01) que son significativamente inferiores a la del Fototest (0.94±0.01, p<0.01 ptc). El tamaño del efecto de las pruebas de FVS es bueno y no difieren entre sí (FVS30 1.55, FVS60 1.68, FN 1.66), pero inferiores al del Fototest (2.07).

Conclusión: La validez discriminativa de FVS30 es similar a la versión clásica, permitiendo disminuir el tiempo de exploración sin perder capacidad discriminativa.

DISFUNCIÓN CARDÍACA COMO SIGNO PRECOZ DE DESARROLLO DE TRASTORNOS COGNITIVOS

Trzeciak Trzeciak, M. [1]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Recio Fernández, M. [2]; Echeveste González, B. [1]; Imaz Aguayo, L. [1]; Luquin Piudo, M.R. [1]; Riverol Fernández, M. [2]

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

Objetivos: Se analiza la respuesta cardiovascular durante pruebas de esfuerzo en pacientes neurológicamente asintomáticos que desarrollan problemas cognitivos años tras las pruebas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de cohortes con grupo de control sometidos a pruebas de esfuerzo entre 2000-2015, valorando la frecuencia cardíaca y la presión arterial en reposo y en máximo ejercicio.

Resultados: De 7224 pacientes, 371 desarrollaron problemas cognitivos, de los cuales 186 cumplían criterios de inclusión (124 varones). De estos 186, al cabo de 6,21+/-4,69 años, 47 desarrollaron demencia, 57 deterioro cognitivo leve y 82 quejas subjetivas de memoria. Se seleccionaron controles de la misma edad, índice de masa muscular y factores de riesgo vascular. Los pacientes que desarrollaron problemas cognitivos tuvieron diferencias significativas respecto a la presión arterial sistólica, diastólica y media en reposo, así como de la frecuencia cardíaca máxima y la máxima teórica. También hubo diferencias significativas en cuanto al incremento de la sistólica y diastólica tras el ejercicio. En el análisis por subgrupos estas diferencias son significativas al juntar el grupo de demencias y deterioro cognitivo leve, así como en el subgrupo de quejas subjetivas de memoria.

Conclusión: Existe una relación entre la función autonómica cardíaca y el rendimiento cognitivo. Los cambios en las cifras de presión y frecuencia cardíaca en respuesta al esfuerzo pueden suponer un factor de riesgo a tener en cuenta en pacientes que acabarán desarrollando trastornos de memoria.

EVALUACIÓN DEL ROBOT RAMCIP EN BARCELONA: PRUEBAS PILOTO EN AMBIENTE REAL

Abdelnour Ruiz, C. [1]; Tantinya Artigas, N. [1]; Hernández-Farigola, J. [1]; Ribes, J.C. [1]; Giakoumis, D. [2]; Gerłowska, J. [3]; Skrobas, U. [3]; Korchut, A. [3]; Grabowska, K. [3]; Szklener, S. [3]; Martín, E. [1]; Hernández Ruiz, I. [1]; Lafuente, A. [1]; Buendía, M. [1]; Pancho, A. [1]; Rosende Roca, M. [1]; Mauleón Rubio, A. [1]; Vargas Rodríguez, L. [1]; Rodríguez Gómez, O. [1]; Sánchez Ruiz, D. [1]; Alegret Llorens, M. [1]; Espinosa Cardiel, A. [1]; Ortega Linares, G. [1]; Sanabria Fernández, Á. [1]; Pérez Cordón, A. [1]; Cañabate, P. [1]; Moreno, M. [1]; Preckler Nualart, S. [1]; Tárraga Mestre, L. [1]; Ruiz Laza, A. [1]; Tzovaras, D. [2]; Boada Rovira, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación ACE; 2. Information Technologies Institute. Centre for Research and Technology Hellas; 3. Servicio de Neurología. Medical University of Lublin

Objetivos: El Robot Asistente para pacientes con deterioro cognitivo leve (RAMCIP) es un proyecto de 3 años financiado por el Programa Horizonte 2020, cuyo objetivo principal es desarrollar un robot de servicio para dar soporte a pacientes con deterioro cognitivo leve (DLC) y demencia leve debido a enfermedad de Alzheimer (EA) en las actividades de la vida diaria (AVD). El proyecto está conformado por 8 socios de la Unión Europea, y el prototipo final será evaluado en las casas de los pacientes en Barcelona.

Material y métodos: Diferentes AVD definidas para este proyecto, serán evaluadas durante 10 días en las casas de 12 pacientes seleccionados en Fundación ACE con DCL o demencia leve por EA. Las principales funciones a evaluar serán: detectar caídas, monitorizar el estado general del paciente, monitorizar la toma de la medicación, detectar la fuga de gas/humo, apagar electrodomésticos, traer ingredientes o utensilios para cocinar, recoger objetos del suelo, permitir la comunicación con familiares o amigos, y realizar estimulación cognitiva.

Resultados: Las principales variables a estudiar serán la aceptabilidad, utilidad e impacto social durante la interacción humano-robot.

Conclusión: La visión del proyecto RAMCIP es disponer en el futuro de robots que puedan asistir a pacientes con fallos cognitivos debidos a enfermedad de Alzheimer, para ayudarlos a conservar su calidad de vida e independencia en la realización de AVD.

CONSUMO DE ANTIDEPRESIVOS TRICÍCLICOS Y RIESGO DE DEMENCIA EN EL ESTUDIO DE COHORTES PROSPECTIVO DE BASE POBLACIONAL NEDICES

Pérez Martínez, D.A.; Villarejo Galende, A.; Herrero San Martín, A.; Llamas Velasco, S.; Puertas Martín, V.; González Sánchez, M.; Trincado, R.; Benito León, J.; Bermejo Pareja, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El estudio NEDICES analizó la salud y diversas enfermedades neurológicas en 3 áreas del centro de España (Madrid capital, Getafe y Arévalo) desde 1994. La cohorte inicial la formaron 5.278 participantes. Este trabajo analiza el uso de fármacos con efecto anticolinérgico, antidepresivos tricíclicos (AT), sobre el riesgo de demencia en un estudio de cohortes prospectivo de base poblacional.

Material y métodos: Se estableció una cohorte inicial de 4.972 sujetos sin demencia con edad media 73,8 (+ -6,6) años y 56,9% mujeres, en el que un 2,1% (104) consumían AT. La cohorte fue evaluada posteriormente con tiempo seguimiento 3,2 (+ -0,9) años estableciendo diagnóstico de demencia (4,1%) y subtipo (71,4% enfermedad Alzheimer, 11,2% Demencia vascular y 17,4% Otras). El 12,5% eran iletrados y 13,8% estudios superiores. La valoración clínica fue realizada por un neurólogo experto que determinó el estado mental del sujeto.

Resultados: La incidencia de demencia en el grupo que tomaba AT fue de 9,2%. Un análisis supervivencia con regresión cox ajustado por edad, sexo y presencia de depresión sobre el riesgo demencia con la toma de AT fue significativo (p=0,021) con HR 3,6 (IC95%; 1,2-10,7). Los resultados fueron consistentes con una menor puntuación en MMSE entre los consumidores de AT (p=0,016) y menor puntuación en Test Pfeffer (p=0,008).

Conclusión: Tan sólo hay 2 grandes estudios poblacionales en la literatura similares al nuestro que evalúan los AT y riesgo de demencia. Nuestros resultados avalan la limitación de uso en población anciana de AT por el riesgo de deterioro cognitivo y demencia asociado.

IMPACTO DE LA DIVULGACIÓN CIENTÍFICA Y DE LA CONCIENCIACIÓN CIUDADANA COMO INSTRUMENTO PARA MEJORAR EL ABORDAJE DE LAS DEMENCIAS

Pérez Hernández, A. [1]; Arencibia Pérez, B. [2]; Viadero Cervera, R. [1]; Rodríguez Espinosa, N. [3]; Concepción Perera, C. [4]; Medina Díaz, J. [4]; Jiménez Méndez, P. [4]; Romero Romero, R.D. [4]; Rodríguez Felipe, M. [4]; Chinea Rodríguez, N. [4]; Labrador Fernández, M. [4]; Fernández Pérez, S. [4]; Concepción Acosta, P.M. [4]; Suárez Betancor, P. [4]; Miranda Rodríguez, A. [4]; González Alayón, P. [4]; Canino Byreing, M. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de La Palma; 2. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario Dr. Negrín; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 4. Servicio de Medicina. Hospital General de La Palma

Objetivos: Analizar el impacto de campañas de divulgación científica y concienciación ciudadana sobre el abordaje de las demencias en un hospital de segundo nivel con una población altamente envejecida.

Material y métodos: En septiembre de 2016, se llevó cabo una campaña de concienciación ciudadana utilizando como eje central una exposición didáctica compuesta por dibujos de relojes realizados habitualmente por pacientes de nuestro hospital en consultas (Test del reloj). Además del impacto visual, se añaden fotografías y explicaciones sobre los síntomas de las demencias y su repercusión. Medidas de eficacia tomadas: número de visitantes, repercusión en los medios y cambios en la asignación de recursos para la demencia.

Resultados: Durante los 20 días que dura, fue visitada por unas 8000 personas (10% de la población diana) y su alcance mediático involucra a medios locales y autonómicos (radio, televisión y prensa escrita). Tras la misma, se mejora directamente la atención sanitaria obteniendo los siguientes recursos: 1) Contratación de un neurólogo más. 2) Consulta monográfica de demencias. 3) Teléfono de atención directa para consultas. 4) Creación de una comisión técnica permanente para la atención de demencias. 5) Agilizar la apertura de un "Centro de Día de Alzheimer y otras demencias".

Conclusión: Los proyectos de divulgación científica y concienciación ciudadana, sobre todo los que se implican localmente como el presentado, pueden ser un medio muy potente para mejorar la comunicación y la información a los pacientes y familiares, conseguir que se involucren en el manejo amplios sectores de la sociedad y, finalmente, que esto repercuta positivamente en la atención prestada.

USO DE MEDICACIÓN CARDIOVASCULAR EN PACIENTES CON DEMENCIA EN EL NORTE Y SUR DE EUROPA: ESTUDIO TRANSVERSAL DE LOS REGISTROS DE DEMENCIA DE GIRONA (REDEGI) Y REGISTRO NACIONAL SUECO (SVEDEM)

García Ptacek, S. [1]; Turró-Garriga, O. [2]; Calvó-Perxas, L. [2]; Garre-Olmo, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Södersjukhuset; 2. IdibGi. Instituto de Investigación Biomédica de Girona; 3. Facultad de Medicina, Universidad de Girona. Instituto de Investigación Biomédica de Girona

Objetivos: Objetivos: Existen variaciones regionales en el proceso diagnóstico y uso de medicación cardiovascular en pacientes con demencia. En un trabajo reciente de colaboración entre SveDem y ReDeGi se observó que el uso total de medicación cardiovascular era menor en la cohorte sueca, a pesar de presentar mayor proporción de pacientes con demencia con componente vascular. Proponemos una comparación del uso de distintos tipos de medicación cardiovascular entre estas dos cohortes.

Material y métodos: Estudio transversal con datos del periodo 2007-2014 de SveDem, registro de calidad y ReDeGi, registro de vigilancia epidemiológica. El uso de medicación se definió como una dosis suficiente para cubrir al menos 4 meses de tratamiento en el año de diagnóstico de demencia. Se presentarán análisis descriptivos con porcentaje de uso de medicamentos y valores p procedentes de pruebas de Chi cuadrado.

Resultados: La cohorte sueca presentó mayor proporción de pacientes con demencia mixta (19 vs 6%) y demencia vascular (18 vs 14%). El uso de antiagregantes fue superior en pacientes de SveDem (39 vs 32%) en particular a expensas del ácido acetil salicílico (36 vs 28%). Sin embargo, el uso de diuréticos de techo bajo (tiazidas) fue menor en SveDem (2 vs 9%) mientras que el uso de beta bloqueantes fue superior (35% vs 11%).

Conclusión: Existen diferencias entre las dos cohortes en el patrón de uso de medicación cardiovascular. El mayor componente vascular de la demencia de la cohorte sueca no explica estas diferencias. Es necesario un estudio que incluya comorbilidades en ambas cohortes para explicar estas diferencias.

IMPORTANCIA DE LA CALIDAD DEL SUEÑO SOBRE EL RENDIMIENTO COGNITIVO Y EL PERFIL DE BIOMARCADORES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LCR

Piñol Ripoll, G. [1]; Jorge, C. [1]; Gibert Mele, A. [2]; de Batlle, J. [3]; Arias, A. [4]; Campanera, S. [1]; Balleste, J. [1]; Menal, M.J. [2]; Huerto, R. [1]; Farre, R. [5]; Barbe, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Santa María; 2. Servicio de Neurociencias. IRBLleida; 3. Unidad del Sueño. IRBLleida; 4. Servicio de Geriatría. Hospital Santa María; 5. Unit of Biophysics and Bioengineering. Universitat Barcelona

Objetivos: Estudios epidemiológicos han mostrado que la duración y

calidad del sueño se relacionan con deterioro cognitivo y alteraciones en perfil de biomarcadores de Enfermedad Alzheimer (EA) en población cognitivamente sana pero se desconoce su papel en pacientes con EA.

Material y métodos: Se evaluó la relación entre la calidad del sueño, rendimiento cognitivo y biomarcadores de EA en LCR en pacientes con EA leve y prodrómica. Se midió: tiempo total de sueño (TST), tiempo en cama (TIB), despertar después del inicio del sueño (WASO), eficiencia del sueño (ES), número de despertares y realización y duración de siesta mediante actigrafía de 14 días.

Resultados: 81 sujetos con edad 76,1±5,3 años y MMSE 24±3,4. Los pacientes con más de 8:30 horas de sueño presentaron peor rendimiento en memoria verbal y TMT-B y peores puntuaciones en Zarit y NPI ($p<0,05$). Existió correlación entre el TST y la cognición mediante MMSE ($r=-0,230$; $p=0,05$), fluencia verbal semántica ($r=-0,312$;$p=0,05$) y ADAScog ($r=0,222$;$p=0,06$); y con WASO y MMSE ($=0,327$;$p=0,005$) y fluencia verbal semántica ($r=0,257$;$p=0,03$). Se detectaron mayores niveles de tau y fosfotau ($p<0.05$) y peor rendimiento cognitivo en memoria visual a corto y largo plazo ($p<0.05$) en pacientes con siesta superior a 60 minutos mientras que la ausencia de siesta se asoció a peores puntuaciones en NPI y Zarit ($p<0.05$)

Conclusión: La excesiva duración del sueño se asoció a peor rendimiento cognitivo sin alteraciones en el perfil de biomarcadores en LCR. La siesta entre 30-60 minutos se asoció a menores alteraciones conductuales y mejor rendimiento cognitivo sin empeorar los parámetros de sueño nocturno.

CARACTERÍSTICAS DEL SERVICIO DE ATENCIÓN A CONSULTAS NO PROGRAMADAS EN LA UNIDAD DE MEMORIA DE FUNDACIÓN ACE

Abdelnour Ruiz, C.; Canyabate González, P.; Hernández Ruiz, I.; Rosende Roca, M.; Mauleón Rubio, A.; Moreno Gómez, M.; Vargas Rodríguez, L.; Rodríguez Gómez, O.; Preckler Nualart, S.; Sánchez Ruiz, D.; Gil Navarro, S.; Santos Santos, M.; Boada Rovira, M.

Servicio de Neurología. Fundación ACE

Objetivos: La Unidad de Memoria de Fundació ACE destina media hora diaria a atender dudas clínicas o sociales, que son respondidas por 12 profesionales. Estas consultas no programadas son una herramienta de apoyo al cuidado y atención de las personas con demencia. El objetivo de este estudio es analizar las características de estas consultas.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de las consultas no programadas recibidas desde Enero de 2010 a Diciembre de 2016.

Resultados: Durante este periodo se han recibido 25.186 intervenciones y consultas no programadas, de las cuales 18.836 (75%) fueron médicas y 6.350 (25%) sociales. El 54% de las consultas han sido realizadas por hijos/as. El 62% se han realizado por contacto telefónico, 28% vía Email y 10% de forma presencial. El motivo de consulta social más frecuente ha sido para recibir orientación y para tramitación de recursos (55%); y en el ámbito médico los trastornos de conducta (22%) seguido por la gestión de la medicación (20%). Destacan 4.041 consultas por alteraciones de conducta: agitación y agresividad (38%), alteraciones del sueño (19%), delirios (12%), ansiedad (8%), alucinaciones (6%), irritabilidad (4%), alteraciones del apetito (4%), depresión (4%), conducta motriz anómala (4%), desinhibición (2%) y apatía (1%).

Conclusión: Las consultas no programadas mejoran la calidad de la atención prestada a los pacientes con demencia y a sus cuidadores, ofreciendo la posibilidad de dar respuesta inmediata a contingencias, dudas e imprevistos que surgen a lo largo de la enfermedad. Esto disminuye la inquietud y preocupación del cuidador y da respuesta rápida al problema.

Conducta y Demencias III

RIESGOS Y LIMITACIONES DE LOS SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN BASADOS EN BIOMARCADORES

Illán Gala, I.; Vilaplana Martínez, E.; Pegueroles Monllau, J.; Montal Blancafort, V.; Alcolea Rodríguez, D.; Blesa González, R.; Lleó Bisa, A.; Fortea Ormaechea, J.

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

Objetivos: Los nuevos criterios diagnósticos de la enfermedad de Alzheimer (EA) incorporan biomarcadores. Los sistemas de clasificación basados en biomarcadores (SCBB) dicotomizan a los sujetos para cada proceso (amiloidosis y neurodegeneración) en base a diversas técnicas. Sin embargo, su impacto en diagnóstico no se ha investigado suficiente. Nos proponemos evaluar la consistencia de estos sistemas en el continuo clínico de la EA.

Material y métodos: Seleccionamos 711 pacientes de ADNI (Alzheimer's Disease Neuroimaging Initiative) con estudio de biomarcadores en LCR, RM y PET de amiloide (PET-FBP) y FDG (PET-FDG). Estudiamos el volumen hipocampal (volHIPO), la huella cortical de Dickerson (H-Dickerson), el índice de PET-FDG de Laudau, la captación de PET-FBP y los niveles en LCR de Aβ1-42, t-tau y p-tau. Aplicamos puntos de corte validados y estudiamos la correlación (Spearman) y la concordancia (Kappa) en los diferentes grupos diagnósticos en función de cada marcador.

Resultados: Incluimos 159 controles, 423 DCL y 129 individuos con demencia tipo Alzheimer (DTA). Los biomarcadores de amiloidosis mostraron una buena correlación en controles y DCL ($r=-0,599$, $r=-0,736$, respectivamente) pero baja en DTA ($r=-0,238$) y una buena concordancia en DCL y DTA ($k=0,753$ y $k=0,779$, respectivamente) pero solo moderada en controles ($k=0,581$). Los biomarcadores de neurodegeneración mostraron una correlación variable y una baja concordancia ($k=0,134$-$0,445$). T-Tau y p-tau mostraron una alta correlación ($r=0,764$) pero una baja concordancia ($k=0,293$).

Conclusión: La operativización de los SCBB es problemática aun usando puntos de corte validados. Es imprescindible que los SCBB sean consistentes a la hora de adscribir riesgos individuales en función de los mismos.

COCIENTE SAPPβ/YKL-40 EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO COMO MARCADOR DIAGNÓSTICO

EN LA DEGENERACIÓN LOBULAR FRONTOTEMPORAL: ESTUDIO NEUROPATOLÓGICO

Alcolea Rodríguez, D. [1]; Illán Gala, I. [1]; Muñoz Llahuna, L. [1]; Irwin, D. [2]; McMillan, C. [2]; Grossman, M. [2]; Fortea Ormaechea, J. [3]; Lleó Bisa, A. [3]

1. Unidad de Memoria, Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. IIB Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona; 2. Penn FTD Center. University of Pennsylvania Perelman School of Medicine; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: En estudios previos en cohortes clínicas, la combinación de sAPPβ e YKL-40 mostró un patrón consistente asociado a degeneración lobular frontotemporal (FTLD). En este trabajo investigamos este perfil en una cohorte de FTLD con confirmación neuropatológica.

Material y métodos: Seleccionamos 223 muestras de LCR ante-mortem del Penn FTD Center (Universidad de Pennsylvania). Los sujetos fueron seguidos hasta su autopsia y tuvieron diagnóstico neuropatológico de FTLD-Tau (n=24), FTLD-TDP (n=25) o enfermedad de Alzheimer (EA) definitiva (n=97). También analizamos muestras de LCR de 77 controles cognitivamente intactos. Medimos los niveles de sAPPβ y de YKL-40 en LCR y analizamos las diferencias entre los grupos. Evaluamos la utilidad diagnóstica mediante curvas ROC.

Resultados: Los grupos de FTLD-Tau y FTLD-TDP tuvieron niveles más bajos de sAPPβ y más altos de YKL-40 en LCR comparado con controles. El cociente sAPPβ/YKL-40 fue más bajo en ambos grupos de FTLD comparado con controles. En el análisis de curva ROC, el cociente sAPPβ/YKL-40 tuvo un área bajo la curva de 0.91 (IC95% 0.86-0.96) para distinguir FTLD de controles, pero valores inferiores para distinguir FTLD de EA (0.70; IC95% 0.61-0.79) y para discriminar entre FTLD-Tau y FTLD-TDP (0.67; IC95% 0.51-0.82)

Conclusión: Nuestros hallazgos sugieren que el cociente sAPPβ/YKL-40 podría ser de interés para distinguir pacientes con FTLD de otros con fenotipos similares. Aunque este cociente no discrimina entre las principales patologías subyacentes en FTLD, podría ser útil para identificar el sustrato neuropatológico en algunos escenarios clínicos y, eventualmente, para seleccionar potenciales candidatos a ensayos clínicos.

SECUENCIACIÓN DEL EXOMA EN PACIENTES CON EA Y DFT DE INICIO PRECOZ: DETECCIÓN DE MUTACIONES EN GENES CAUSALES Y DE RIESGO DE DEMENCIA

Lladó Plarrumaní, A. [1]; Sánchez-Valle Díaz, R. [1]; Falgas Martínez, N. [1]; Balasa, M. [1]; Rodríguez Santiago, B. [2]; Armengol Dulcet, L. [2]; Grau Rivera, O. [1]; Fernández Villullas, G. [1]; Bosch Capdevila, B. [1]; Olives Cladera, J. [1]; Muñoz García, C. [1]; León Román, M. [1]; Castellvi Sampol, M. [1]; Tort Merino, A. [1]; Antonell Boixader, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Esplugues de Llobregat. qGenomics (Quantitative Genomic Medicine Laboratories)

Objetivos: Evaluar el exoma de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y demencia frontotemporal (DFT) de inicio precoz (<65 años) para estudiar genes conocidos y buscar nuevas variantes genéticas que podrían estar implicadas en estas enfermedades.

Material y métodos: Selección de casos con EA confirmada biológicamente (alteración de biomarcadores en líquido cefalorraquídeo) y DFT sin mutaciones en genes conocidos en el momento del estudio. Secuenciación del exoma (profundidad media de 50-75x) e identificación de variantes incluyendo variantes puntuales, pequeñas inserciones/deleciones y variantes del número de copia. Evaluación de la presencia de las alteraciones encontradas en controles mediante bases de datos públicas.

Resultados: Se analizaron 87 pacientes: 57 con EA (edad media inicio 52,9±4,3 años, 52,6% portadores APOE 4, 59,6% historia familiar) y 30 con DFT (edad media inicio 57±8,3 años, 6,6% portadores APOE 4, 50 % historia familiar). En un análisis preliminar se encontró una mutación en un paciente con EA en PSEN1 (p.G378R) y 3 mutaciones en pacientes con DFT en los genes MAPT (p.Pro397Ser), VCP (p.R159H) y PRNP (p.Y163H). Además se están analizando otras variantes en genes causales o de riesgo (PSEN2, GRN, TREM2, SORL1, etc.) así como variantes del resto del exoma y el análisis de variantes del número de copias.

Conclusión: El estudio del exoma nos permite detectar mutaciones en múltiples genes implicados en demencias neurodegenerativas, algunos infrecuentes y que habitualmente no se evalúan en la rutina clínica, así como evaluar la presencia de variantes del número de copias, de una forma rápida y más económica que la secuenciación gen a gen.

EVALUACIÓN COGNITIVA LONGITUDINAL EN SUJETOS CON SÍNDROME DE DOWN CON Y SIN DETERIORO COGNITIVO

Videla Toro, L. [1]; Benejam Paul, B. [1]; Pegueroles Monllau, J. [2]; Carmona Iragui, M. [3]; Fernández González, S. [1]; Videla Ces, S. [1]; Lleó Bisa, A. [3]; Blesa González, R. [3]; Fortea Ormaechea, J. [3]

1. Unitat Alzheimer-Down. Fundació Catalana Síndrome de Down; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: La mayoría de personas con síndrome de Down (SD) desarrollarán una enfermedad de Alzheimer (EA) de inicio presenil. Objetivo: describir el perfil cognitivo y su evolución longitudinal en adultos con SD con y sin deterioro cognitivo.

Material y métodos: La muestra se obtuvo de la FCSD, está compuesta por adultos con SD con y sin deterioro cognitivo. Se realizó un estudio de cohortes prospectivo con una evaluación neurológica y neuropsicológica (incluyendo el CAMCOG-DS y el Cued Recall Test-CRT) basal y longitudinal. Los sujetos se clasificaron en asintomáticos (SD-A), EA prodrómica (SD-pEA), demencia por EA (SD-dEA). Evaluamos la asociación mediante un modelaje lineal de efectos mixtos (LME) entre los diagnósticos y los cambios de las puntuaciones en los tests neuropsicológicos.

Resultados: Desde junio 2014 hasta mayo 2017 se evaluaron 266 sujetos con el CRT y 296 con el CAMCOG-DS. Basalmente, el 15.9% tenían una SD-dEA, el 11.5% una SD-pEA, y el 63.4% SD-A. La

prevalencia de EA y pEA aumentó exponencialmente con la edad. El CAMCOG-DS y el CRT fueron diferentes entre el grupo SD-A y los grupos con deterioro cognitivo en la evaluación basal ($p<0.05$) y longitudinalmente ($p<0.05$). Al año hubo un cambio de grupo diagnóstico en un 8.4% de los SD-A (a SD-pEA) y en un 59.9% de los SD-pEA (a SD-dEA).

Conclusión: Las personas con SD tienen un riesgo altísimo de desarrollar una EA presenil. Las evaluaciones neuropsicológicas longitudinales son útiles para la detección del deterioro cognitivo en personas con SD antes incluso de que el propio sujeto o su familia detecten cambios.

BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO Y CORRELATOS NEUROPSICOLÓGICOS EN UNA COHORTE DE PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

Benejam Paul, B. [1]; Videla Toro, L. [1]; Carmona, M. [2]; Alcolea Rodríguez, D. [2]; Fernández González, S. [1]; Videla Ces, S. [1]; Lleó Bisa, A. [2]; Blesa González, R. [2]; Fortea Ormaechea, J. [2]

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

Objetivos: El síndrome de Down (SD) es una forma genéticamente determinada de enfermedad de Alzheimer (EA). El proceso fisiopatológico de la EA se puede estudiar mediante biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR), aunque nunca se han estudiado los correlatos neuropsicológicos de los biomarcadores en LCR de la EA asociada al SD.

Material y métodos: Se determinaron biomarcadores de procesamiento de la proteína precursora del β amiloide (Aβ-42, sAPPβ, actividad β-secretasa), de neurodegeneración (T-Tau y P-Tau) y de inflamación (YKL-40) en LCR en una cohorte de sujetos con SD con (SD-d) y sin demencia (SD-sd). Se realizó una exploración neuropsicológica utilizando las siguientes pruebas adaptadas: CAMCOG-DS, CRT (recuerdo libre inmediato, recuerdo total inmediato y errores intrusivos) y MEC-SD. Se analizó la correlación de cada biomarcador con las medidas cognitivas.

Resultados: Se incluyeron 50 sujetos SD-sd (edad media 36,8) y 36 SD-d (edad media 52,3). En toda la cohorte con SD, hallamos una fuerte correlación entre la edad y los niveles de Aβ-42, T-Tau, P-Tau e YKL-40. El grupo SD-d mostró niveles más bajos de Aβ-42, y niveles más altos de T-tau, P-Tau e YKL-40 que el grupo SD-sd. Tanto Aβ-42 como T-Tau, P-Tau e YKL-40 mostraron una buena correlación con todas las medidas cognitivas tanto en la muestra global como en el grupo SD-sd, pero no en el SD-d.

Conclusión: La fuerte asociación de los biomarcadores de EA con la edad y su asociación con un declive cognitivo es compatible con la conceptualización del SD como una forma de EA preclínica.

ESTUDIO DEL PERFIL DE EXPRESIÓN DE MICRORNA EXOSOMAL PARA LA IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES EN LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Cervera-Carles, L.; Illán-Gala, I.; Alcolea, D.; Sala, I.; Sánchez-Saudinós, B.; Belbin, O.; Morenas-Rodríguez, E.; Carmona-Iragui, M.; Dols-Icardo, O.; Muñoz-Llahuna, L.; Blesa, R.; Fortea, J.; Lleó, A.; Clarimón, J.

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

Objetivos: La demencia frontotemporal (DFT) es una entidad heterogénea de la que se conocen varios genes causales, mayoritariamente implicados en la regulación del RNA. Estudios recientes muestran el papel de los microRNAs, encargados de modular la expresión génica, en la fisiopatología de esta enfermedad. Los exosomas son vesículas secretadas por las células al medio extracelular, que contienen microRNAs y están presentes en la mayoría de biofluidos. El objetivo del estudio es identificar microRNAs contenidos en los exosomas del líquido cefalorraquídeo (LCR) que puedan tener utilidad como biomarcadores diagnósticos para la DFT.

Material y métodos: El perfil basal de microRNAs exosomales en LCR se ha determinado en 12 sujetos sin evidencia fisiopatológica de enfermedad de Alzheimer (6 pacientes con diagnóstico clínico de afasia progresiva primaria-variante semántica y 6 controles cognitivamente sanos, apareados por edad y sexo) mediante PCR cuantitativa a tiempo real, utilizando paneles de 752 microRNAs con oligonucleótidos específicos de alta afinidad (tecnología "Locked Nucleic Acid").

Resultados: Nuestros experimentos indican que se puede aislar la fracción exosomal a partir de 250µL de LCR y obtener una señal óptima para el análisis de microRNAs. Los resultados preliminares demuestran que 130 de los microRNAs analizados (17,3%) se hallan presentes en LCR. Algunos microRNAs identificados se han descrito previamente asociados a proteínas relacionadas con esta enfermedad.

Conclusión: El uso de técnicas de alta sensibilidad permite la detección del perfil de microRNAs en biofluidos. El estudio de microRNAs candidatos podría ser de utilidad para la identificación de nuevos biomarcadores diagnósticos para la DFT.

EXPRESIÓN GÉNICA DE LOS RECEPTORES CANNABINOIDES CB2 EN LINFOCITOS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Monge Argilés, J.A. [1]; Navarrete Rueda, F. [2]; Monge García, V. [3]; Manzanares Robles, J. [2]; Gasparini Berenguer, R. [1]; Leiva Santana, C. [1]

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

Objetivos: Evaluar la expresión génica de los receptores CB2 (CB2r) en linfocitos de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y demencia con cuerpos de Lewy (DCLw), debido a que dichos receptores podrían tener un papel neuroprotector en demencias, según la literatura reciente.

Material y métodos: Se incluyeron 17 pacientes con EA, 16 pacientes con DCLw y 22 sujetos control, pareados por edad y sexo,

de la consulta de demencias del Hospital General de Alicante, para el análisis de la expresión génica CB2r en linfocitos periféricos. Estos linfocitos se aislaron utilizando un método de gradiente de densidad (Ficoll). Se utilizaron estudios de PCR cuantitativa en tiempo real para analizar la expresión génica de las isoformas B de CBr2 (CB2Br), usando tecnología Taqman. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de la Universidad Miguel Hernández.

Resultados: La expresión génica relativa de CB2Br es menor en pacientes EA que en los controles pareados por sexo y edad (-35%, $p<0.05$) y también en los pacientes con DCLw respecto a los controles (-53%, $p<0.05$). La reducción de la expresión del gen CB2Br fue mayor en los linfocitos de los pacientes DCLw respecto a los pacientes EA, sin alcanzar significación estadística.

Conclusión: Los resultados del presente estudio sugieren que tanto EA como DCLw se podrían asociar con una reducción significativa de la expresión génica CB2Br en linfocitos. Esto implicaría una disminución del papel neuroprotector que se le asigna actualmente al sistema endocannabinoide en demencias y podría suponer un avance en la búsqueda de nuevas dianas terapéuticas.

VALOR DIAGNÓSTICO DEL TEST DE RECUERDO LIBRE Y FACILITADO PARA LA DETECCIÓN DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA DEFINIDA POR BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Sala Matavera, I.; Illán Gala, I.; Alcolea Rodríguez, D.; Sánchez Saudinós, M.; Videla Toro, L.; Subirana Castillo, A.; Carmona Iragui, M.; Morenas Rodríguez, E.; Ribosa Nogué, R.; Clarimón Echevarría, J.; Blesa González, R.; Fortea Ormaechea, J.; Lleó Bisa, A.

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

Objetivos: Evaluar la capacidad diagnóstica del test de recuerdo libre y facilitado de Buschke (FCSRT) para la detección de la Enfermedad de Alzheimer prodrómica (EAp) definida por biomarcadores en líquido cefalorroquídeo

Material y métodos: Se incluyeron 247 pacientes con Deterioro Cognitivo Ligero (Petersen et al.1999) evaluados en una Unidad de Memoria entre abril/2010 y diciembre/2016 (55,1% mujeres, edad media 68,6 años, MMSE: 27,5 y IDDD:37,9 con estudio de biomarcadores en LCR. Se realizó una evaluación neuropsicológica extensa que incluía el FCSRT entre otros. Se obtuvieron las puntuaciones directas (PD) y escalares (PE) (NEURONORMA). Los pacientes se clasificaron en dos grupos (EAp y no EA) según la detección de fisiopatología EA (t-Tau/Aβ42>0,52). Se calcularon el área bajo la curva (ABC), sensibilidad y especificidad para las PE y PD

Resultados: El 42,5% (n=105) de pacientes fue clasificado como EAp. La edad y escolaridad correlacionaron con las PD (r de -0,45 a -0,25 y de 0,15 a 0,19 respectivamente). Las PE mostraron una ABC inferior a las PD (especialmente en menores de 70 años) para todas las medidas (0,61-0,64 y 0,69-0,72). Las PE inferiores o iguales a 6 mostraron una baja sensibilidad (48,5-64,8%) para la detección de la EAp. Las PD del recuerdo total libre y recuerdo tardío total obtuvieron la mayor capacidad diagnóstica (ABC= 0,710 y 0,720 respectivamente)

Conclusión: Las PD son más precisas que las PE para la detección de la EAp, especialmente en los pacientes jóvenes. Estos resultados son importantes para la práctica clínica y la selección de pacientes candidatos a ensayos clínicos

LA PÉRDIDA DE PESO EN SUJETOS SANOS PODRÍA SER UN MARCADOR NO COGNITIVO DE ALZHEIMER PRECLÍNICO

Pegueroles Monllau, J. [1]; Jiménez Pineda, A. [2]; Carmona-Iragui, M. [1]; Vilaplana, E. [1]; Montal, V. [1]; Alcolea, D. [1]; Videla, L. [1]; Illán, I. [1]; Casajoana, A. [3]; Clarimon, J. [1]; Pané, A. [2]; Moizé, V. [2]; Vidal, J. [2]; Lleó, A. [1]; Fortea, J. [1]; Blesa, R. [1]

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

Objetivos: La pérdida de peso se ha relacionado con demencia. Algunos estudios han identificado que la pérdida de peso podría predecir incluso un deterioro cognitivo leve. En este estudio longitudinal los objetivos fueron examinar (1) los cambios en el tiempo de las habilidades cognitivas, (2) el perfil transversal de biomarcador tipo EA y (3) los cambios tanto transversales como longitudinales según la pérdida de peso en sujetos sanos de la Alzheimer ‘s Disease Neuroimaging Initiative (ADNI).

Material y métodos: Evaluamos la asociación mediante un modelaje lineal de efectos mixtos (LME) entre las trayectorias de peso longitudinales y los cambios en tests neuropsicológicos (ADAS-Cog 13), niveles de biomarcadores de Aß42 y t-tau medidos en líquido cefaloraquídeo, y PET-AV45 y estructura cerebral procesada en FreeSurfer en 383 sujetos sanos de la base de datos ADNI (media de seguimiento de 50,5 ± 30,5 meses). Los sujetos fueron clasificados según la trayectoria de peso en dos grupos: grupo pérdida de peso (pérdida de peso >= 5% respecto al basal) y grupo no-pérdida de peso (< 5% respecto al basal).

Resultados: En el análisis de LME, el grupo pérdida de peso mostró un declive cognitivo más rápido (incremento de 0.55 puntos de ADAS-Cog por año) que el grupo sin pérdida de peso. Además, el grupo pérdida de peso mostró niveles más altos de ratio tau/Aß42 e incremento de captación de PET de amiloide. El grupo pérdida de peso mostró atrofia cortical basal y longitudinal.

Conclusión: Los datos sugieren la pérdida de peso como una manifestación no cognitiva de EA preclínica.

PET DE TAU: ENVEJECIMIENTO SANO Y PATOLÓGICO

Vilaplana Martínez, E.; Montal, V.; Pegueroles, J.; Alcolea Rodríguez, D.; Illán Gala, I.; Carmona Iragui, M.; Clarimon Echevarria, J.; Blesa González, R.; Lleo Bisa, A.; Fortea Ormaechea, J.

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

Objetivos: El objetivo del estudio es analizar el impacto del envejecimiento y del depósito de amiloide fibrilar sobre el acúmulo de tau medido in vivo mediante PET de tau con el trazador AV1451.

Material y métodos: Se incluyeron todos los sujetos sanos de la

cohorte ADNI (http://adni.loni.usc.edu/) con PET de tau (AV1451), Florbetapir (AV45) y RM de 3T (N=35, tiempo interprueba menor a 3 meses). La RM se procesó mediante Freesurfer (v5.1, http://freesurfer.net/). El AV1451 y el AV45 se procesaron mediante el pipeline PetSurfer de Freesurfer, corrigiendo por volumen parcial y se normalizó por la región de referencia (sustancia gris del cerebelo y sustancia gris y blanca del cerebelo, respectivamente). El AV45 se cuantificó y los sujetos fueron clasificados en AV45+ (captación media de AV45>1.11) y AV45-. Se compararon los patrones de captación de AV1451 entre AV45+ y AV45-. Finalmente se estudió la relación de la captación de AV1451 con la edad en AV45+ y AV45- separadamente.

Resultados: Los sujetos AV45+ presentaron una mayor captación de AV1451 que los sujetos AV45- a nivel temporal mesial, pero especialmente en áreas extra-temporales. La edad sólo correlacionó con la captación de AV1451 edad en áreas temporales mesiales en el subgrupo AV45-, pero no en el subgrupo AV45+, en el que no se encontró ninguna correlación.

Conclusión: El envejecimiento sano se asocia a acúmulo de tau en zonas temporales mesiales congruente con la taupatía primaria asociada a la edad (PART). La interacción con el depósito del amiloide facilitaría la propagación de tau desde zonas temporales mesiales hacia el neocortex.

ANÁLISIS VISUAL DE LESIONES EN ENFERMEDADES PRIÓNICAS MEDIANTE SECUENCIAS DE DIFUSIÓN CON VALOR B ALTO Y DTI

Grau Rivera, O. [1]; Calvo Boixet, A. [2]; Bargalló Alabart, N. [3]; Nos Llopis, C. [4]; Lladó Plarrumaní, A. [1]; Gelpí Mantius, E. [5]; Sánchez del Valle Díaz, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Plataforma de Imagen de Resonancia Magnética. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS); 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Vigilancia Epidemiológica. Dirección General de Salud Pública de la Generalitat de Catalunya; 5. Banc de Teixits Neurològics - Hospital Clínic-Biobanc-IDIBAPS. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS)

Objetivos: La imagen potenciada en difusión (DWI) suele adquirirse con valor b de 1000 s/mm2. Imágenes adquiridas con valores superiores y mediante imagen por tensor de difusión (DTI) podrían mejorar la sensibilidad para el diagnóstico de enfermedades priónicas.

Material y métodos: Adquisición de imágenes potenciadas en difusión (DWI con valor b=1000 s/mm2, b=3000 s/mm2 y DTI) en 41 participantes (20 enfermedades priónicas, 10 con otras demencias rápidamente progresivas y 11 controles sanos). Evaluación visual de 64 áreas cerebrales. Comparación de la frecuencia de hiperintensidades en distintas regiones con los diferentes tipos de secuencias. Correlación entre valor de difusividad media (MD) y frecuencia de hiperintensidades en áreas con mayor discordancia entre secuencias.

Resultados: Todos los sujetos con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) presentaron al menos una hiperintensidad en todas las secuencias. Aplicando los criterios del CJD European Consortium, se observó la misma sensibilidad (83.3%) y especificidad (100%) para el diagnóstico de ECJ con las tres secuencias. La frecuencia de hiperintensidades fue mayor en tálamo con DWI b=3000 y en áreas neocorticales con DTI. Los valores de MD presentaron una elevada correlación negativa con la presencia de hiperintensidades con DWI b=3000 en el tálamo ((r2=0.78;p<0.05). Las hiperintensidades en córtex cingulado anterior se detectaron frecuentemente tanto en pacientes como controles.

Conclusión: Las 3 secuencias mostraron la misma elevada sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de ECJ. Las lesiones talámicas y neocorticales se detectan mejor con DWI b=3000 y DTI respectivamente. Las hiperintensidades en córtex cingulado anterior tienen un valor limitado en el diagnóstico de la ECJ.

CORRELATO ESTRUCTURAL DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y EL ENVEJECIMIENTO EN EL SÍNDROME DE DOWN: ESTUDIO POR RESONANCIA MAGNÉTICA

Montal Blancafort, V. [1]; Vilaplana, E. [1]; Carmona Iragui, M. [1]; Pegueroles, J. [1]; González Ortiz, S. [2]; Benejam, B. [3]; Alcolea, D. [1]; Videla, L. [3]; Fernández, S. [3]; Videla, S. [3]; Blesa, R. [1]; Clarimón, J. [1]; Lleó, A. [1]; Fortea, J. [1]

1. Unidad de Memoria, Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Radiología. Hospital del Mar; 3. Centro médico de Down en Barcelona. Fundació Catalana de Síndrome de Down

Objetivos: El síndrome de Down (SD) es una forma genética de enfermedad de Alzheimer (EA). Nuestro objetivo es evaluar las regiones corticales vulnerables en la EA, el efecto del envejecimiento en el SD y un posible efecto modulador de la deposición de amiloide.

Material y métodos: Los sujetos con SD se reclutaron de la Down Alzheimer Barcelona Neuroimaging Initiative (DABNI, proyecto financiado por la Obra Social Fundación la Caixa). Se incluyeron 68 sujetos (52 estables cognitivamente, eSD; 10 EA prodómico, pSD; 6 demencia EA, dSD) con RM a 3T (edad media: 41.32, 34.1% mujeres). Se cuantificaron los valores de ß-amiloide en líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante ELISA. Los sujetos se clasificaron segun Aß+ o Aß- (Aß<550pg/ml). El grosor cortical (GC) y el volumen hipocampal (VH) se obtuvieron mediante Freesurfer. Se calculó la media de GC en la huella estructural de la EA (Dickerson 2009). Se realizaron análisis grupales y de correlación. Se analizó la interacción entre la edad y los valores de ß-amiloide en el GC.

Resultados: Los dSD mostraron atrofia en áreas temporoparietales. Se observó un gradiente de atrofia para la huella estructural y VH (dSD > pSD > eDS). La edad correlacionó negativamente con regiones frontales en eSD. Se encontró una interacción entre los valores de ß-amiloide en LCR y la edad en regiones frontales en el GC.

Conclusión: Los patrones de edad y demencia difieren en el SD. La edad afecta mayormente a regiones frontales, mientras que la EA en regiones temporoparietales. Los depósitos de amiloide desplazan el mapa de atrofia a regiones posteriores.

LA REGULACIÓN EPIGENÉTICA DEL GEN DE LA FOSFOLIPASA D3 (PLD3) ESTÁ ALTERADA EN EL HIPOCAMPO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Altuna Azkargorta, M. [1]; Sánchez Ruiz de Gordoa, J. [1]; Blanco Luquin, I. [2]; Cámara Marcos, M.S. [3]; Zelaya Huerta, M.V. [4]; Urdánoz, A. [2]; Roldán Arrastia, M. [2]; Larumbe Ilundáin, R. [1]; Martín Bujanda, M. [1]; Echavarri, C. [5]; Mendioroz Iriarte, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Genética. Navarrabiomed. IdisNA.; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Clínica Josefina Arregui

Objetivos: Estudios recientes de secuenciación del exoma muestran que una variante rara del gen PLD3 se asocia con la enfermedad de Alzheimer (EA) de aparición tardía. Sin embargo, se desconocen los mecanismos subyacentes a esta asociación. Nuestro objetivo fue medir la expresión de PLD3 en el hipocampo de pacientes con EA comparado con controles y profundizar en sus mecanismos de regulación epigenética.

Material y métodos: En el hipocampo de 21 pacientes con EA y 10 controles medimos los niveles de RNA mensajero (mRNA) mediante PCR cuantitativa. Determinamos su correlación con la carga de β-amiloide y proteína tau fosforilada (p-tau) utilizando un método semi-automático con el programa ImageJ. Estudiamos el patrón de metilación del DNA en dos promotores (principal y alternativo) de PLD3 mediante pirosecuenciación. Validamos los resultados mediante secuenciación por bisulfito.

Resultados: La expresión de PLD3 está disminuida 1,7 veces en el hipocampo de pacientes con EA comparado con controles (p-valor <0,05) y se correlaciona de forma inversa con el depósito de β-amiloide (rSpearman = -0,373; p-valor < 0,05) y de p-tau (rSpearman = -0,390; p-valor < 0,05). El promotor alternativo de PLD3 se encuentra hipermetilado en los pacientes con EA comparado con controles (21,46% ± 4,65 versus 18,30% ± 4,83; p-valor < 0,05).

Conclusión: La expresión del gen PLD3 (mRNA) está disminuida y se correlaciona de forma inversa con la carga anatomopatológica de la EA en el hipocampo. El patrón de hipermetilación en el promotor alternativo de PLD3 sugiere una alteración de su regulación epigenética en la EA.

EL RENDIMIENTO COGNITIVO EN LA VERSIÓN ESPAÑOLA DEL TEST FACE-NAME ASSOCIATIVE MEMORY EXAM (S-FNAME) ESTÁ RELACIONADO CON LA CARGA DE β-AMILOIDE EN EL DETERIORO COGNITIVO SUBJETIVO

Sanabria Fernández, A.L. [1]; Alegret, M. [1]; Rodríguez-Gómez, O. [1]; Valero, S. [1]; Sotolongo-Grau, O. [1]; Abdelnour, C. [1]; Espinosa, A. [1]; Ortega, G. [1]; Pérez-Cordon, A. [1]; Gailhajanet, A. [1]; Hernández, I. [1]; Rosende-Roca, M. [1]; Vargas, L. [1]; Mauleon, A. [1]; Sánchez, D. [1]; Martín, E. [1]; Rentz, D.M. [2]; Lomeña, F. [3]; Ruiz, A. [1]; Tàrraga, L. [1]; Boada, M. [1]; FACEHBI study group [1]

1. Servicio de Neurociencias. Fundación ACE; 2. Servicio de Neurología. Center for Alzheimer Research and Treatment; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: El Face-Name Associative Memory Exam (FNAME) es una prueba de memoria asociativa que se creó para detectar la alteración de memoria episódica en individuos con enfermedad de Alzheimer (Aβ) preclínica. Un menor rendimiento en el FNAME se encontró relacionado con una mayor carga de B-amiloide (Aβ) medida con una tomografía de emisión de positrones con 11C-PiB (PET-PiB) en individuos cognitivamente sanos. Presentamos datos normativos de la versión Española del FNAME (S-FNAME) en población española. El objetivo de nuestra investigación fue determinar si el rendimiento en el S-FNAME está relacionado con la carga de (Aβ) en individuos con Deterioro Cognitivo Subjetivo (DCS).

Material y métodos: Doscientas personas con DCS recibieron evaluaciones neurológicas y neuropsicológicas, incluyendo las pruebas de memoria episódica S-FNAME y la Lista de Palabras de Wechsler Memory Scale-III (WMS-III). A cada uno de los participantes se les realizó una tomografía de emisión de positrons 18F-Florbetaben (PET-FBB) para analizar cualitativa y cuantitativamente la carga de Aβ Se obtuvieron tres composites: asociación cara-nombre [SFN-N], asociación cara-profesión [SFN-P] y la Lista de Palabras de WMS-III [LPW-III] para correlacionar los rendimientos en memoria episódica con la carga cerebral de Aβ.

Resultados: Los análisis de regresión múltiple mostraron que una mayor carga global de Aβ estaba significativamente correlacionada con peores rendimientos en SFN-N, aunque no con SFN-P o LPW-III.

Conclusión: El S-FNAME parece ser una herramienta neuropsicológica prometedora para la detección precoz de la EA.

ANÁLISIS DEL POLIMORFISMO M129V DEL GEN PRNP EN ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y SU PROGRESIÓN

Álvarez Álvarez, M. [1]; Manso Calderón, R. [1]; Alonso Jiménez, A. [2]; Usategui Martín, R. [3]; González Sarmiento, R. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Sant Pau; 3. Servicio de Medicina. IBSAL

Objetivos: Recientes estudios han revelado la participación de la proteína priónica (PrPc) en la muerte neuronal inducida por oligómeros de beta-amiloide (Aβ), indicando que PrPc puede estar implicada en la patogenia de enfermedad de Alzheimer (EA). Nuestro objetivo es analizar si el polimorfismo M129V del gen PRNP constituye un factor de riesgo para padecer EA y/o una progresión más rápida.

Material y métodos: En el estudio participaron 200 pacientes con EA esporádica (edad media 79,7 ± 6,7 años; 66,5% mujeres) y 201 controles mayores de 75 años (edad media 81,0 ± 4,9 años; 51,7% mujeres). El genotipado del polimorfismo M129V (rs1799990) del gen PRNP se realizó mediante qQRT-PCR. Se determinó si los pacientes con EA presentaban rápida progresión (disminución en puntuación MMSE/tiempo de seguimiento -expresado en años- mayor a 4,5) o progresión normal (menor o igual a 4,5).

Resultados: Los sujetos portadores del genotipo M129V no presentaron menor susceptibilidad para EA (MV vs MM: OR=1,50; IC95%=0,95–2,35; P=0,081). Sin embargo, se observó una asociación directa entre EA y el genotipo M129V en individuos no portadores del alelo APOE4 (OR=1,93; IC95%=1,16–3,20; P=0,011). Además, el genotipo M129V se asoció significativamente con progresión más

rápida de la enfermedad (25.0% MV vs 11% MM y 9.1% VV rápida progresión, P=0,027).

Conclusión: Estos hallazgos sugieren que el genotipo M129V del gen PRNP incrementa la velocidad de progresión en EA. Se requieren más estudios sobre el papel de APOE4 en relación con los oligómeros de PrP celular y PrPsc en el desarrollo de la enfermedad.

Enfermedades Cerebrovasculares I

CAPACIDAD DEL NEURÓLOGO VASCULAR PARA EVALUAR LA PRESENCIA DE FIBRILACIÓN AURICULAR DETECTADA MEDIANTE MONITORIZACIÓN CON HOLTER WEARABLE

Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; Juega, J. [2]; Francisco, J. [3]; Moya, Á. [3]; Usero, M. [4]; Arenillas, J.F. [4]; Escudero, I. [1]; Moniche, F. [1]; De Torres, R. [5]; González-Matos, C.E. [4]; Montaner, J. [2]; Molina, C.A. [2]; Pagola, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Cardiología-Arritmias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: El neurólogo vascular (NV) es el responsable del diagnóstico de los pacientes con ictus. Evaluamos la capacidad del NV para la detección de fibrilación auricular (FA) en el análisis del Holter wearable (HW).

Material y métodos: El protocolo CryptoFA realiza una monitorización con HW durante 30 días. El sistema incluye un algoritmo para la detección de QRS arrítmico de más de 60 segundos. El NV evalúa los registros seleccionados por el algoritmo en busca de la detección de P sinusal comparativamente con el registro en ritmo sinusal (no seleccionado por el algoritmo). Posteriormente un Cardiólogo experto en arritmias evalúa el mismo algoritmo para la detección de FA. Evaluamos la capacidad diagnóstica mediante la correlación entre ambos diagnósticos (NV vs Cardio-gold standard). Obtuvimos la sensibilidad (S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) junto al cociente de probabilidad positivo y negativo con sus intervalos de confianza.

Resultados: Evaluamos 152 registros de los mismos pacientes monitorizados según protocolo. El porcentaje de detección de FA fue del 17% (27/152). La capacidad diagnóstica del NV frente al cardiólogo para la detección de FA basado en el algoritmo HW fue: S 92.31%, E 98.41%, VPP 92.31% y un VPN 98.41%. El cociente de probabilidad positivo fue de 58.15 y el negativo de 0.08. La correlación según test de Spearman fue de 0.90.

Conclusión: La detección de FA basada en el algoritmo del HW evaluada por el NV entrenado tuvo una buena correlación con el diagnóstico del Cardiólogo.

INTERCONSULTA A CARDIOLOGÍA DE ALTA RESOLUCIÓN. IMPACTO EN LA ESTANCIA MEDIA DEL ICTUS CARDIOEMBÓLICO

Tejero Juste, C.; Pérez Lázaro, C.; Lacambra Blasco, I.; Cueva Recalde, J.F.; Birsasteanu Boeru, D.; Garrido Fernández, A.; López Bravo, A.; Iñiguez Martínez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La investigación de la fuente en el ictus en el que se sospecha un origen cardioembólico requiere pruebas de imagen cardiológica. La realización de la ecocardiografía puede demorar la toma de decisiones y prolongar la estancia del paciente en el hospital. Objetivo: valoración de la repercusión en la estancia media de un programa de interconsulta de alta resolución.

Material y métodos: En nuestro hospital se puso en marcha en octubre de 2015 un programa de colaboración basado en una valoración precoz del paciente por un cardiólogo específicamente formado en ecocardiografía a pie de cama apoyado por una ecocardiografía de bolsillo, reservándose la ecocardiografía reglada para casos seleccionados. Se valora la influencia del programa en la duración de la estancia media comparando los datos del año 2016 con los del año 2014, previo a la implantación del programa.

Resultados: Resultados: en el año 2016 ingresan 320 pacientes por ictus isquémico. De ellos se estudiaron en el programa 80. De ellos fue necesario realizar ecocardiograma reglado en 16 (20%). La ecocardiografía de bolsillo reveló anormalidades en 36 (45%). La implantación del programa permitió aumentar la proporción de paciente con diagnóstico final de ictus de origen cardioembólico al final de la hospitalización del 26 al 28,2% y reducir la estancia media de esos pacientes de 18,3 días en 2014 a 15,12 días en 2016

Conclusión: El programa de valoración cardiológica de alta resolución permite mejorar el diagnóstico y reduce la estancia media

ESTUDIO BARCELONA-ASIA: ATEROSCLEROSIS CERVICO-CEREBRAL SUBCLÍNICA E ÍNDICE DE PULSATILIDAD COMO PREDICTORES DE DETERIORO COGNITIVO A LARGO PLAZO

Crespo Cuevas, A.M. [1]; Planas, A. [1]; Martin, L. [1]; Hernández Pérez, M. [1]; Canento, T. [1]; González, A. [1]; Cáceres, C. [1]; Mataro, M. [2]; Dorado, L. [1]; Arenillas, J.F. [3]; Dávalos, A. [1]; Millan, M. [1]; López-Cancio, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La aterosclerosis cérvico-cerebral subclínica ha sido pobremente estudiada en nuestro medio como predictor de deterioro cognitivo y/o demencia.

Material y métodos: El estudio poblacional Barcelona-AsIA reclutó entre 2007 y 2010 una muestra poblacional aleatoria de 933 sujetos con riesgo vascular moderado-alto (REGICOR>5) y sin antecedentes de eventos vasculares ni demencia (edad media 66 años, 64% varones). Se realizó un estudio neurosonológico completo al inicio para determinar

la presencia de aterosclerosis subclínica a nivel extra e intracraneal, y se midió el índice de pulsatilidad (IP) en la ACM de forma bilateral. Se realizó un seguimiento a largo plazo para determinar la incidencia de deterioro cognitivo leve (DCL) y/o demencia.

Resultados: Tras una mediana de 7.16 [6.91-7.75] años de seguimiento, 88 sujetos (9.4%) fueron diagnosticados de DCL (28 sujetos) o demencia (60 sujetos). El diagnóstico de DCL/demencia fue significativamente mayor entre los sujetos con estenosis extra y/o intracraneal (19.6% vs 8.8%) y entre aquellos con un IP>1 (12.9% vs 7.2%)en el estudio neurosonológico basal. En los análisis de regresión de Cox ajustados por riesgo vascular (REGICOR), sexo y nivel educativo, la presencia de estenosis extra y/o intracraneal (HR 2.27 [1.06-4.84]) y de un IP>1 (1.78[1.09-2.91])se asociaron de forma independiente al diagnóstico de DCL/demencia.

Conclusión: La presencia de aterosclerosis cervicocerebral subclínica y el índice de pulsatilidad se comportaron como marcadores neurosonológicos no invasivos de deterioro cognitivo a largo plazo en nuestra población. Estos hallazgos son importantes en el desarrollo de estrategias de prevención primaria.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS Y NO NEUROLÓGICAS Y SU RELACIÓN CON EL PRONÓSTICO EN PACIENTES CON HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA

Fernández Pérez, I.; Cascales Lahoz, D.; Avellaneda Gómez, C.; Serra Martínez, M.; Figueras Aguirre, G.; Bertrán Recasens, B.; Berzosa González, I.; Barguilla Arribas, A.; Cuadrado Godia, E.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La hemorragia subaracnonidea aneurismática (HSA) se asocia con diversas complicaciones neurológicas y sistémicas. Analizamos las más frecuentes en nuestra cohorte y su relación con el pronóstico.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con HSA en nuestro centro desde 2007. Descripción de tasa de complicaciones neurológicas y no neurológicas durante los primeros 3 meses. La asociación entre mal pronóstico definido como Rankin >3 en 3 meses y las complicaciones se analizó mediante regresión logística.

Resultados: Hasta julio 2016 incluimos 328 pacientes, edad media 56,3(17,79); 62,8% mujeres. 263 pacientes (80,2%) tuvieron aneurisma en la arteriografía. Las complicaciones neurológicas fueron: drenaje ventricular 46%, vasospasmo 42,7%, lesión isquémica 31,4%, hemorragia parenquimatosa 22%, isquemia retardada 16,8%, infección SNC 10,7%, resangrado 8,5%, crisis epilépticas 2,2%.Las no neurológicas fueron: respiratorias 26,8%, trastornos hidroelectrolíticos 24,4%, cardíacas 8,8%. La mortalidad a 3 meses fue del 25,3% y mal pronóstico 35,7%. Las complicaciones asociadas con mal pronóstico fueron: resangrado OR: 7,91 (2,66-23,52),P<0.0001, hemorragia parenquimatosa OR: 5,45 (2,54-11,71),P<0.0001, lesiones isquémicas OR: 5,00 (2,55-9,80),P<0.0001, isquemia cerebral retardada OR: 5,25(1,13-5,85),P=0,024 y la necesidad de drenaje ventricular externo OR: 2,87 (1,48-5,54),P=0,002. De las complicaciones no neurológicas las únicas que se asociaron con el pronóstico fueron las respiratorias OR: 3,29 (1,66-6,50), P<0.001.

Conclusión: Las complicaciones neurológicas más frecuentes después de una HSA son la necesidad de drenaje ventricular y el vasospasmo. Las complicaciones no neurológicas más frecuentes son las respiratorias y los trastornos hidroelectrolíticos. Las complicaciones neurológicas son las más influyentes para el pronóstico.

SÍNTOMAS FOCALES TRANSITORIOS EN LA EDAD AVANZADA Y SIDEROSIS CORTICAL SUPERFICIAL: DOS MARCADORES DE RIESGO DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL

Vales Montero, M.; García Pastor, A.; Iglesias Mohedano, A.M.; Esteban de Antonio, E.; Salgado Cámara, P.; García Domínguez, J.M.; Vázquez Alén, P.; Díaz Otero, F.; Fernández Bullido, Y.; Gil Núñez, A.

Sección de Neurología Vascular-Unidad de ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Los "amyloid spells" (AS) son una entidad recientemente descrita confundida frecuentemente con ataques isquémicos transitorios (AIT), crisis epilépticas o auras migrañosas. Nuestro objetivo es describir las características clínico-radiológicas de una serie de pacientes con AS.

Material y métodos: Analizamos una serie de 9 pacientes valorados entre 2014-2017 con episodios de focalidad neurológica transitoria recurrente de características atípicas y hallazgos radiológicos compatibles con angiopatía amiloide cerebral (AAC).

Resultados: La edad media de los pacientes fue 74 años y 3 fueron mujeres. Todos presentaron episodios estereotipados, recurrentes (5 pacientes presentaron >10 episodios) y autolimitados. 7 pacientes presentaron propagación de los síntomas. El electroencefalograma no mostró actividad epileptiforme en ningún caso. Inicialmente, 2 pacientes fueron diagnosticados de AIT recurrentes, 5 de crisis epilépticas y 2 recibieron ambos diagnósticos. 2 pacientes iniciaron tratamiento antiagregante. Una resonancia magnética (RM) cerebral con secuencia T2*EG mostró siderosis cortical superficial (SCS) en 4 casos, microsangrados corticales en un caso y ambos hallazgos en 4 casos. Tras una mediana de seguimiento de 24 meses, 3 pacientes sufrieron una hemorragia intraparenquimatosa lobar, presentando todos SCS en la RM previa y estando uno de ellos antiagregado.

Conclusión: Los AS constituyen una entidad infradiagnosticada frecuentemente confundida con AIT, lo que conlleva la indicación de tratamiento antiagregante aumentando así el riesgo de sangrado intracraneal. Nuestros resultados reflejan que la presencia de SCS podría ser un marcador radiológico especialmente relacionado con el riesgo de hemorragia. Ante episodios de focalidad neurológica recurrentes de características atípicas en pacientes de edad avanzada, es recomendable descartar AAC mediante RM cerebral con secuencia T2*EG.

EL ASPECTO DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL EN LA TC CRANEAL AL INGRESO ES ÚTIL PARA LA PREDICCIÓN DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA

Pascual Goñi, E.; Bonilla, S.; Prats Sánchez, L.; Castrillón, I.; Guisado

Alonso, D.; Camps Renom, P.; Martínez Domeño, A.; Delgado Mederos, R.; Martí Fàbregas, J.

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

Objetivos: En la hemorragia intracerebral(HIC)espontánea existen signos en la TC craneal simple que predicen su crecimiento(CH). Nuestro objetivo fue determinar qué signos neurorradiológicos pueden predecir el CH,el deterioro neurológico precoz(DNP)y el pronóstico funcional.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y unicéntrico de pacientes consecutivos diagnosticados de HIC espontánea (2013-2016).Se incluyeron aquellos pacientes con TC craneal<6 horas desde el inicio de la sintomatología. Se excluyeron las HIC de cronología indeterminada y secundarias a trauma, tumor, malformaciones vasculares, fibrinólisis o coagulopatía. Se recogieron variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas. Dos evaluadores ciegos analizaron en la TC craneal basal la forma (regular/irregular) y la densidad(homogénea/heterogénea)de la HIC, la presencia de hipodensidades intralesionales, swirl-sign,blend-sign y black hole. Se analizó la variabilidad interobservador para cada signo (kappa de Cohen). Mediante análisis univariado y multivariado se evaluaron variables clínicas y radiológicas asociadas a CH (aumento del volumen>33% o 6ml en TC control<72h), DNP(descenso de la escala de Glasgow(GCS)>1p y/o incremento del NIHSS>4p); y pronóstico funcional a los 3meses(favorable si escala de Rankin0-2).

Resultados: De 313 pacientes, 98 cumplieron criterios (74±13 años;40.8%mujeres). La frecuencia de forma irregular, densidad heterogénea, presencia de hipodensidades,"swirl-sign","blend-sign" y "black hole" fue 57%,32%,51%,36%,9%y 34% respectivamente. La concordancia interobservador fue buena en todos ellos (K>6). Se observó CH en el 42%.La forma (OR 7.6[1.4-4.7]) y presencia de hipodensidades (OR 10.1[1.2-81.9]) se asociaron independientemente a CH.El GCS al ingreso (OR 1.2[1.1-1.5]), la forma(OR 3.4[1.3-9.4]) y el swirl-sign (OR 3.2[1.1-9.3]) se asociaron independientemente a DNP. La forma (OR 10.4[2.7-40.0]) se asoció independientemente al pronóstico funcional.

Conclusión: Las características morfológicas de la HIC en la TC al ingreso predicen el riesgo de CH, la evolución clínica precoz y el pronóstico funcional. En nuestros pacientes, el análisis de la forma del hematoma fue el signo que mostró mejor poder predictivo de la evolución clínico-radiológica.

PATRÓN DOPPLER TIBI 3 EN ARTERIA CEREBRAL MEDIA COMO MARCADOR DE VASOESPASMO DISTAL EN HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Ayo Martín, O. [1]; Romero Sánchez, C.M. [1]; García García, J. [1]; Hernández Fernández, F. [1]; Molina Nuevo, J.D. [2]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La isquemia cerebral diferida (ICD), generalmente relacionada con vasoespasmo, es una causa importante de mal pronóstico en pacientes con hemorragia subaracnoidea aneurismática (HSAa). El Doppler transcraneal (DTC) detecta el vasoespasmo desde fases asintomáticas en la mayoría de los pacientes. Sin embargo, se han descrito falsos negativos. Los objetivos de nuestro estudio son, primero, estudiar la fiabilidad de los patrones clásicos DTC para la detección de vasoespasmo sintomático en pacientes con HSAa en nuestro centro. Segundo, analizar si existen otros patrones detectables en casos donde los criterios de DTC establecidos para el vasoespasmo no son adecuados.

Material y métodos: Selección retrospectiva sobre la base prospectiva de pacientes con HSAa del Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, que desarrollaron vasoespasmo sintomático. El vasoespasmo severo se definió como velocidad media de flujo (VMF)> 200cm/seg o índice Lindegaard >6 en la arteria cerebral media (MCA) o VMF>80 en la basilar. Se evaluó la fiabilidad de estos hallazgos con angioTC o arteriografía como patrón oro.

Resultados: Durante 2015, se atendieron 40 pacientes con HSAa. 18 desarrollaron vasoespasmo grave. 14 cumplían los criterios de DTC (sensibilidad 78%, especificidad 100%, VPP 100%, VPN 81%). En 3 falsos negativos existía un patrón Dopler TIBI3, sugestivo de estenosis distal, demostrado con el patrón oro empleado (Sensibilidad 94%, especificidad 100%, VPP 100%, VPN 94%).

Conclusión: En nuestra muestra, el DTC tiene una alta fiabilidad para la detección de vasoespasmo grave en HSAa. El uso del patrón ultrasonográfico TIBI3 de estenosis arterial distal aumenta esta fiabilidad y ayuda a localizar la estenosis.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN FASE AGUDA DE LA TROMBOSIS CAROTÍDEA: ANGIOPLASTIA SIMPLE VS. IMPLANTE DE STENT

de Albóniga-Chindurza Barroeta, A. [1]; Álvarez Velasco, R. [1]; Matute Lozano, C. [1]; Cruz Culebras, A. [1]; Vera Lechuga, R. [1]; de Felipe Mimbrera, A. [1]; Anciones Martín, C. [1]; Acebrón Sánchez-Herrera, F. [1]; Martínez Poles, J. [1]; Estévez Fraga, C. [1]; Fandiño Benito, E. [2]; Méndez Cendón, J.C. [2]; Masjuán Vallejo, J. [1]

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

Objetivos: El manejo endovascular de la trombosis carotídea proximal en fase aguda del ictus es una controversia no resuelta. Esto hace crucial un análisis de la experiencia acumulada.

Material y métodos: Estudiamos prospectivamente todos los pacientes de nuestro centro entre Enero de 2015 y Mayo de 2017, con diagnóstico de ictus isquémico y trombosis de arteria carótida interna a nivel proximal, a los que se les realizó tratamiento endovascular en fase aguda. Se utilizó doble terapia antiagregante inicial para los tratados con stent, y antiagregación simple en las angioplastias aisladas.

Resultados: Incluimos 18 pacientes. Se diagnosticaron 15 (83%) oclusiones carotídeas proximales y 3 estenosis críticas. Se realizó angioplastia con colocación de stent en fase aguda en 10 (55%) y angioplastia simple en 8. No hubo diferencias en ambos grupos en cuanto a edad, NIHSS basal y trombolisis previa. Se consiguió recanalización completa en todos los tratados con stent, mientras que en 5 (62%) de las angioplastias simples quedó una estenosis significativa, reintervenida

en un segundo tiempo sin asociarse nuevos eventos isquémicos. Tres (16%) pacientes presentaron hemorragia intracraneal sintomática. Dos de ellos fallecieron por esta causa, en ambos se había implantado stent tras tratamiento con alteplasa.

Conclusión: El grupo de enfermos tratados con stent en fase aguda y doble antiagregación inicial presentó mayor tasa de hemorragias intracraneales fatales. No encontramos ninguna reestenosis ni reoclusión sintomática en aquellos con angioplastia simple de inicio. Hacen falta estudios prospectivos con mayor número de pacientes para confirmar estos resultados.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL MANEJO DE PACIENTES ANTICOAGULADOS CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Aguirre Hernández, C. [1]; Zapata Wainberg, G. [1]; Ximénez-Carrillo, Á. [1]; Trillo, S. [1]; Fuentes, B. [2]; Cruz Culebras, A. [3]; Alonso de Leciñana, M. [2]; Vera, R. [3]; Bárcena, E. [4]; Fernández Prieto, A. [5]; Méndez Cendón, J.C. [6]; Caniego, J.L. [4]; Díez Tejedor, E. [2]; Masjuán, J. [3]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz; 6. Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Evaluar la factibilidad, seguridad y eficacia de la terapia endovascular en pacientes con ictus isquémico agudo (IIA) que estaban recibiendo tratamiento anticoagulante en el momento del ictus.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos del registro multicéntrico de la Red de Ictus de la Comunidad de Madrid que incluye pacientes consecutivos con IIA tratados mediante trombectomía. Comparamos la frecuencia de hemorragia intracraneal y la evolución (mRs) a tres meses según se siguiera anticoagulación oral o no, en el momento del ictus.

Resultados: N= 502. 389 (77.5%) pacientes no anticoagulados (PNAC), 113 (22,5%) anticoagulados (PAC); 104 (20.7%) con antagonistas de la vitamina K (AVK) y 9 (1.8%) anticoagulantes de acción directa (ACOD). 59.8% de los PNAC y 15.0% de los PAC recibieron fibrinólisis IV previamente. Las tasas de hemorragia intracraneal fueron similares en ambos grupos (Sintomática PNAC 7,3%; AVK 4,0%; ACOD 0%, P=NS. Asintomática PNAC 20,2%; AVK 16,0%; ACOD 22,2 % P=NS). No se encontraron diferencias en la tasa de recanalización (TICI >2a PNAC 82,3%; PAC 82,3%; P=NS). La mRs a los 3 meses fue < 2 en 56.3% de los PNAC y 55.8% PAC (p=NS). En PAC no se encontraron diferencias significativas en mRs, según el tipo de anticoagulación. La mortalidad a 3 meses fue similar en todos los grupos (PNAC 13,1%; AVK 12,5%; ACOD 11,1%, P=NS).

Conclusión: El tratamiento endovascular es factible en pacientes anticoagulados con IIA, presentando similar evolución y perfil de seguridad que en pacientes no anticoagulados previamente.

PREDICCIÓN DE RECANALIZACIÓN FÚTIL CON TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA MULTIPARAMÉTRICA EN UNA SERIE DE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Alcahut Rodríguez, C.Á. [1]; Hernández Fernández, F. [1]; García García, J. [1]; Ayo Martín, Ó. [1]; Juliá Molla, E. [2]; Molina Nuevo, J.D. [2]; Pedrosa Jiménez, M.J. [2]; Fernández Valiente, M. [1]; Rojas Bartolomé, L. [1]; Romero Sánchez, C.M. [1]; López Martínez, L. [2]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete

Objetivos: Analizar los parámetros de neuroimagen obtenidos mediante TC multiparamétrica que mejor se correlacionan con la recanalización fútil (RF) en una serie de trombectomía mecánica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de 51 pacientes con ictus de circulación anterior tratados mediante trombectomía, consiguiéndose recanalización efectiva (TICI 2B-3). Se determinó la extensión del infarto inicial con la escala ASPECTS. Se analizaron el mismatch entre los mapas TTM-VSC, puntuación ASPECTS en angioTAC y perfusión, colateralidad y volumen final del infarto. Se estudió el pronóstico a tres meses mediante la escala Rankin y la mortalidad global. Finalmente se examinó la relación entre el pronóstico funcional y los diferentes parámetros clínico-radiológicos.

Resultados: 17 de los 51 pacientes tuvieron RF. Éstos presentaron: puntuaciones ASPECTS más bajas (TC basal y FSC), más oclusiones en tándem, más recanalizaciones TICI 2B, mayor volumen final de infarto y menor mismatch ($p<0.05$). En el análisis multivariante los predictores radiológicos independientes de RF fueron la presencia de oclusión en tándem (OR 0.0001, p=0.009, IC 0-0.94) y el grado de mismatch (OR 0.87, p=0.046, IC 0.76-0.99). El punto de corte con mayor área bajo la curva fue 78% (AUC 0.79, p=0.01, IC 0.65-0.94). La detección combinada de oclusión en tándem y mismatch ≤78% ofreció unos valores de sensibilidad y especificidad del 81 y 83%, respectivamente.

Conclusión: En nuestro estudio, los parámetros radiológicos de TAC multimodal que mejor se correlacionan con el mal pronóstico funcional a pesar de una adecuada recanalización (RF) son la oclusión en tándem y el porcentaje de mismatch en TAC perfusión.

VALORACIÓN DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL LEPTOMENÍNGEA MEDIANTE UN ROI CORTICAL ÚNICO EN TC PERFUSIÓN DE PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

Ríos Vives, M.Á.; Tomasello, A.; Rubiera, M.

Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La circulación colateral (CC) es buen predictor pronóstico en pacientes con AVC isquémico. Habitualmente valorada mediante angiografíaTC (CTA), no proporciona información exacta sobre el estado parenquimatoso. Objetivo: identificar método fácil y rápido para evaluar el estado de CC mediante CT perfusión (CTP).

Material y métodos: Ictus isquémicos consecutivos con <8H desde inicio de síntomas, con oclusión M1-MCA o T-ICA confirmada en CTA y tratados mediante técnicas de reperfusión endovascular fueron incluidos. Estudios TC simple, CTP y CTA se realizaron a todos los

pacientes. Se definió una región de interes (ROI) única, en el territorio superficial de MCA (M4, M5, M6) ipsi y contralateral. Se estudió la asociación de valores absolutos, (y relativos al contralateral) del ROI-CTP con el grado de CC determinado por mCTA (Calgary CC score).

Resultados: 90 pacientes, mediana NIHSS 17,5 (2-22). 75,8% presentó una oclusión M1. (81,8%) presentaron CC favorable. Casi todos los parámetros CTP se asociaron significativamente con el grado de CC(Tabla). Las curvas ROC identificaron puntos de corte asociados con CC buena: CBV 2,88 ml / 100 mg y relCBV 0,93 (sensibilidad 77% y 83%, especificidad 75% y 80%, respectivamente). Modelo de regresión logística, ROI-CBV> 2,88 emergió como predictor independiente de un menor volumen de infarto de 24 horas (<50cc) (OR 8,2, IC 95% 2,3-29,4; p = 0,001), junto con recanalización completa (OR 14,2, IC 95 % 3,2-63,1; p = 0,001) y ausencia de oclusión TICA (OR 0,23, IC 95% 0,1-0,8; p = 0,019).

Conclusión: Un ROI-CTP cortical único permite una evaluación fácil y rápida precisa de la circulación colateral.

FACTORES PREDICTORES DE LA HEMORRAGIA INTRACRANEAL SINTOMÁTICA TRAS LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Cabrera Maqueda, J.M.; Albert Lacal, L.; Fuentes Rumí, L.; Valero López, G.; Alba Isasi, T.; Vázquez Lorenzo, J.; Díaz Pérez, J.; García Molina, E.; Baidez Guerrero, A.E.; Sánchez-Vizcaíno Buendía, C.; Carreón Guarnizo, E.; López Sánchez, J.; Fernández Vivas, M.; Parrilla Reverter, G.; Moreno Dieguez, A.; Morales Ortíz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Describir los factores clínicos y de procedimiento que podrían influir en el desarrollo de una hemorragia intracraneal sintomática (HICS) tras la trombectomía intrarterial mecánica (TIAM) así como su repercusión en el pronóstico funcional.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de casos y controles de los pacientes con ictus isquémico agudo con oclusión de gran vaso tratados con TIAM en el H.U. Virgen de la Arrixaca en el período 2010-2016.

Resultados: De los 616 pacientes tratados, 56 (9%) fueron diagnosticados de hemorragia sintomática en las primeras 24 horas después del tratamiento. 246 (40%) recibió fibrinólisis intravenosa (TIV) seguida de trombectomía mécanica (TIAM) y 370 (60%) se trató con TIAM de entrada. La edad (Sin HICS 67,5 vs Con HICS 70,4) resultó estadísticamente significativa, p< 0,05. En el análisis multivariante, la etiología de causa desconocida frente al resto de causas según TOAST Classification, la TIV previa y la duración de la TIAM > 65 minutos mostraron diferencias estadísticamente significativas (p< 0,05) con OR >1. El grupo con HICS tuvo peor resultado resultado funcional a los 3 meses (mRS >2, p < 0,001).

Conclusión: Según los resultados de nuestra serie, la edad, el ictus de causa desconocida, el procedimiento combinado con TIV y TIAM frente a TIAM de entrada y la duración del procedimiento > 65 minutos son factores de riesgo para el desarrollo de hemorragia intracraneal sintomática tras el tratamiento endovascular con un impacto negativo en el pronóstico funcional.

TRATAMIENTO DE LAS LESIONES CAROTIDEAS EN TÁNDEM EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO Y EFECTOS DE LA ANTIAGREGACIÓN

Montalvo Tinoco, R.P. [1]; Barragán Martínez, D. [2]; Comanges Yeboles, A. [1]; Díaz Guzmán, J. [2]; Ballenilla Marco, F. [2]; Vicente Jiménez, S. [1]; González Fajardo, J.A. [1]

1. Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Comparar el protocolo de tratamiento endovascular en pacientes con ictus y lesiones carotideas en tándem. Determinar los efectos de la antiagregación.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de enero-2013 a mayo-2017 de los pacientes con ictus isquémico agudo y lesiones carotídeas. Analizamos un total de 35 casos consecutivos que se distribuyeron en dos grupos: 15 pacientes con revascularización primaria de carótida (CAS) y posterior trombectomía/aspiración cerebral versus 20 pacientes con trombectomía/aspiración y posterior (CAS). El análisis estadístico se realizó con pruebas no paramétricas. Una p<0.05 se consideró significativa.

Resultados: El tiempo de evolución del ictus fue de 281,33min vs 206,55min (p=0.02) en cada grupo; la duración del procedimiento fue de 145,45min vs 113,53min (p=0.05), la escala NIHSS al ingreso fue severa en un 46,67% vs 75% de los pacientes (p=0,342). La dosis de carga antiagregante se aplicó en un 33.3% vs 75% de los casos (p=0,014), observando una mejoría neurológica posterior (NIHSS severo) del 34% vs 30% y del infarto agudo de miocardio 13% vs 5% sin diferencias significativas entre grupos. La trombosis precoz del procedimiento fue 13,3% vs 0% (p=0,003). La dosis de carga antiagregante se correlacionó con mejor TICI postprocedimiento (p=0,04)

Conclusión: El presente estudio demuestra mejores resultados clínicos y de permeabilidad realizando primero trombectomía/aspiración de ACM y posteriormente stent carotídeo con dosis de carga antiplaquetaria.

¿INFLUYE EL ANTECEDENTE DE DM EN LA EVOLUCIÓN DEL INFARTO CEREBRAL ATENDIDO EN UNIDADES DE ICTUS? ESTUDIO GLIAS-2

Fuentes Gimeno, B. [1]; Gutiérrez Zuñiga, R. [1]; Alonso de Leciñana Cases, M. [1]; Delgado Mederos, R. [2]; Gállego Culleré, J. [3]; Rodríguez Yáñez, M. [4]; Martínez Zabaleta, M. [5]; Freijo Guerrero, M. [6]; Portilla, J.C. [7]; Gil Núñez, A. [8]; Madero Jarabo, R. [9]; Lisbona, A. [10]; Díez Tejedor, E. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 4. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 7. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 8. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 9. Servicio de Bioestadística. Hospital

Universitario La Paz; 10. Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario La Paz; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. IdiPAZ

Objetivos: Analizar si el antecedente de Diabetes Mellitus (DM) se relaciona con la evolución de los pacientes con infarto cerebral (IC) agudo atendidos en unidades de ictus (UI).

Material y métodos: Análisis secundario del estudio GLIAS-2, estudio multicéntrico (9UI), prospectivo, observacional. Analizamos desarrollo de complicaciones intrahospitalarias y la evolución a los tres meses (muerte, muerte-dependencia y recurrencias de ictus).

Resultados: 213 pacientes incluidos, 64 (30%) referían antecedente de DM. En comparación con los no DM no hubo diferencias significativas en la edad media (72,3 vs 70,7 años; P= .831), sexo (varones 59,4 vs 60,4%; P= .503) ni en la gravedad al ingreso (NIHSS basal mediana 5 vs 5), aunque presentaban mayor frecuencia de otros factores de riesgo vascular como HTA (87,5 vs. 63.8%; P<.001), cardiopatía isquémica (26,6 vs. 11,4%; P=.008) y síndrome metabólico (35,9 vs. 8,7%; P<.001). No encontramos diferencias en la proporción de pacientes tratados con trombolisis IV (34,3 vs. 40,3; P=.446), desarrollo de neumonía (4,7 vs. 3,4%; P=.699), infección de orina (4,7 vs. 1,3; P=.161), edema cerebral (6,2 vs 4%; P=.492) o transformación hemorrágica sintomática (1.6 vs 0,7; P=.512). Los DM presentaron una tendencia no significativa a mayor mortalidad (12,7 vs 5,7%; P=.096), sin diferencias en muerte o dependencia a los 3 meses (31.7 vs. 26.4%; P=.500) ni en recurrencia de ictus (3.1 vs. 4%; P=1.000).

Conclusión: En esta cohorte de pacientes atendidos en UI el antecedente de DM no se relacionó con una mayor mortalidad o dependencia ni mayor riesgo de complicaciones intrahospitalarias o de recurrencias a los 3 meses.

¿HEMOS CONSEGUIDO AUMENTAR EL CONOCIMIENTO DEL ICTUS Y QUE LOS PACIENTES LLEGUEN ANTES AL HOSPITAL?: ESTUDIO COMPARATIVO 1999-2016

Rodríguez Castro, E.; Arias Rivas, S.; López Dequidt, I.; Santamaría Cadavid, M.; Calo Pérez, A.; Carral Crespo, M.; Castillo, J.; Rodríguez Yáñez, M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Actualmente disponemos de tratamientos eficaces para el ictus agudo, que deben ser aplicados de manera precoz. Nuestro objetivo es conocer si en los últimos años hemos conseguido aumentar el conocimiento del ictus y acortar los tiempos de llegada al hospital.

Material y métodos: En 1999 realizamos una encuesta a 100 pacientes con ictus o sus familiares, analizando el conocimiento de la enfermedad cerebrovascular y los tiempos de llegada al hospital. Realizamos la misma encuesta en el mismo hospital a 129 pacientes o familiares entre septiembre y diciembre de 2016 y comparamos los resultados de ambas encuestas.

Resultados: El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la llegada al hospital se redujo a la mitad en 2016 comparado con 1999 (1.5 [0.43-3.41] vs. 3 [1.30-8.00] horas, p<0.05). Los pacientes utilizan la ambulancia-UVI móvil con mayor frecuencia (75.2% vs. 59%, p<0.05) y acuden menos a atención primaria (27.9% vs. 54%, p<0.05). Se ha mejorado el porcentaje de pacientes que conoce algún síntoma (69.0% vs. 39.0%, p<0.05) y alguna causa de ictus (41.1% vs. 28.0%, p<0.05), sin embargo no hubo diferencias en el porcentaje de reconocimiento de que estaba sufriendo un ictus (44.9% vs. 44.0%, n.s.).

Conclusión: En los últimos años hemos conseguido aumentar el conocimiento de la enfermedad cerebrovascular. Los pacientes activan con más frecuencia los sistemas de emergencias extrahospitalarias y acuden menos a atención primaria, consiguiendo reducir a la mitad los tiempos de llegada al hospital.

Enfermedades Cerebrovasculares II

ESTUDIO BARCELONA-ASIA: ATEROSCLEROSIS INTRACRANEAL SUBCLÍNICA COMO PREDICTOR DE RIESGO VASCULAR A LARGO PLAZO

Planas Ballvé, A. [1]; Martín, L. [2]; Hernández, M. [2]; Canento, T. [2]; Crespo, A.M. [2]; Dorado, L. [2]; Alzamora, M. [3]; Torán, P. [4]; Pera, G. [5]; Arenillas, J.F. [6]; Dávalos, A. [2]; Millán, M. [2]; López-Cancio, E. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Atención Primaria. ABS Riu Nord-Riu Sud Santa Coloma de Gramanet; 4. Atención Primaria. Unitat de Suport a la Recerca (USR) Metropolitana Nord, IDIAP Jordi Gol, Mataró; 5. Servicio de Estadístico. Unitat de Suport a la Recerca (USR) Metropolitana Nord, IDIAP Jordi Gol, Mataró; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: En comparación con la aterosclerosis carotídea subclínica, la aterosclerosis intracraneal asintomática ha sido pobremente estudiada en nuestro medio como predictor de eventos vasculares.

Material y métodos: El estudio poblacional Barcelona-AsIA reclutó entre 2007 y 2010 una muestra poblacional aleatoria de 933 sujetos con riesgo vascular moderado-alto y sin antecedentes de eventos vasculares ni demencia (edad media 66 años, 64% varones). Se realizó un estudio neurosonológico completo al inicio para determinar la presencia de aterosclerosis subclínica a nivel extra e intracraneal y se realizó un seguimiento a largo plazo para determinar la incidencia de eventos vasculares (ictus, cardiopatía isquémica) y/o muerte de origen vascular.

Resultados: Tras una mediana de 7.16 [6.91-7.75] años de seguimiento, 50 sujetos sufrieron un evento vascular cerebral (18 AITs, 24 ictus isquémicos, 8 HICs), 79 sufrieron un evento coronario y 114 fallecieron (23 de ellos por causa vascular). En el análisis de regresión de Cox la presencia de aterosclerosis intracraneal se comportó como un predictor independiente de eventos vasculares y/o muerte vascular a largo plazo con una HZ de 2[1.26-3.17] tras ajustarlo por edad, sexo, riesgo vascular (REGICOR) y presencia de placas carotídeas. El riesgo de ictus fue significativamente mayor en los pacientes con estenosis intracraneales de mayor grado (4.1% en estenosis leves vs 19.4% en estenosis moderadas-severas).

Conclusión: La presencia de aterosclerosis intracraneal es un predictor independiente de riesgo vascular a largo plazo, mayor que la presencia de placas carotídeas. Estos hallazgos son importantes en el desarrollo de estrategias de prevención primaria en nuestra población.

SIGNO DE FRANK Y SUBTIPOS ETIOPATOGÉNICOS DE ICTUS. RELEVANCIA EN PERFIL CLÍNICO DEL ICTUS CRIPTOGÉNICO

Marco Cazcarra, C.; Ciscar Gea, A.; Uscamaita Umaut, K.; López Domínguez, D.; Puig Casadevall, M.; Terceño Izaga, M.; Bashir Viturro, S.; Bragado Trigo, I.; Silva Blas, Y.; Serena Leal, J.

Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: El signo de Frank (SF) se ha descrito como predictor de enfermedad coronaria, enfermedad cerebrovascular y arteriopatía periférica. Los estudios sobre prevalencia y relevancia del SF son excepcionales y con muestras escasas y no se ha publicado estudios analizándolo por subtipos de ictus (SSS-TOAST). Nuestro objetivo fue analizar la prevalencia del SF globalmente, por subtipo de ictus y evaluar su potencial utilidad en pacientes con ictus criptogénico (IC).

Material y métodos: Estudio prospectivo, 100 pacientes consecutivos ingresados en nuestra Unidad de Ictus. Analizamos presencia de SF, bilateralmente, y correlación con edad, sexo, antecedentes patológicos, factores de riesgo cardiovascular, tratamiento previo, subtipo de ictus, NIHSS-Rankin, hallazgos ultrasonográficos y neuroimagen.

Resultados: Incluimos 100 pacientes consecutivos. La prevalencia de SF fue 63,6% globalmente y 57,1%, 68,8%, 62,1% y 70,8% en ictus lacunar, aterotrombótico, cardioembólico y criptogénico respectivamente. Su presencia se asoció de forma significativa a mayor edad (74,9±12,6 vs. 63,6±12,2; p<0.01), hipertensión arterial (70,0 vs. 46,4%; p=0.02), diabetes (80,0 vs. 55,9%;p=0.01), cardiopatía isquémica (76,7 vs. 57,4%; p=0.05), marcadores ultrasonográficos de ateromatosis (76,5 vs. 47,5%; p<0.05), especialmente estenosis carotídea >50%, y mayor gravedad del ictus (NIHSS inicial 7,8 vs. 4,4). Su ausencia, con ictus hemorrágico, tabaquismo (43,8 vs. 73,2;p=0.01) e ingesta moderada de alcohol (50% vs. 71;p=0.05). Existía un patrón diferencial en pacientes con IC según la presencia o ausencia de SF.

Conclusión: El SF presenta una prevalencia similar en los diferentes subtipos de ictus, incluido IC. Su presencia se asocia con perfil clínico aterotrombótico en el IC que podría ser de ayuda orientando el estudio etiológico en el IC.

EL HOLTER WEARABLE CONSIGUE UNA ALTA TASA DE DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR MEDIANTE MONITORIZACIÓN PROLONGADA HASTA 3 MESES EN PACIENTES ESUS

Pagola Pérez de la Blanca, J. [1]; Juega, J. [2]; Francisco Pascual, J. [3]; Moya, A. [3]; Rubiera Del Fueyo, M. [2]; Muchada, M. [4]; Boned, S. [2]; Rodríguez, N. [2]; Rodríguez Luna, D. [2]; Ribó Jacobi, M. [2]; Sanchís, M. [2]; Sanjuan, E. [4]; Montiel, E. [4]; Álvarez Sabín, J. [2]; Molina Cateriano, C. [2]

1. Unitat Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Unitat d'Arritmias. Servei Cardiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Unitat d'Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluamos la capacidad del Holter wearable (HW) para la monitorización prolongada de 3 meses.

Material y métodos: Monitorizamos de manera prospectiva a pacientes con ictus ESUS sin antecedentes de FA. La monitorización se inició en las primeras 72 horas (h) y se prolongó hasta 3 meses. Se evaluó el cumplimiento del paciente (tiempo actividad del sistema/ tiempo máximo monitorización: 24 h en 28 días), el tiempo analizado respecto al grabado (datos analizables) y el porcentaje acumulado de FA. Dividimos de manera aleatoria (número final de historia clínica par o impar) a los pacientes para monitorizar durante todo el día o sólo por la noche (22:00 a 10:00).

Resultados: Analizamos el registro de 32 pacientes desde Octubre 2016 hasta Junio 2017. La tasa de detección de FA se incrementó desde el 25% a los 30 día hasta el 38.5% a los 90 días. El cumplimiento decreció desde el 92.7% a los 30 días (600 h/672h) hasta el 84.5% (568h/672h), a los 60 días y el 71% (477/672) a los 90 días. El porcentaje de datos analizables se mantuvo por encima del 70% en todos los periodos (90% a los 30 días, 84% a los 60 días y 73% a los 90 días). No hubo diferencias en la tasa de detección de FA respecto a monitorizar todo el día (n=24) o sólo por la noche (n=8).

Conclusión: El HW consigue una alta tasa de detección de FA con monitorizaciones de calidad hasta de 3 meses. Monitorizar sólo por la noche podría ser una estrategia en pacientes mal cumplidores.

PREDICTORES DE CARGA ARRÍTMICA EN PACIENTES CON ICTUS EMBÓLICO DE ORIGEN INDETERMINADO (ESUS) Y FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA OCULTA (FAPO) DETECTADA MEDIANTE HOLTER-ECG IMPLANTABLE

de Lera Alfonso, M.C. [1]; Bulnes, L. [1]; Cortijo, E. [1]; Bombín, S. [1]; Calleja Sanz, A.I. [1]; García Morán, E. [2]; Rojo Martínez, E. [1]; Sandín Fuentes, M. [2]; Usero Ruiz, M. [1]; Juanatey García, A. [1]; Blanco García, L. [1]; Alcaide Flores, R. [1]; Bautista García, L. [1]; Muñoz, P.L. [1]; Reyes Muñoz, J. [1]; Rubio Sanz, J. [2]; Arenillas Lara, J.F. [1]

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

Objetivos: Detección de predictores de elevada carga arrítmica (CA) en pacientes ESUS con FAPO detectada por medio de Holter-ECG implantable.

Material y métodos: Desde Enero del 2013 a Diciembre de 2015 se incluyeron consecutivamente pacientes con diagnóstico de ESUS tras el estudio complementario en la Unidad de Ictus. Un cardiólogo experto realizó la lectura de los registros de Holter-ECG. Se contabilizó el número y la duración de los eventos de FA>2 minutos. La CA se definió como el porcentaje de tiempo en FA durante el seguimiento. Se analizaron variables clínicas, radiológicas y cardiológicas como la precocidad en la detección, la duración del primer episodio de FA, así como del más largo. El tiempo mínimo de seguimiento fue 12 meses.

Resultados: Se incluyeron 117 pacientes con diagnóstico de ESUS, 85(73%) mujeres; edad media 65 años; media de seguimiento 12,5

meses. En 27(23,1%) pacientes se detectó FA y la mediana de la carga arrítmica fue 0,33% [0,001-60,24]. En 16(60%) pacientes la carga arrítmica fue <0,55%. En el análisis bivariado, la duración del episodio más largo-en minutos (p: 0,04) y el menor tiempo desde el implante hasta la detección (p: 0,028) se asociaron a mayor CA. En un modelo de regresión logística, la duración del episodio más largo se asoció con mayor CA (OR: 1,002; p: 0,024) con un punto de corte en la curva COR de 781 minutos (AUC: 0,821; S:81% y E:87,5%).

Conclusión: En pacientes con diagnóstico de ESUS, la duración del episodio de FApo detectada por medio de Holter-ECG implantable se asocia a mayor CA y por tanto más riesgo.

VSCAN–STROKE PROJECT: IMPACTO DEL SCREENING DE FUENTES EMBÓLICAS EN LA FASE HIPERAGUDA DEL ICTUS

Juega Mariño, J.M. [1]; Pagola Pérez de la Blanca, J. [1]; González Alujas, T. [2]; Rodríguez Villatoro, N. [1]; Boned Riera, S. [1]; Muchada López, M. [1]; Rodríguez Luna, D. [1]; Ribo Jacobi, M. [1]; Rubiera Del Fueyo, M. [1]; Montiel, E. [3]; Sanjuan Menéndez, E. [1]; Evangelista Masip, A. [2]; Álvarez Sabin, J. [1]; Molina Cateriano, C.A. [1]

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

Objetivos: Utilidad de la ecoscopia de bolsillo por un neurólogo vascular previamente entrenado realizado en las primeras 24 horas del ictus para cribado rápido de fuentes embólicas y su impacto en la prevención secundaria.

Material y métodos: Estudio a pie de cama prospectivo durante un año con ecoscopia de bolsillo (Vscan; GE Healthcare) en menos de 24 horas del inicio de síntomas focalizado en fuentes cardioaórticas embolígenas (FCE) en ictus isquémico no lacunar. Analizamos correlación con estudio ecocardiográfico transtorácico de referencia en las primeras 72 horas (ETT). Cribado de FCE: masas cardiacas, valvulopatías embolígenas, ateromatosis aórtica compleja (AAC); Disfunción sistólica severa; ictus paradójicos y Aneurisma del septo interauricular (ASA) y fuentes embólicas transitorias (FET). Analizamos el impacto en la prevención secundaria, tipo e inicio del tratamiento y presencia o no de complicaciones.

Resultados: Sobre 111 pacientes analizables se detectaron 35% de FCE (39/111). La ecoscopia mostró sensibilidad (S) del 82%, especificidad (E) del 85% y coeficiente kappa (K) de 0,68 (0,54-0,82). Detectamos 3 tipos diferentes de FET: Tako Tsubo, trombo móvil en AAC y discinesia severa. 1 de cada 5 (27/111) precisó tratamiento con anticoagulación de novo. Dentro de este grupo, 9 pacientes (30%) se anticoagularon tras 24 horas del tratamiento de reperfusión (fibrinolisis y/o trombectomía) sin recidivas, sangrado intracraneal ni otras complicaciones.

Conclusión: El protocolo VSCAN realizado en la fase hiperaguda tuvo impacto en el diagnóstico y prevención de fuentes embólicas de ictus.

ANÁLISIS COMPUTACIONAL DEL MOVIMIENTO. CUANTIFICACIÓN DEL DÉFICIT MOTOR POST-ICTUS

Alonso de Leciñana Cases, M. [1]; Pascual, A. [2]; Valkov, V. [3]; Díez, A. [4]; Rodríguez-Pardo, J. [1]; Fuentes Gimeno, B. [1]; Ruiz-Ares, G. [1]; Díez-Tejedor, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Universidad Politécnica de Madrid. ETS de Ingenieros de Telecomunicación. Universidad Politécnica de Madrid; 3. Universidad Politécnica de Madrid. ETS de Ingenieros de Telecomunicación.; 4. System Friend Inc.

Objetivos: Explorar la utilidad de una herramienta de análisis computacional del movimiento, aplicable en la práctica clínica habitual, para la cuantificación objetiva del déficit motor post-ictus.

Material y métodos: Estudio piloto observacional caso-control que evalúa la ejecución de una batería de ejercicios mediante un dispositivo Kinect® combinado con el software Akira®. Se registra la posición articular en un espacio tridimensional, midiendo las posiciones angulares registradas para instantes definidos, el tiempo de ejecución y la distancia recorrida. Para este análisis se comparan las diferencias en las posiciones angulares de las articulaciones de miembros superiores entre el lado afecto y el lado sano en los pacientes, con la diferencia entre los dos lados en sujetos sanos y se analiza la relación de los valores significativos con la puntuación en la NIHSS mediante regresión lineal.

Resultados: Se analizaron 73 medidas en 42 sujetos sanos y 19 pacientes con déficit leve (NIHSS media 2, rango 0-9) en el momento de la exploración. Aquellas que mostraron mayor diferencia entre pacientes y los controles fueron las derivadas del ejercicio de abducción del hombro con el codo extendido manteniendo 5 segundos en pronación y en supinación, observándose diferencias en los ángulos hombro-tronco en pronación (P= 0.07) y en supinación (p=0.017) y brazo-antebrazo en pronación (p=0.054) en el plano frontal. Estas diferencias fueron independientes de la puntuación NIHSS.

Conclusión: El análisis computacional del movimiento es una herramienta útil para la evaluación de pacientes con ictus, permitiendo una medida objetiva del déficit motor, especialmente en casos leves.

IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES RELACIONADOS CON EL DESARROLLO DE PRECONDICIONAMIENTO ISQUÉMICO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

Purroy García, F. [1]; Jové, M. [2]; Sol, J. [2]; Benabdelhak, I. [1]; Cambray, S. [1]; Colàs Campàs, L. [1]; Sanahuja Montesinos, J. [1]; Mauri Capdevila, G. [1]; Molina, J. [1]; Quílez Martínez, A. [1]; González Mingot, C. [1]; Portero, M. [2]

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

Objetivos: El precondicionamiento isquémico (PreCI) es un fenómeno bien caracterizado en modelos animales de isquemia cerebral. En la práctica clínica el PreCI se puede extrapolar a aquellos pacientes con infarto isquémico cerebral (IC) que han sufrido un episodio previo reciente de ataque isquémico transitorio (AIT). Pretendimos identificar mediante tecnología metabolómica biomarcadores relacionados con el

desarrollo de PreCI en una cohorte prospectiva de pacientes con IC.

Material y métodos: El análisis metabolómico se llevó a cabo mediante cromatografía líquida asociada a espectrometría de masas para obtener patrones metabolómicos que permitiesen identificar pacientes con ictus isquémico que hubiesen sufrido un AIT reciente dentro de los primeros 7 días antes del ictus. A todos los pacientes se les realizó una resonancia magnética que incluyó secuencias de difusión a parte de un estudio etiológico completo y un seguimiento clínico a los 7 y 90 días.

Resultados: Se incluyeron 246 pacientes, de los cuales, 23 (9,3%) sufrieron un AIT dentro de la semana previa. En 22 de los 23 sujetos el AIT fue ipislateral al IC. El hecho de sufrir un AIT previo se asoció significativamente a un menor volumen de infarto: 0,6 (intervalo intercuartílico [IQR] 0,1-9,6) versus 2,8 (IQR 0,7-12,2); p=0,039). No hubo diferencias estadísticamente significativas en la distribución de factores de riesgo vascular y etiología entre los sujetos con o sin AIT reciente. Se identificaron perfiles metabolómicos específicos de AIT previo.

Conclusión: La metabolómica permite identificar biomarcadores específicos del desarrollo de PreCI en pacientes con IC. Son necesarios más estudios para validar nuestros resultados y establecer la correlación clínica.

TROMBECTOMÍA EN ICTUS DE TIEMPO INDETERMINADO O SUPERIOR A OCHO HORAS. RESULTADOS GLOBALES Y COMPARACIÓN RESPECTO A LAS INDICACIONES POR PROTOCOLO

Rojas Bartolomé, L. [1]; Hernández Fernández, F. [1]; Fernández Valiente, M. [1]; Alcahut Rodríguez, C. [1]; Romero Sánchez, C. [1]; Ayo Martín, Ó. [1]; García García, J. [1]; Molina Nuevo, J.D. [2]; Juliá Molla, E. [2]; Pedrosa Jiménez, M.J. [2]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete

Objetivos: La trombectomía mecánica (TM) en ictus de circulación anterior indicada por encima de las 8 horas o de tiempo indeterminado es un campo de discusión abierto. Presentamos una serie de TM de estas características con el objetivo de examinar los resultados globales y la comparación con aquellas TM realizadas dentro del tiempo establecido por protocolo.

Material y métodos: Durante 24 meses se realizaron 90 TM de circulación anterior, de las cuales 35 fueron de tiempo indeterminado (incluyendo ictus del despertar) o >8 horas: indeterminado (23), 8-24 horas (4) y >24 horas (8). Se recogieron variables demográficas, tiempos de atención, datos clínico-radiológicos, transformaciones hemorrágicas e independencia funcional y mortalidad (mRS) a 3 meses como variables pronósticas.

Resultados: Respecto al resto de la muestra, los ictus de tiempo indeterminado o >8 horas tuvieron menor uso de trombolisis iv (8.6%-vs-50.9%, p<0.001), puntuaciones medias menores en la escala NIHSS (14.6-vs-17.3, p=0.043), mayor uso de TC perfusión (91.4%-vs-56.4%, p<0.001) y más minutos desde el inicio de los síntomas hasta la punción arterial (media 2918.08-vs-247.71, p=0.03). Ninguno de estos factores fue un predictor pronóstico independiente en el análisis multivariante. No encontramos diferencias significativas entre ambos grupos en cuanto a mRS≤2 (57.1%-vs-60%, p=0.83) o mortalidad (5.7%-vs-16.4%, p=0.19). Estos resultados fueron superponibles en pacientes tratados con >24 horas.

Conclusión: En nuestra muestra, las TM realizadas en pacientes con ictus de tiempo indeterminado o >8 horas, no presentaron peor pronóstico funcional que aquellas realizadas en <8 horas. La adecuada selección de estos pacientes es seguramente el aspecto clave para conseguir resultados clínicos satisfactorios.

REGISTRO DE TÉCNICAS DE REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA DE LA SOCIEDAD NORTE DE NEUROLOGÍA VASCULAR (NORDICTUS)

Freijo Guerrero, M.D.M. [1]; Pinedo Brochado, A. [2]; Revilla García, M. [3]; Rodríguez Yañez, M. [4]; Rodríguez Castro, E. [4]; Tejada Meza, H. [5]; Sancho Saldaña, A. [5]; Calleja, S. [6]; Benavente Fernández, L. [6]; Tejero Juste, C. [7]; Pérez Lázaro, C. [7]; Martínez Zabaleta, M. [8]; Díez González, N. [8]; Solanas Letosa, E. [9]; Hernández Rodríguez, J. [9]; Julián Villaverde, F.J. [10]; Serrano Ponz, M. [10]; Fernández Velasco, J.M. [1]; Gorostiza Hormaetxe, I. [11]; Azkune, I. [2]; Palacio Portilla, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 8. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 9. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 10. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 11. Unidad de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: El grupo Nordictus integra Neurólogos-Vasculares de Galicia, Asturias, Cantabria, Euskadi, Navarra, Aragón, La Rioja, y Castilla-León. Describimos el manejo de estenosis carotídeas en hospitales Nordictus

Material y métodos: Incluimos pacientes sometidos a revascularización carotídea entre 1/1/2015 y 30/6/2016. Registramos: edad, sexo, presencia/ausencia de sintomatología, modalidad de imagen diagnóstica, grado de estenosis, valoración por Neurología y/o Comité multidisciplinar, endarterectomía(CEA) o endovascular (APL), demora síntomas-procedimiento, antitrombóticos e hipolipemiantes previos y al alta, morbimortalidad al mes y seguimiento posterior por Neurología.

Resultados: Incluimos 542 carótidas revascularizadas (359 CEA,183 APL). Cuatro centros: 100% CEA, 3:100% APL y 3: ambos. Edad media (DE): 69,9(9,5). Varones: 78,2%. Sintomáticas: 65,5%. Valoradas por Comité: 50,7% y por Neurología: 76,1%. Demora síntomas-procedimiento <15días:45,5%. Morbimortalidad: sintomáticos: 7,3%, asintomáticos:7,5%. Analizamos diferencias según presencia/ausencia de síntomas, tipo de procedimiento y valoración por Neurología o Comité. La valoración por Neurología y Comité fue mayor en pacientes sometidos a APL (p<0,001). La morbimortalidad es mayor en los pacientes no valorados por Comité (p=0,016). La revascularización en asintomáticas es más frecuente con CEA (p<0,001)

Conclusión: La indicación en pacientes sintomáticos y mediante CEA es más frecuente. La selección del procedimiento varía según centro. La valoración por Neurología y Comité es mayor en APL, siendo aún baja. La revascularización de asintomáticas es más frecuente con CEA. La morbimortalidad es mayor en pacientes no valorados por el Comité y en estenosis asintomáticas excede la recomendada. No encontramos diferencias de morbimortalidad según sintomatología ni tipo de procedimiento. Ampliar la serie permitirá analizar la influencia de la valoración por Neurología y Comité en el manejo y pronóstico de estos pacientes, en especial de las asintomáticas.

TASA DE RECURRENCIAS A 12 MESES EN PACIENTES CON CASI-OCLUSIÓN CAROTÍDEA SINTOMÁTICA. RESULTADOS DE UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL (ESTUDIO CAOS)

García Pastor, A. [1]; Gil Núñez, A. [1]; Ramírez Moreno, J.M. [2]; González Nafría, N. [3]; Tejada, J. [3]; Moniche, F. [4]; Portilla Cuenca, J.C. [5]; Martínez Sánchez, P. [6]; Fuentes Gimeno, B. [6]; Alonso de Leciñana Cases, M. [7]; Cánovas Verge, D. [8]; Aladro, Y. [9]; Lago Martín, A. [10]; Parkhutik, V. [10]; de Arce Borda, A.M. [11]; Usero Ruiz, M. [12]; Delgado Mederos, R. [13]; Pampliega, A. [14]; Ximénez Carrillo, Á. [15]; Bártulos Iglesias, M. [16]; Castro Reyes, E. [17]

1. Neurología, Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 3. Servicio de Neurología. Hospital de León; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 11. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 12. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 13. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 14. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 17. Servicio de Neuroradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: El manejo de la casi-oclusión carotídea sintomática (COCS) es controvertido y el riesgo de recurrencias desconocido. Nuestro objetivo es describir la tasa recurrencia y oclusión a 12 meses de pacientes con COCS.

Material y métodos: Registro prospectivo, observacional, multicéntrico, nacional. Se incluyeron pacientes con COCS confirmada por arteriografía convencional. Se recogió información sobre modalidades de tratamiento, recurrencia (definida como ictus isquémico o ataque isquémico transitorio (AIT) ipsilaterales a la COCS) y evolución a la oclusión completa a 12 meses.

Resultados: Se incluyeron 141 pacientes procedentes de 17 hospitales españoles. 70 pacientes (49,6%) fueron tratados con revascularización (angioplastia carotídea+stent en 47, endarterectomía en 23). La tasa de revascularización completa fue del 82,9%. 6 pacientes (8,6%) sufrieron un ictus/AIT periprocedimiento. La tasa global de recurrencias a 12 meses fue 14,6% (IC 95%, 8,7-20,5), la tasa de recurrencia en el grupo de tratamiento médico fue 16,8% y 12,2% en el grupo de revascularización, log rank p=0,469. El 25% de los pacientes evolucionaron a oclusión completa de la COCS (40,9% en el grupo de tratamiento médico y 9,1% en el grupo de revascularización; p<0,001). Sólo el 21,2% de pacientes que evolucionaron a la oclusión completa sufrieron síntomas ipsilaterales.

Conclusión: La tasa global de recurrencia a 12 meses de los pacientes con COCS fue del 14,6%. La revascularización no redujo de forma significativa el riesgo de recurrencias. La mayoría de los pacientes con COCS que evolucionaron a la oclusión completa lo hicieron sin sufrir síntomas ipsilaterales.

DESARROLLO DE UN MODELO DE POSTCONDICIONAMIENTO ISQUÉMICO REMOTO TRAS ISQUEMIA DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA E IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES PROTEICOS

Colàs Campàs, L. [1]; Cambray Carner, S. [1]; Ferrer, M. [1]; Benabdelhak, I. [2]; Purroy García, F. [2]

1. Clinical Neurosciences Group. IRB Lleida - Fundació Doctor Pifarré; 2. Unidad de Ictus. Clinical Neurosciences Group. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El PostCondicionamiento Isquémico Remoto (PostCIR) emerge como un posible fenómeno para mitigar el daño postreperfusión en isquemia cerebral. Pretendemos desarrollar un modelo murino de PostCIR tras isquemia cerebral e identificar cambios de expresión proteica que permitan desarrollar biomarcadores para medir la respuesta a este fenómeno.

Material y métodos: Ratones CD1 fueron divididos en dos grupos. El grupo 1 (n=4) fue sometido a 60' de oclusión de la arteria cerebral media por compresión. El grupo 2 (n=4) fue sometido al mismo procedimiento de isquemia cerebral seguido de PostCIR (3 ciclos de 10' de isquemia de arteria femoral y 5' de reperfusión). Todos los animales fueron sacrificados a las 48h. Se realizó una tinción del cerebro con 2% de trifeniltetrazoliumcloride (TTC) para calcular el área infartada mediante el software Image J. Se calculó el volumen sumando las secciones de 1mm. Se obtuvieron muestras de plasma a las 6 horas para realizar un array de anticuerpos con el objetivo de identificar biomarcadores relacionados con el fenómeno de PostCIR.

Resultados: Se observó una disminución significativa del volumen de la zona infartada en los animales sometidos al PostCIR respecto a los animales sin intervención (18.58mm3 vs. 29.48mm3, p<0.05). Además, la expresión de dos proteínas fue significativamente diferente entre los dos grupos (p<0.05).

Conclusión: El modelo propuesto de PostCIR tras oclusión de la arteria cerebral media es válido para estudiar el fenómeno de PostCIR. Se han identificado dos biomarcadores proteicos que miden la respuesta al PostCIR.

NUEVOS FACTORES DE TRANSCRIPCIÓN Y MECANISMOS IMPLICADOS EN EL FENÓMENO DE TOLERANCIA ISQUÉMICA

Cambray Carner, S.; Sanz, A.; Colas, L.; Benabdelhak, I.; Purroy García, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El pre-condicionamiento isquémico (PI) es un fenómeno mediante el cual cortos estímulos isquémicos subletales confieren resistencia frente a posteriores episodios isquémicos graves. El objetivo del presente trabajo fue identificar factores de transcripción (FT) implicados en el PI.

Material y métodos: Desarrollamos un modelo de PI mediante oclusión distal de la arteria cerebral media., pasadas 24h se realizó un análisis de expresión génica de la zona del cerebro sometida a PI y mediante análisis de promotores de los genes inducidos se identificaron los FT responsables del fenómeno de PI. Dichos FT se verificaron mediante microscopía y Western Blot.

Resultados: Tres de los FTs identificados (ZNF238, MEF2-C y DMO) mostraron tinción vascular específica en el hemisferio afectado de cerebros condicionados, y más intensamente en el parénquima cerebral subsidiario de la ACM. La microvasculatura de esta zona también muestra vasos de mayor diámetro y niveles elevados del transportador de glucosa GLUT-1 y de la enzima implicada en el metabolismo de la glucosa GAPDH en las neuronas.

Conclusión: El aumento de los niveles de proteínas clave en la captura y asimilación de la glucosa, junto al mayor diámetro de la vasculatura, permite que cuando acontece el accidente cerebrovascular se retenga más sangre y se asimile mejor la glucosa, permitiendo una mejor supervivencia de las neuronas. Actualmente estamos realizando experimentos para mostrar cómo los FT descritos regulan la expresión de proteínas implicadas en el metabolismo de la glucosa o de péptidos vasodilatadores que aparecen enriquecidos en nuestro array de mRNA.

ESTUDIO DE LA EXPRESIÓN DE CAVEOLINA-1 EN MODELOS EXPERIMENTALES DE ISQUEMIA CEREBRAL Y TRATAMIENTO CON RT-PA

Comajoan von Arend, P. [1]; Huguet Blanco, G. [2]; Gubern Mérida, C. [1]; Sánchez, J.M. [3]; García de Yébenes, I. [4]; Lizasoain Hernández, I. [4]; Serena Leal, J. [1]; Castellanos Rodrigo, M. [5]; Kádár García, E. [1]

1. Grupo de Investigación en Patología Cerebrovascular/Grupo de Investigación de Neurobiología Celular. IDIBGI-UdG; 2. Grupo de Investigación en Patología Cerebrovascular/Grupo de Investigación de Neurobiología Célula. IDIBGI-UdG; 3. Grupo de Investigación en Patología Cerebrovascular/Grupo de Investigación de Química Analítica y Am. IDIBGI-UdG; 4. Unidad de Investigación Neurovascular. UCM; 5. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: El activador tisular del plasminógeno recombinante (rt-PA) aumenta el riesgo de dañar la barrera hematoencefálica (BHE) incrementando su permeabilidad. Caveolina-1 (cav-1) es una proteína clave en la regulación de la permeabilidad de las células endoteliales. Nuestro objetivo fue estudiar la expresión de la cav-1 en condiciones de isquemia y tratamiento con rt-PA.

Material y métodos: Se analizó, mediante western blot, la expresión de cav-1 a 0, 3, 6, 24 y 72h post-reperfusión de la privación de oxígeno y glucosa (POG) +/- rt-PA en la línea bEnd3 como modelo in vitro de BHE. En un modelo in vivo tromboembólico +/- rt-PA se analizó, mediante inmunofluorescencia, la expresión cerebral de cav-1 a 24h post-oclusión de la arteria cerebral media (MCAO) y, mediante ELISA, su expresión sérica basal y a 3, 6 y 24h post-MCAO.

Resultados: Cav-1 aumenta significativamente en la línea bEnd3 desde las 0 hasta las 24h post-reperfusión en la condición POG y disminuye significativamente a 72h post-reperfusión en la condición POG+rt-PA. In vivo, los niveles séricos de cav-1 tienden a incrementar a 6h post-MCAO sólo en el grupo MCAO. A nivel cerebral, cav-1 aumenta significativamente en la zona isquémica 24h post-MCAO siendo mayor en el grupo con rt-PA. Los niveles tisulares de cav-1 correlacionan positivamente con edema, volumen de infarto y área hemorrágica a 24h post-MCAO. Los niveles séricos de cav-1 3h post-MCAO correlacionan negativamente con el área hemorrágica a 24h post-MCAO.

Conclusión: El rt-PA modifica la expresión de cav-1 en respuesta a condiciones isquémicas en los dos modelos experimentales analizados.

LOS PACIENTES TRATADOS CON RTPA INTRAVENOSO EN LOS QUE NO SE CONSIGUE LA REPERFUSIÓN PRECOZ PRESENTAN UN PEOR PRONÓSTICO

Arias Rivas, S. [1]; López Dequidt, I. [1]; Santamaría Cadavid, M. [1]; Rodríguez-Castro, E. [1]; Iglesias Rey, R. [2]; Campos Pérez, F. [2]; Castillo Sánchez, J. [2]; Rodríguez-Yáñez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Área de Neurovascular. Servicio de Neurología. Laboratorio de Investigación en Neurociencias Clínica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: El tratamiento con rtPA intravenoso ha conseguido mejorar el pronóstico funcional de los pacientes con ictus, sin embargo hay casos en los que no se consigue una reperfusión precoz. En estos casos el rtPA puede producir un efecto tóxico sobre el parénquima cerebral. Nuestro objetivo es investigar el posible efecto neurotóxico del rtPA en los casos en los que no se consigue una reperfusión precoz.

Material y métodos: Diseñamos un estudio caso-control usando un análisis retrospectivo de los pacientes que recibieron rtPA intravenoso (ventana de 4.5 horas), con o sin trombectomía mecánica. Se consideraron controles los siguientes pacientes consecutivos que no recibieron tratamiento recanalizador y que cumplieron los criterios de inclusión. Como marcador de reperfusión clínica consideramos la mejoría neurológica precoz, definida como NIHSS 24h – NIHSS basal > 8 puntos. La variable principal fue el empeoramiento funcional en los primeros 3 meses (mRS 3 meses – mRS basal ≥1 punto).

Resultados: Incluimos 1154 pacientes (557 tratados con rtPA y 577 controles). En el grupo de pacientes tratados con rtPA, el 39.4% de aquellos en los que no se obtuvo reperfusión clínica presentaron empeoramiento funcional frente a un 3.5% en el grupo en el que sí se obtuvo reperfusión clínica ($p<0.0001$). En el grupo control no se encontraron diferencias en el porcentaje de empeoramiento funcional en el grupo con reperfusión o sin reperfusion clínica (11.0% vs 11.1%).

Conclusión: La administración de rtPA sin reperfusión en las primeras 24 horas se asocia a un mayor riesgo de deterioro funcional en los primeros 3 meses.

EVOLUCIÓN TEMPORAL DE LA HEMORRAGIA INTRACRANEAL ASOCIADA A TRATAMIENTO CON DICUMARÍNICOS: DEL TAC REGISTRY 1 AL TAC REGISTRY 2

Aguirre Hernández, C. [1]; Zapata Wainberg, G. [1]; Quintas Gutiérrez, S. [1]; Masjuán, J. [2]; Benavente Fernández, L. [3]; Egido, J. [4]; Feijóo, M.D.M. [5]; Cardona, P. [6]; Gallego Culleré, J. [7]; Castellanos Rodríguez, M.D.M. [8]; García Pastor, A. [9]; Gómez Sánchez, J.C. [10]; Maciñeiras, J. [11]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 9. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Valorar posibles cambios en la epidemiología, características y evolución de la hemorragia intracraneal asociada a dicumarínicos (HIC-AVK).

Material y métodos: Analizamos pacientes con HIC-AVK incluidos en los estudios TAC-Registry1 (TR1) y TAC-Registry2 (TR2). Estudios multicéntricos nacionales, retrospectivos y observacionales que incluyen a todos los pacientes adultos con HIC asociada a anticoagulación ingresados en Neurología. TR1: septiembre 2012-agosto 2013, TR 2: año 2015.

Resultados: TR1: 21 centros, área poblacional: 8.155.628 habitantes, N= 235, incidencia anual HIC-AVK: 2.88/100.000. TR2: 29 centros, área: 11.864.971 habitantes, N= 331, incidencia anual HIC-AVK: 2.79/100.000. Ambos grupos tenían características basales similares. HIC-AVK representaron en TR1 1.14% de ingresos en Neurología, 1.94% de ictus y 13.62% de HIC; en TR2 1.22%, 2.04% y 16.42% respectivamente. Media INR al ingreso: 2.84 (DS: 1.4) en TR1 y 2.75 (DS 1,1) en TR2 (p=NS). 37.6% en TR 1 y 39.8% en TR2 presentaban INR en rango. Localización más frecuente: profunda: 37.4% TR1, 46.2% TR2 (p<0.05). En TR1 más hemorragias hemisféricas (17% vs 5.4% p 0.001) y en TR2 más intraventriculares (17.4%vs24.5%, p<0.05). La media de mRs3m fue similar (p=NS): TR1 4.12 (DS: 2.07), TR2 4.04 (DS 2.12), 24% eran independientes a los 3 meses en ambos grupos y la mortalidad a los 3 meses representó 42.6% y 38.7% respectivamente (p=NS).

Conclusión: La incidencia de HIC-AVK se ha mantenido estable en los últimos años, aunque ha crecido su frecuencia relativa entre las HIC. Su mala evolución y asociación con rangos variables de INR siguen permaneciendo constantes, representando un problema aún por resolver.

Enfermedades Cerebrovasculares III

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN MAYORES DE 80 AÑOS: ANÁLISIS DE RESULTADOS EN UN CENTRO TERCIARIO

Pérez Pereda, S. [1]; González Mandley, A. [2]; Serrano Cárdenas, K.M. [1]; Sánchez Rodríguez, A. [1]; Bosque Varela, P. [1]; Sánchez De la Torre, J.R. [1]; Jiménez López, Y. [1]; Torres Díez, E. [2]; Revilla García, M. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [1]; Navasa Melado, J.M. [2]; Palacio Portilla, E.J. [1]

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

Objetivos: La trombectomía mecánica (TM) en el tratamiento agudo del ictus isquémico contribuye a mejorar el pronóstico. Evaluamos su utilidad en nuestro centro en mayores de 80 años

Material y métodos: Evaluación retrospectiva en mayores de 80 años con ictus isquémico tratado mediante TM, definiéndose como buen pronóstico presentar ERm ≤ 2 a los 3 meses. Se identificaron posibles factores pronósticos en mayores de 80 años. Además se compararon los resultados respecto a pacientes tratados de menor edad Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado

Resultados: 65 pacientes mayores de 80 años recibieron TM (83,94±2,23 años, 63,5% mujeres). A los 3 meses el 47,2% presentaron ERm ≤ 2. El 6,2% presentaron transformación hemorrágica sintomática Los factores pronósticos detectados fueron NIHSS al ingreso (p<0,001), reducción del NIHSS a las 24 horas (p=0,015), puntuación ASPECTS en TC basal (p=0,015), longitud del trombo (p=0,004), tiempo punción-recanalización (p=0,026), recanalización (TICI 2b/3) (p=0,008) e infección respiratoria (p=0,016) En comparación con los pacientes ≤ 80 años, el tiempo punción-recanalización fue superior (p=0,041) precisaron más pases (p=0,003) y las tasas de recanalización fueron menores (p=0,039). No hubo diferencias significativas en la ERm a los 3 meses

Conclusión: La TM en mayores de 80 años es un procedimiento seguro obteniéndose un buen pronóstico funcional en cerca del 50% de los casos Factores como el NIHSS, ASPECTS, longitud del trombo, tiempo del procedimiento, recanalización o desarrollo de infección respiratoria se asocian al pronóstico En comparación con pacientes más jóvenes se aprecian más dificultades técnicas y menores tasas de recanalización

ASPECTS: EL IMPACTO DE UNA ESCALA SUBJETIVA

Rodrigo Armenteros, P. [1]; Auzmendi Pinedo, L. [1]; Antón Méndez, L. [2]; Sarabia Unibaso, M. [2]; Udondo González del Tanago, M. [2]; Elizundia López, G. [2]; Delgado Saiz, S. [2]; Gómez Muga, J.J. [2]; Bilbao González, A. [3]; García Sánchez, J.M. [1]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: La escala ASPECTS valora signos incipientes de isquemia cerebral y es operador-dependiente. En la mayoría de protocolos, el tratamiento revascularizador está limitado a pacientes con ASPECTS>6. Intentamos demostrar la subjetividad del ASPECTS en grupos límite (ASPECTS 6-7) y su impacto indirecto en la situación funcional al alta.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los ictus ingresados en nuestra Unidad de Ictus durante 2015-2016. Analizamos la relación entre ASPECTS (<6-6-7->7) y situación inicial/alta (NIH/Rankin (mR)), según si recibieron o no tratamiento revascularizador (fibrinólisis iv y/o trombectomía). Se solicita a cuatro radiólogos valoración de 45 ASPECTS previamente clasificados como 6 o 7 para evaluar diferencias de interpretación.

Resultados: Incluimos 691 pacientes. Edad media (DE): 74.07 (13.005). Mujeres: 47%, hombres: 53%. ASPECTS <6:17(2.5%), 6:14(2%), 7:30(4.3%), >7:630(96.6%). Objetivamos mejoría de situación al alta en ASPECTS-7 tratados(n=12) (mediana NIH-inicial:17.5/NIH-alta:4.5; mR-previo :0.5/mR-alta:3) respecto a no tratados(n=18) (NIH-inicial:13.5/NIH-alta:10; mR-previo:1.5/mR-alta:5). El 66% de los ASPECTS-7 tratados(n=8) tuvieron mR 3 o menor al alta (de los cuales 6(75%) fueron trombectomía). No hubo diferencias estadísticamente significativas en NIH-alta/mR-alta entre ASPECTS 6 y 7 no tratados. Existió gran variabilidad interprofesional en la interpretación ASPECTS, con un coeficiente de correlación intraclase de 0.48, y un índice kappa global de 0,171 (muy bajo acuerdo).

Conclusión: Los pacientes ASPECTS-7 que fueron tratados presentaron clara mejoría al alta, en contraste a ASPECTS clasificados como 6-7 que no fueron tratados y que obtuvieron malos resultados funcionales. Todo ello, sumado a la gran variabilidad interobservador en la realización de esta escala indica que podríamos estar excluyendo a pacientes en los que el tratamiento revascularizador podría ser beneficioso.

IDENTIFICACIÓN DE FACTORES RELACIONADOS CON MAL PRONÓSTICO FUNCIONAL EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ICTUS MINOR

Amaya Pascasio, L.; Cátedra Caramé, C.; Iglesias Mohedano, A.; García Pastor, A.; Díaz Otero, F.; Vázquez Alen, P.; Caramelo Gil, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Numerosos estudios alertan sobre la posibilidad de una evolución desfavorable en pacientes diagnosticados de "ictus minor". El objetivo de este estudio es identificar factores asociados a mal pronóstico funcional o muerte en este subgrupo de pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte prospectiva de pacientes con "ictus minor" ingresados en la Unidad de Ictus durante 2015. Definimos "ictus minor" como una puntuación en la National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) ≤4. Se realizó un análisis de regresión univariante y multivariante para identificar factores predictores de mal pronóstico funcional o muerte (definida como puntuación en la escala Rankin modificada a 3 meses de 3 a 6).

Resultados: 207 pacientes incluidos. 123 (58,9%) varones. Edad media 68.07 (DE 14.54). Mediana NIHSS basal 2 (RIQ 1-3). 29 pacientes (14%) quedaron dependientes o fallecieron a los 3 meses. En el análisis univariante se relacionaron con mala evolución funcional/exitus: edad≥80años, NIHSS basal, ictus del despertar/inicio desconocido, presencia de leucoaraiosis, curso clínico fluctuante, complicaciones en las primeras 24horas. Tras el análisis multivariante los predictores independientes fueron: edad≥80años (OR: 2,59 [IC 95%: 1,06-6,32; p<0.001]), NIHSS basal (OR: 2,22 [IC 95%: 1,47-3,35; p<0,001]), curso clínico fluctuante (OR: 5,01 [IC 95%: 1,44-17,49; p=0,011]) y complicaciones en las primeras 24horas (OR: 10,71 [IC 95%: 3,55-32,27; p<0,001]).

Conclusión: En nuestra serie, 14% de los ictus minor fallecen o quedan funcionalmente dependientes a los 3 meses. La identificación de factores relacionados con mala evolución puede ser útil para la toma de decisiones terapéuticas en este subgrupo de pacientes.

SÍNDROME POSTHOSPITALARIO E ICTUS. VARIABLES ASOCIADAS A EVOLUCIÓN DESFAVORABLE A CORTO PLAZO

Rico Santos, M. [1]; Martínez Rodríguez, L. [1]; Flórez Pico, S. [2]; Calleja Puerta, S. [1]

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

Objetivos: Uno de cada 5 pacientes que sufre un ictus presentará una segunda estancia hospitalaria no programada en los tres meses posteriores al alta. Esto viene condicionado por la comorbilidad y las secuelas derivadas del evento índice. Paralelamente, dentro del marco del síndrome posthospitalario, circunstancias derivadas de la hospitalización pueden condicionar un periodo de vulnerabilidad transitoria tras el ingreso. Se plantea identificar variables asociadas al reingreso o muerte en los 3 meses posteriores al alta (evolución desfavorable) tras un primer episodio de ictus.

Material y métodos: Se reclutaron 208 pacientes ingresados por un primer evento cerebrovascular en dos hospitales con unidad de ictus. Tras el alta se realizó seguimiento por contacto telefónico y revisión de la historia clínica electrónica. Se realizó un análisis de regresión logística.

Resultados: Se encontró asociación estadísticamente significativa entre una evolución desfavorable a los tres meses y las siguientes variables (p<0,05): antecedentes de cardiopatía (OR=3,1), disfagia en la fase aguda (OR=2,6), estancia en UIA >3 días (OR=3), reposo en cama >4 días (OR=2,6), complicaciones en el periodo de hospitalización (OR=1,9), descenso de prealbúmina plasmática tras una semana de ingreso (OR=3,4), niveles de PCR a la semana >2 mg/dl (OR=3,3) e institucionalización tras el alta (OR=4). Vivir sólo o con el cónyuge se asoció a menor riesgo de mala evolución (OR=0,4).

Conclusión: Hemos identificado un conjunto de variables que pueden determinar el pronóstico a corto plazo tras un primer episodio de ictus. Su conocimiento y la toma de acciones preventivas dirigidas podrían reducir el riesgo de incidencias tempranas tras el alta hospitalaria.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN OCLUSIONES DE ARTERIA BASILAR. NUEVO OBJETIVO DE MEJORA

Núñez Guillén, A.; Campoy Díaz, S.; González Herrero, B.; Lara Rodríguez, B.; Quesada García, H.; Paipa Merchán, A.J.; Barranco

Pons, R.; Lüttich Uroz, A.; Mora, P.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Los ictus vertebrobasilares con oclusión de la arteria basilar presentan como opción terapéutica el tratamiento endovascular. La supuesta mayor viabilidad del territorio posterior permite menor limitación temporal a su tratamiento. Aunque no hay estudios randomizados sobre la eficacia y seguridad del tratamiento endovascular en oclusiones basilares podemos analizar sus resultados comparándolos al resto de oclusiones.

Material y métodos: Analizamos los tratamientos endovasculares entre 2010-2017 en ictus vertebrobasilares por oclusión de arteria basilar. Evaluamos tasa de recanalización, complicaciones, situación funcional y mortalidad en comparación con oclusiones vasculares de otros territorios.

Resultados: Se analizaron 85 pacientes con trombosis de la basilar de los 766 tratamientos endovasculares realizados. La edad media fue de 68+/-7años con NIH: 19. Un 22% presentaba horario desconocido o despertar. El tiempo puerta-punción fue significativamente superior a las oclusiones de otros territorios (138 vs 86 min). En comparación con el resto de oclusiones vasculares la tasa de recanalización TICI 2b-3 fue similar (71% vs 75%), con peores resultados y diferencias significativas en el grado de independencia funcional al tercer mes en mRS 0-2 (26% vs 58%) y mortalidad (40% vs 16%). Sin diferencias en hemorragia sintomática (5,8% vs 6,4%).

Conclusión: Los tratamientos endovasculares en el territorio vertebrobasilar pueden presentar igual tasa de recanalización y complicaciones al del resto de oclusiones. Sin embargo, sus resultados funcionales son peores al tercer mes a pesar la supuesta mayor tolerancia a la isquemia del territorio posterior.

ASPECTS CUALITATIVO: LOCALIZACIÓN DE LA ISQUEMIA EN FASE AGUDA EN TC MULTIMODAL COMO PREDICTOR DE EVOLUCIÓN

Aguirre Hernández, C. [1]; Trillo, S. [1]; Alcántara, P. [1]; Ramos Martin, C. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Ximénez-Carrillo, Á. [1]; Zapata Wainberg, G. [1]; Reig Rosello, G. [1]; Barbosa del Olmo, A. [2]; Manzanares Soler, R. [2]; Caniego, J.L. [2]; Bárcena, E. [2]; Vivancos, J. [1]

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

Objetivos: Además de la cantidad de infarto establecido, la localización de la isquemia en la escala ASPECTS podría tener valor pronóstico. Evaluamos la relación entre la afectación de distintos territorios ASPECTS en mapas de volumen de TC-perfusión (CBV) e imágenes fuente de angioTC (CTASI) en pacientes tratados con tratamiento endovascular (TE) y su evolución.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos con ictus isquémico agudo de ACM tratados con TE en nuestro centro.

Resultados: N= 189. 104(56.5%) mujeres, edad media 67.5 (16-100), media NIHSS 17(0-29). 92 (49.73%) habían recibido rTPA. Media ASPECTS: basal: 8.06, CBV: 7.12, CTASI: 7.91. TICI > o igual 2b postprocedimiento: 166 (89.7%). 23 (12.2%) desarrollaron hemorragia sintomática. mRs 3 meses < 2: 115(63.9%). Territorios profundos más afectados: ínsula [95 (52.5%) en CBV, 101 (54.9%) en CTASI] y lenticular [94(51.9%) en CBV, 88(47.8%) en CTASI]. M1: territorio cortical más afectado en CBV [36 (19.9%)] y M5 en CTASI [36 (19.9%)]. La afectación de 2 territorios profundos se correlacionó con peor evolución: CBV: OR 2.57 (1,49-4,44), p 0.001; CTASI: OR 3.27 (1,88-5,67), p.000, así como la afectación completa de división anterior de ACM (M1-M4-M5) en CBV: OR 6,09 (1.89-19.56), p 0.002. No encontramos relación con hemorragia sintomática ni etiología del ictus.

Conclusión: En nuestro estudio la afectación de dos territorios profundos del ASPECTS en CBV y CTASI, así como la afectación del territorio anterior de ACM en CBV se correlacionaron con una peor evolución, respaldando la importancia de la topografía de los signos precoces de isquemia.

CAMBIOS INMEDIATOS Y TARDÍOS DE LA LESIÓN ISQUÉMICA EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO TRATADOS CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Sorrentino Rodríguez, A. [1]; Dorado Bouix, L. [1]; Remollo Friedemann, S. [2]; Cortés, J. [3]; Serena Leal, J. [4]; Munuera Del Cerro, J. [5]; Millán Torné, M. [1]; Puig Alcántara, J. [6]; Pérez De la Ossa Herrero, N. [1]; López-Cancio Martínez, E. [1]; Gomis Cortina, M. [1]; Palomeras, E. [7]; Castaño Duque, C. [8]; Domènech, S. [5]; Muñoz, L. [8]; Terceño, M. [4]; Dávalos Errando, A. [1]; Hernández Pérez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurorradiología intervencionista. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Department of Statistics and Operations Research. UPC BarcelonaTech; 4. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 5. Institut de diagnòstic per la imatge. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 6. Servicio de Radiología. IDI Recerca Hospital Universitari Dr. Josep Trueta; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 8. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Estudiar el crecimiento precoz y tardío del volumen de isquemia en pacientes con ictus agudo tratados con trombectomía mecánica (TM)

Material y métodos: Reclutamos prospectivamente pacientes con ictus agudo y oclusión de gran vaso de circulación anterior de menos de ocho horas de evolución tratados con TM, a los que realizamos estudios de RM seriados. Llamamos crecimiento precoz al cambio entre el volumen de lesión en DWI entre la RM pre-intervencionismo y la RM inmediatamente post-intervencionismo y crecimiento tardío a la diferencia de volumen lesional entre la RM post-intervencionismo y la RM a los 5 días. Evaluamos la revascularización arterial con la escala Thrombolysis in Cerebral Infarction (TICI).

Resultados: Incluimos 52 pacientes entre abril de 2015 y noviembre de 2016 (72 años, NIHSS 16). Cuatro pacientes presentaron un TICI0 final, siete TICI2a, 20 TICI2b y 21 TICI3. El crecimiento precoz del infarto fue especialmente relevante para los pacientes con TICI0 y TICI2a y mínimo para TICI2b y TICI3 (medianas de crecimiento: 77.8mL, 42.2mL, 0.3mL y 3.7mL, respectivamente). Sólo tres pacientes, todos ellos con TICI final 2b o 3, presentaron reversión

parcial de la lesión. Observamos crecimiento tardío en todos los grupos TICI (58.6mL para TICI0, 74.7mL para TICI2a, 34.4ml para TICI2b y 15.5mL para TICI3). Existió una correlación significativa entre el crecimiento tardío y el tiempo total de isquemia (r=0.326).

Conclusión: El crecimiento precoz del infarto parece determinado por el grado de recanalización. El incremento del tiempo total de isquemia podría estar implicado en la aparición del daño diferido.

ARTERIA CEREBRAL MEDIA HIPERDENSA: ESPECIFICIDAD Y ASOCIACIÓN CON REPERFUSIÓN COMPLETA Y ANATOMÍA PATOLÓGICA DEL TROMBO

Aladrén Sangrós, J.Á.; Sancho Saldaña, A.; Tejada Meza, H.; Artal Roy, J.; Serrano Ponz, M.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Definimos signo de la arteria cerebral media hiperdensa (ACMH) como hiperdensidad de ACM en el TC sin contraste respecto a la contralateral. Se ha asociado a trombo de gran tamaño subyacente. El objetivo de nuestro trabajo es valorar la validez interna de ACMH, su asociación con determinadas características anatomopatológicas (AP) del trombo y la probabilidad de reperfusión completa en el tratamiento endovascular (TE).

Material y métodos: Realizamos un estudio de cohortes retrospectivo, incluyendo pacientes con ictus isquémico agudo con imagen de TC simple y AngioTC a su llegada, entre septiembre 2015 y mayo 2017 (n=117). Determinamos la validez interna de ACMH utilizando como patrón de comparación el AngioTC. Seleccionamos aquellos pacientes que recibieron TE (n=61), definiendo como caso los que presentaban ACMH (57.4%), y como control aquellos que no (42.6%). Comparamos, en ambos grupos, porcentaje de reperfusión completa y características AP del trombo (n=29), distinguiendo entre ricos en hematíes versus fibrina.

Resultados: Encontramos una sensibilidad y una especificidad de ACMH para la presencia de trombo proximal de 57.4% y 96.4% respectivamente. Los pacientes con ACMH presentaron mejores resultados de reperfusión (65.7% versus 19.2%, p<0.05) y el 63.2% (versus 30%) presentaron trombo con alto porcentaje de hematíes, aunque sin diferencias estadísticamente significativas.

Conclusión: Dada la alta especificidad encontrada, la presencia de ACMH nos permitiría prescindir, en casos seleccionados, del AngioTC para reducir tiempo en el TE del ictus agudo. ACMH se asocia con una mayor probabilidad de reperfusión completa tras TE. La no significancia estadística en las características AP probablemente se deba al tamaño muestral.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA PARA EL TRATAMIENTO DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN PACIENTES ANCIANOS

Silva Hernández, L. [1]; Gómez Escalonilla Escobar, C.I. [1]; López-Ibor Aliño, L. [2]; Moreu Gamazo, M.M. [2]; Carneado Ruiz, J. [3]; Díaz Guzmán, J. [4]; Simal Hernández, P. [1]; Egido Herrero, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Complejo Universitario de San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La tratamiento endovascular (TE) ha demostrado ser un tratamiento eficaz en pacientes con ictus isquémico agudo, sin embargo en aquellos mayores de 80 años parece tener un menor beneficio y mayor mortalidad. Evaluamos la seguridad y eficacia del TE en pacientes con ictus mayores de 80 años y comparamos resultados con pacientes más jóvenes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo entre septiembre 2013-septiembre 2016, de 376 pacientes sometidos a trombectomía mecánica. Analizamos mayores de 80 años (63 pacientes) y menores de 80 años (313 pacientes). Se analizó la recanalización exitosa, la transformación hemorrágica sintomática, el resultado favorable y la mortalidad en ambos grupos.

Resultados: En el grupo de ancianos, la mediana de edad fue 84 años (IQ 82-97) y 66 años (IQ 56-75) en el grupo joven. No hubo diferencias estadísticamente significativas en NIHSS: 18 (IQ 13-21) vs 18 (IQ 13-22), ASPECTS, 8 (IQ 7-10) vs 8 (IQ 7-9), tasas de recanalización exitosas 80,4% Vs 73,1%, resultado favorable (escala de Rankin modificada ≤2 a los 3 meses) 41,3% vs 47,3%, transformación hemorrágica sintomática 12,7% vs 9,3% o tasas de mortalidad 22,2% vs 17, 9%. Hubo diferencias estadísticamente significativas en la oclusión arterial: la oclusión distal M1 fue más frecuente en pacientes mayores (38,1% vs 19,5%, p = 0,002) y la oclusión tándem en el grupo más joven (4,7% vs 18, 5%, p = 0,003).

Conclusión: Nuestros resultados muestran la seguridad y efectividad del TE para la oclusión arterial de gran vaso en pacientes ancianos, y apoya el uso de este tratamiento sin restricción de edad.

LA ENFERMEDAD PERIODONTAL ESTÁ ASOCIADA CON NIVELES ELEVADOS DE PENTRAXINA-3 EN PACIENTES CON INFARTO LACUNAR

Leira Feijóo, Y. [1]; López-Dequit, I. [2]; Vieites-Prado, A. [3]; Rodríguez-Yáñez, M. [2]; Arias-Rivas, S. [2]; Sobrino, T. [4]; Campos, F. [4]; Blanco, J. [1]; Castillo Sánchez, J. [2]

1. Departamento de Periodoncia. Facultad de Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela (IDIS); 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Laboratorio en Neurociencias Clínicas. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela (IDIS); 4. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas (LINC). Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago de Compostela (IDIS)

Objetivos: Examinar la prevalencia de la enfermedad periodontal (EP) y su contribución a los niveles de pentraxina-3 (PTX-3), un reactante de fase aguda y biomarcador de disfunción endotelial, en pacientes con infarto lacunar (IL) y sujetos sanos.

Material y métodos: Se llevó a cabo un examen periodontal completo y determinación en suero de niveles de PTX-3 (ELISA)

en 120 pacientes con IL. El grupo control estaba compuesto por 120 voluntarios sanos apareados por edad y sexo. Se registraron variables demográficas, clínicas y neurológicas.

Resultados: Tanto la prevalencia de EP como los niveles séricos de PTX-3 estaban significativamente aumentados en el grupo de IL en comparación con los controles (70,8% vs. 30,8%, p<0,0001 y 1981,42 vs. 559,68 pg/mL, p<0,0001). La EP se asoció con niveles aumentados de PTX-3 en pacientes con IL (2441,27 vs. 1100,36 pg/mL, p<0,0001) y en controles, aunque en estos últimos no fue significativo (879,04 vs. 533,46 pg/mL, p=0,96). El análisis de regresión lineal multivariante confirmó que la EP contribuyó de manera independiente a los niveles aumentados de PTX-3 en pacientes con IL (R2=0,244, p<0,0001).

Conclusión: La EP contribuyó a la producción de niveles séricos elevados de PTX-3 en pacientes con IL, independientemente de otros factores de riesgo vascular. Este hallazgo podría implicar que la EP puede emerger como una enfermedad que debería tenerse en cuenta para reducir el riesgo futuro en pacientes con IL. Financiado con fondos FISS del ICIII (PI13/02027).

STENT CAROTIDEO EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS ISQUÉMICO. EXPERIENCIA DE NUESTRO CENTRO ENTRE 2009-2017

Toledo Alfocea, D. [1]; Romeral Jiménez, M. [1]; Mayo Canalejo, D. [1]; Ortega Suero, G. [1]; Rosati, S. [2]; López Ibor, L. [2]; Egido Herrero, J.A. [1]; Gómez Escalonilla Escobar, C.I. [1]

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

Objetivos: La implantación de stent carotideo en fase aguda del ictus isquémico es un procedimiento realizado frecuentemente en la práctica clínica en el contexto de estenosis de alto grado (70-99%) u oclusiones carotideas. Sin embargo, la evidencia sobre la indicación y seguridad de este procedimiento es controvertida. El objetivo de nuestro estudio es describir la eficacia y seguridad del stent carotideo en el tratamiento del ictus isquémico en nuestro centro.

Material y métodos: Se realiza una revisión retrospectiva de casos en los que se implantó stent carotideo en fase aguda del ictus isquémico entre 2009 y 2017. Se incluyeron pacientes con lesiones carotideas aisladas o en tándem (estenosis carotidea de alto grado asociada a oclusión intracraneal)

Resultados: Se incluyeron 55 pacientes (67,3% varones) con una edad media de 60 años (RIC 54-71). La mediana de NIHSS fue 17 (RIC 10-21). El 21,8% fueron oclusiones o estenosis de alto grado carotideas aisladas siendo el 78,2% lesiones en tándem. El 54,5% habían recibido alteplasa previamente. La mediana de ASPECT basal fue de 8 (RIC 7-9). La mediana de tiempo hasta el procedimiento fue de 190 minutos (RIC 113-272). Presentaron hemorragia sintomática 8 pacientes (14,5%). Fallecieron a los 3 meses 8 pacientes (14,5%). El 50,9 % (28 pacientes) presentaban un mRS menor o igual a 2 a los 3 meses (50,9%)

Conclusión: En nuestra serie se observa que la implantación de stent en fase aguda del ictus isquémico es una técnica con un buen perfil de eficacia clínica y seguridad. Se precisan ensayos clínicos aleatorizados para confirmar dichos resultados.

REPERFUSIÓN EFICAZ EN LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA DE LA OCLUSIÓN BASILAR: ¿MTICI3, MTICI2B O AMBOS?

Obach Baurier, V. [1]; Urra, X. [2]; Blasco, J. [2]; Amaro, S. [2]; Llull, L. [1]; Renu, A. [1]; Rudilosso, S. [1]; Cardona, P. [3]; Ribó, M. [4]; Millan, M. [5]; Marti, J. [6]; Roque, J. [7]; Canovas, D. [8]; Abilleira, S. [9]; Chamorro, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Unidad Funcional de Patología Cerebrovascular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 6. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 7. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 9. Generalitat Catalunya. Pla Director MVC

Objetivos: Se define como buena reperfusión tras la trombectomía mecánica (TM) en el ictus del territorio carotideo obtener un mTICI 3 o mTICI 2b. El objetivo es determinar si esta definición es válida para la reperfusión de la oclusión de la arteria basilar (OAB).

Material y métodos: Análisis retrospectivo multicéntrico de una serie consecutiva de pacientes con OAB que recibieron una TM en Cataluña (registro SONIIA) entre el año 2011 y 2013. Se recogieron prospectivamente variables demográficas, escala neurológica, estado del parénquima cerebral pre-tratamiento (PC-ASPECTS), la localización de la oclusión, el estado de las colaterales, el tiempo hasta el tratamiento, el grado de reperfusión (escala mTICI) y el estado funcional a los 3 meses (escala mRankin). La variable principal de buen pronóstico se definió como mRankin de 0-2 y la buena reperfusión como mTICI 3 o mTICI2b. Se comparó la evolución funcional de los pacientes con un mTICI3 y mTICI2b.

Resultados: Se detectó 67 pacientes con OAB tratados con TM. Se obtuvo un mTICI3, mTICI2b y mTICI2a-0 en 53%, 21% y 26%, y un buen pronóstico en 56.1%, 18.8% y 15%, respectivamente. El mTICI3 se asoció de manera independiente a un buen pronóstico comparado con el mTICI2b en un modelo ajustado por edad, escala NIH basal y PC-ASPECTS (OR 5.86. 95% IC 1.09-31.41).

Conclusión: La evolución funcional de los pacientes con mTICI3 es muy diferente de los que obtuvieron un mTICI2b. No parece estar justificado analizar de manera conjunta el mTICI 3 y el mTICI como marcador de buena reperfusión en el TM de la OAB.

INFLUENCIA DEL SISTEMA DE TRASLADO AL CENTRO DE ICTUS TERCIARIO EN LA PROBABILIDAD DE RECIBIR TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO CON OCLUSIÓN DE GRAN VASO

Blanco García, L. [1]; Juanatey García, A. [1]; Calleja Sanz, A. [1]; Cortijo García, E. [1]; Usero Ruiz, M. [1]; De Lera Alfonso, M.C. [1]; Reyes Muñoz, J. [1]; Muñoz Ruiz, P.L. [1]; Castaño Blázquez, M. [2]; Schüller, M. [2]; Pérez Fernández, S. [2]; Arenillas Lara, J.F. [1]

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

Objetivos: (1) Estudiar si el sistema de traslado al centro terciario de ictus (CTI) influye en la probabilidad de recibir tratamiento endovascular (TEV). (2) Identificar variables asociadas a recibir TEV en el grupo de traslado indirecto (drip & ship, D&S).

Material y métodos: Análisis retrospectivo del registro de código ictus de un CTI entre 06/2015 y 12/2016. Criterios de inclusión: ictus isquémico con oclusión de gran arteria, Rankin previo 0-2, primera TC cualifica para TEV. El sistema de traslado al CTI se categorizó en directo (M) vs. estación en otro hospital (D&S). Se analizaron variables basales y tiempos de atención. Se realizó una segunda TC a la llegada al CTI a todos los pacientes D&S.

Resultados: Se incluyeron 212 pacientes con oclusión de gran vaso (edad media 72, mediana NIHSS 18), 115 (54%) fueron D&S y 96 (46%) M. Ambos grupos fueron comparables en edad, NIHSS y primer ASPECTS. En el CTI, los pacientes D&S mostraron un mayor tiempo inicio-CTI (336 min vs. 194 min, p<0,001) y un peor ASPECTS (p<0,001). Pudieron recibir TEV 149 (70%) pacientes, siendo menor la proporción en D&S (71/115, 62%) vs. M (78/96, 81%), p=0,002. En D&S, las predictoras de TEV fueron: ASPECTS en origen (OR 1,77 [1,3-2,5], p=0,001) y la variación en ASPECTS origen-CTI (OR 0,55 [0,38-0,8], p=0,002).

Conclusión: El D&S implicó menor probabilidad de recibir TEV. En D&S la probabilidad de TEV depende del ASPECTS en la TC del hospital de origen y de la variación del ASPECTS entre el hospital inicial y el CTI.

USO DE PLATAFORMAS DE ARRAYS DE ANTICUERPOS DE ALTA DENSIDAD PARA LA IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES PROPIOS DE ICTUS Y SUS ETIOLOGÍAS

Cambray Carner, S. [1]; Ferrer, M. [1]; Colas, L. [1]; Benabdelhak, I. [1]; Sanz, A. [1]; Mauri, G. [1]; Molina, J. [1]; Sanahuja, J. [1]; Vena, A. [1]; Farré, J. [2]; Quilez, A. [1]; Purroy García, F. [1]

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

Objetivos: La búsqueda de biomarcadores plasmáticos capaces de diagnosticar el ictus y sus etiologías ha dado lugar a un gran número de proteínas candidatas, pero su validez y potencial en la práctica clínica sigue en entredicho. En el presente trabajo pretendemos identificar nuevos biomarcadores para el diagnóstico del ictus y sus etiologías mediante el uso de plataformas de anticuerpos de alta densidad.

Material y métodos: Seleccionamos tres grupos de pacientes con ictus de etiologías conocidas (Fibrilación Auricular, Ateromatosis y Vaso Pequeño) y tres grupos de pacientes con las mismas etiologías pero libres de eventos cerebrovasculares. De cada grupo creamos 3 "pools" de muestras de plasma con, al menos, 10 pacientes por "pool". Posteriormente, mediante arrays de anticuerpos de alta densidad, en cada "pool" analizamos los niveles relativos de 1000 proteínas.

Resultados: La comparativa entre diferentes etiologías nos ha permitido identificar BMs propios de cada etiología (16 para Ateromatosis, 2 para Vaso Pequeño y 87 para FA). La comparativa respecto a grupos control nos ha permitido identificar 82 Biomarcadores propios de ictus. Los biomarcadores identificados (excepto los de Vaso Pequeño) se identificaron mediante el software Gene Ontology, poniendo de manifiesto diferentes vías relacionadas con el sistema inmune, respuesta a estrés y remodelado de matriz extracelular propias de cada grupo.

Conclusión: Pese a no ser un sistema cuantitativo válido para la práctica clínica, los arrays de anticuerpos son una poderosa herramienta para la identificación de posibles biomarcadores.

LA GLUCEMIA PRETRATAMIENTO COMO PREDICTORA DE REPERFUSIÓN FÚTIL TRAS TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO

Navarrete Pérez, J.J. [1]; Calleja Sanz, A. [1]; Cortijo García, E. [1]; Usero Ruiz, M. [1]; de Lera, M. [1]; Muñoz, P.L. [1]; Reyes Muñoz, J. [1]; Gómez Vicente, B. [1]; Pérez, S. [2]; Castaño, M. [2]; Schüller, M. [2]; Arenillas Lara, J.F. [1]

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

Objetivos: Nuestro objetivo fue identificar variables pre-tratamiento predictoras de evolución a reperfusión fútil tras tratamiento endovascular del ictus isquémico

Material y métodos: Análisis retrospectivo de un registro prospectivo de reperfusión cerebral en un centro terciario de ictus. Se incluyeron pacientes consecutivos con ictus isquémico asociado a oclusión proximal arterial de circulación anterior sometidos a tratamiento endovascular entre 2013 y 2016, en los que el procedimiento logró una recanalización arterial completa, definida por un patrón TICI 2b ó 3. La reperfusión fútil se definió como mRS> 2al tercer mes a pesar de la recanalización arterial. Hasta el momento de recanalización se recogieron variables clínicas, analíticas y radiológicas, incluyendo signos precoces de isquemia en TC simple, circulación colateral y carga trombótica en angio-TC.

Resultados: De un total de 178 pacientes con ictus tratados mediante trombectomía mecánica durante el periodo de estudio, 122 pacientes cumplieron los criterios de inclusión, 57 (47%) mujeres, edad media de 70,3 y mediana de NIHSS inicial de 18 (12-22). Se observó reperfusión fútil en 63 (52%) pacientes. El análisis bivariado mostró asociación entre reperfusión fútil y: edad, NIHSS basal, puntuación ASPECTS, glucemia urgente, mayor carga trombótica y colaterales pobres. La regresión logística detectó como predictores de reperfusión fútil la NIHSS basal [OR 1,158 (1,07-1,025), p<0,001)] y la glucemia pretratamiento [OR 1,013 (1,001-1,027), p=0,004]. La OR ajustada de reperfusión fútil para una glucemia en el tercil superior (> 135 mg/dl) fue de 3,49 [1,4-8,5], p = 0,006.

Conclusión: La gravedad clínica y la glucemia pretratamiento predijeron reperfusión fútil tras tratamiento endovascular.

Enfermedades Cerebrovasculares IV

IMPLICACIONES PRONÓSTICAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LA CEFALEA EN LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Cascales Lahoz, D.; Fernández Pérez, I.; Cuadrado Godia, E.; Ois Santiago, Á.J.; Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Bertrán Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Avellaneda Gómez, C.; Serra Martínez, M.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: El riesgo de complicaciones tras una hemorragia subaracnoidea (HSA) es muy alto. El objetivo del estudio es definir el retraso diagnóstico en estos pacientes y analizar complicaciones y mal pronóstico (mRs>3) a los tres meses según el tiempo de evolución desde el inicio de la cefalea hasta el diagnóstico.

Material y métodos: Análisis retrospectivo del registro de pacientes con HSA atendidos del Hospital del Mar desde el inicio de la gran guardia de HSA en Cataluña (2007). El tiempo de evolución de los síntomas se categorizó en 3 grupos: Grupo 1(1-2 días),grupo 2(3-7),grupo 3(>7). Comparamos de forma univariada las complicaciones como el resangrado, vasoespasmo, aparición de infartos y morbimortalidad a los 3 meses según el tiempo de evolución.

Resultados: Hasta Julio de 2016 incluimos 328 pacientes. La edad media fue de 56,3(17,79)y el 62,8%fueron mujeres. El tiempo de evolución de los síntomas fue 1-2 días en 256 pacientes (78%),3-7 días en 54(16,5%) y >7 días en 18(5,5%). El estudio univariado entre el tiempo de evolución y las variables de interés mostró una asociación con la puntuación de Glasgow (GSC), tasa de colocación de drenaje ventricular, resangrado, vasoespasmo y aparición de isquemia retardada. La morbimortalidad a los 3 meses fue mayor en el grupo 1, seguido del grupo 3 y grupo 2. Los pacientes del grupo 3 tienen mal pronóstico debido a una mayor tasa de resangrado, vasoespasmo severo e isquemia retardada que el grupo 2.

Conclusión: El tiempo de evolución de los síntomas hasta el diagnóstico de la HSA es un factor determinante para el pronóstico y riesgo de complicaciones.

INFLUENCIA DE LA TERAPIA ANTICOAGULANTE PREVIA EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL CARDIOEMBÓLICO

Rodríguez Pardo de Donlebún, J.; Plaza Herráiz, A.; Lobato Pérez, L.; Ramírez Torres, M.; Alonso de Leciñana Cases, M.; Díez Tejedor, E.; Fuentes Gimeno, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar el grado de control de la terapia anticoagulante preictus y su influencia en la gravedad, tratamiento y pronóstico del infarto cerebral cardioembólico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con infarto cerebral cardioembólico atendidos en un Centro de Ictus entre 2014 y 2016. Recogimos datos demográficos, factores de riesgo vascular, datos clínicos, tratamientos previos y controles de INR previos disponibles en historia electrónica. Analizamos la influencia del grado de anticoagulación en la gravedad, respuesta al tratamiento y pronóstico del ictus.

Resultados: Incluimos 346 pacientes (edad media 76,7+-9,9 años). El 58% presentaba una cardiopatía embolígena mayor conocida, principalmente fibrilación/flutter auricular (92%).De ellos, solo el 56% se encontraba bajo terapia anticoagulante al ingreso [(85% Sintrom, 15% anticoagulantes de acción directa (ACOD)], y el 61% se encontraban en rango infraterapéutico. El 73% de los pacientes en tratamiento con Sintrom tenía alguna determinación de INR preictus disponible (1271 determinaciones totales), el 52% de ellas fuera de rango. El tratamiento anticoagulante no mostró diferencias en la puntuación NIHSS al ingreso. La anticoagulación en rango infraterapéutico asoció mayor estancia en Unidad de Ictus (3vs2 días,p<0,001), y mortalidad (15% vs 7%,p=0,047), en comparación con los pacientes no anticoagulados o en rango terapéutico. El tratamiento con ACOD se asoció a menores tiempos de recanalización mediante trombectomía mecánica (39' vs 88', p=0,013) frente al tratamiento con Sintrom.

Conclusión: La accesibilidad del neurólogo al control de terapia anticoagulante es limitada. La anticoagulación en rango infraterapéutico aumenta la estancia hospitalaria y empeora el pronóstico. Los ACOD asociaron menores tiempos de recanalización mediante trombectomía mecánica.

EN LOS ICTUS, ¡EL SEXO IMPORTA! EL RIESGO DE SER MUJER EN EL ICTUS

Fuentes Rumi, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [2]; Baidez Guerrero, A.E. [2]; Valero López, G. [2]; Díaz Pérez, J. [2]; García Molina, E. [2]; Alba Isasi, M.T. [2]; Vázquez Lorenzo, J. [2]; Hernández Clares, R. [2]; Carreón Guarnizo, E. [2]; Albert Lacal, L. [2]; Morales Ortiz, A.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Son ampliamente conocidas las diferencias etiológicas en el ictus entre hombres y mujeres, presentando estas, ictus a mayor edad y de etiología cardioembólica predominante, sin embargo existe controversia en cuanto al pronóstico y respuesta al tratamiento. Nuestros objetivos son analizar las diferencias según el sexo en los pacientes con eventos cerebrovasculares agudos atendidos en nuestro hospital en los últimos 8 años.

Material y métodos: Recogimos todos los pacientes con AIT o ictus isquémico o hemorrágico atendidos entre 2009 y 2016. Analizamos variables epidemiológicas, clínicas, de procedimiento y resultado y las comparamos en función del género.

Resultados: Analizamos 2761 pacientes: 1590 eran hombres y 1171, mujeres (42.4%). En las mujeres fueron significativamente mayores, la edad, algunos factores de riesgo vascular como la hipertensión arterial y arritmias embolígenas, con una peor situación basal. Ellas tuvieron una mayor puntuación en la escala NIHSS, mayor proporción de oclusión

de ACM y de territorio vertebrobasilar, y la etiología más prevalente fue cardioembólica. Con respecto al procedimiento, las mujeres se presentaron más como código ictus, realizándose más tratamientos de revascularización. El pronóstico fue peor en las mujeres, con mayor NIHSS al alta y mortalidad (p=0.003). Al alta, ellas fueron derivadas más frecuentemente a hospitales de cuidados medios.

Conclusión: Las mujeres presentan ictus a mayor edad, más graves y más frecuentemente atendidos como Código Ictus. Presentan mayor afectación de ACM y vertebrobasilar, la etiología es predominantemente cardioembólica y reciben más tratamiento en el momento agudo. Presentan una mayor NIHSS al alta y mortalidad, lo cual puede estar influido por la mayor longevidad.

ACTITUD NEUROLÓGICA ANTE EL INFARTO CEREBRAL Y EL ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO EN PACIENTES ANTICOAGULADOS POR FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR. ESTUDIO ANITA-FA

Quintas Gutiérrez, S. [1]; Zapata Wainberg, G. [1]; Ximénez-Carrillo Rico, Á. [1]; García Pastor, A. [2]; Martínez, M. [3]; Cardona, P. [4]; Freijó Guerrero, M.D.M. [5]; Llull, L. [6]; Masjuán Vallejo, J. [7]; Benavente Fernández, L. [8]; Castellanos Rodrigo, M.D.M. [9]; Egido, J. [10]; Serena, J. [11]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 9. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 10. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 11. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Describir las características clínico-epidemiológicas del ictus isquémico agudo (IIA) en pacientes con fibrilación auricular no valvular (FANV) y tratamiento previo con anticoagulantes orales (ACO). Analizar la actitud terapéutica, en fase aguda y prevención secundaria, y la evolución considerando el tipo de ACO.

Material y métodos: Estudio multicéntrico nacional, retrospectivo, descriptivo y observacional. Pacientes en tratamiento previo con ACO por FANV ingresados en Servicios de Neurología por IIA durante 2015 y registrados en sus bases de datos. Se recogieron variables demográficas, clínicas, terapéuticas y situación funcional a los 3 meses. Se consideraron dos grupos: pacientes con antagonistas de la vitamina K (PAVK) y pacientes con ACO de acción directa (PACOD).

Resultados: n=1240 (997(80,4%) PAVK y 243(19,6%) PACOD). 33 centros, 13 Comunidades Autónomas. PACOD en relación con PAVK presentan mayor frecuencia de AIT (18,1%vs10,8%;p=0,001), menos transformación hemorrágica sintomática (1,6%vs4,6%;p=0,035), y un ingreso más corto (mediana 6vs7 días; p=0,03). En PAVK se realizaron mas trombolisis IV (9,2% vs. 1,6%; p<0,001) y no hubo diferencias en trombectomias (PACOD 10,9%vsPAVK 12,3%;n.s.). La independencia funcional a 3 meses (mRS<3) fue un 14% mayor en PACOD (n.s.). La mortalidad a 3 meses fue similar (PACOD 19,8% vs PAVK 23,5%, n.s.). A los 3 meses, la mayoría (54%) de los pacientes tenía indicado un ACOD como tratamiento antitrombótico.

Conclusión: Los pacientes en tratamiento con ACOD por FANV que presentan un IIA presentan más frecuentemente clínica transitoria, menos transformación hemorrágica sintomática y menor estancia media que los PAVK. La mayoría de los pacientes previamente anticoagulados que presentan un IIA son tratados a largo plazo con ACOD.

EL ENVÍO DE SEÑAL ECG MEDIANTE APLICACIÓN SMARTPHONE BLUETOOTH DEL HOLTER WEREABLE ACORTA EL TIEMPO HASTA LA DETECCIÓN DE FABRICACIÓN AURICULAR

de Torres Chacón, M.R. [1]; Juega, J. [2]; Usero, M. [3]; Arenillas, J.F. [3]; Escudero Martínez, I. [4]; Moniche, F. [4]; Cabezas, J.A. [4]; Ferrete Ruiz, E. [1]; Montaner Villalonga, J. [1]; Molina, C. [2]; Pagola, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La monitorización prolongada es una recomendación de la AHA. Las secuelas del ictus limitan para acudir al Hospital de manera reiterada. Evaluamos el impacto del envío de señal ECG mediante una aplicación de Smartphone Bluetooth-web (App).

Material y métodos: En el protocolo CryptoFA (PI15/02265) se realiza una monitorización con Holter wearable Nuubo®. Por medio de la App los pacientes envían el registro diariamente desde el domicilio para su análisis remoto en la Unidad de Ictus (grupo App). Se seleccionó un grupo de pacientes monitorizados en el mismo periodo de la misma manera sin la App apareados por edad y factores de riesgo vascular (2:1) para comparar el cumplimiento y el tiempo registrado, así como el tiempo hasta la detección de FA.

Resultados: Comparamos 59 pacientes: El grupo App fueron 19 pacientes. En un caso no se pudo evaluar el registro por insuficiente calidad del trazado. La detección de FA fue del 11% (2/18). El tiempo hasta la lectura del primer registro fue menor en el grupo App (3 días RIQ (2-3) vs 15 días (RIQ 15-15) del control (n=40) (p<0.001). El primer episodio de FA se detectó antes en el grupo App 8 días (7-9) vs control 15 días (15-26) (p=0.045). Sin embargo, el cumplimiento y el tiempo registrado fueron similares en ambos grupos (543,5 vs 553,5 horas) (p=0.94) y (474 vs 460 horas) (p=0.63).

Conclusión: El envío de señal mediante App permitió detectar la FA antes aunque no fue imprescindible para realizar una monitorización de calidad.

¿ES CORRECTO EL AJUSTE DE DOSIS DE LOS ANTICOAGULANTES DIRECTOS POR PARTE DE LOS NEURÓLOGOS?

Guillan Rodríguez, M. [1]; Oyanguren Rodeño, B. [2]; Fernández Travieso, J. [3]; Martínez Martínez, M. [3]; Barbero Bordallo, N. [1]; González Salaices, M. [2]; Fernández Ferro, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Estudios de vida real de ACOd muestran que se indican dosis bajas por razones distintas a las descritas en ficha técnica lo que puede llevar a un aumento en el número de eventos embólicos. Analizamos en nuestra población de pacientes con ACOd los casos de dosis bajas.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente registros prospectivos de pacientes con ACOd entre 2013 y 2017 de tres Hospitales Universitarios. Se recogieron características basales, fármaco/dosis, motivo de reducción y eventos embólicos y hemorrágicos durante el seguimiento.

Resultados: Se estudiaron 165 pacientes, 70(42,4%) recibieron dosis reducida (edad media 82,4 años DS7,2; mediana CHA2DS2VASc 6 y HASBLED 3). En 22 casos (31,4%) la reducción no se ajustó a criterios establecidos en las fichas técnicas: 9/36(25%) dabigatrán, 5/17(29,4%) rivaroxabán y 8/17(47%) apixabán. En 11 casos el neurólogo alegó alto riesgo hemorrágico y en los 11 restantes no consta motivo. En el seguimiento (media 14,8 meses DS10,7), hubo 7 eventos embólicos de cualquier gravedad en los pacientes con dosis plena frente a 8 en dosis reducida (7,3%vs11,4%;p=0.5) y 6 eventos hemorrágicos de cualquier gravedad en ambos grupos (6,3%vs8,5%;p=0.3). Entre los pacientes con dosis reducida por riesgo hemorrágico observamos 1 evento (IAM), entre los reducidos sin justificación un ictus y dos hemorragias menores.

Conclusión: En nuestra serie multicéntrica de pacientes con alto riesgo embólico-hemorrágico, es frecuente la reducción de dosis de ACOd fuera de ficha técnica, en base al riesgo hemorrágico a priori. En un seguimiento medio de más de un año no hemos observado diferencias significativas en la tasa de recurrencias vasculares.

CARACTERÍSTICAS DE LA MIGRAÑA QUE SE ASOCIAN A TROMBOFILIA: DATOS DE UN ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO

Martínez Sánchez, P. [1]; Dahl Cruz, F. [1]; Lago Martín, A. [2]; García Pastor, A. [3]; Martínez Zabaleta, M.T. [4]; Alonso de Leciñana Cases, M. [1]; González Mingot, C. [5]; Mangas Guijarro, M.D.L.Á. [6]; Ortega Casarrubios, M.D.L.Á. [7]; Martí Fàbregas, J. [8]; Fernández Domínguez, J. [9]; Palao Duarte, S. [10]; Gabaldón Torres, L. [11]; Prefasi Gomar, D. [1]; Oyanguren Rodeño, B. [12]; Díaz Otero, F. [3]; González López, F. [4]; Purroy García, F. [5]; Fuentes Gimeno, B. [1]; Delgado Mederos, R. [8]; Gil Núñez, A. [3]; Díez González, N. [4]; Díez Tejedor, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 6. Neurología. Centro de Ictus. Hospital Universitario La Paz; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 8. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 9. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 10. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Denia; 12. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón

Objetivos: Un análisis previo mostró que la migraña se asocia al diagnóstico de trombofilia mayor congénita (TMC) (FV leiden, déficit de proteína C o S, mutación G20210A del gen de la protrombina y déficit de AT III) en pacientes <55 años con ictus isquémico. Objetivo: estudiar qué características de la migraña se relacionan con el diagnóstico de TMC.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional que incluyó a 457 pacientes <55 años con un primer ictus isquémico. Variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular, migraña con aura (MA) o sin aura (M0) previa al ictus, características de la migraña: edad de inicio, presencia y tipo de aura (visual, sensitiva, motora, otra), cualidad del dolor (contínuo/pulsátil), localización preferente del dolor (frontal, occipital, otro), lateralización (uni/bilateral), náuseas/vómitos, fotofobia, sonofobia, frecuencia (1 o >1 al mes) y asociación de otro tipo de cefalea. Hemos seleccionado sólo los migrañosos dividiéndolos en dos grupos: con TMC y sin ella.

Resultados: 105 pacientes con migraña incluidos, el 44,8% con MA. Edad media: 42,5+/-8,9 años, 58% mujeres. La frecuencia de tromboflia fue del 29,5% y la de TMC del 15,2%. La edad de inicio de la migraña fue menor en aquellos con TMC que en los que no lo presentaron (mediana (RIC): 13,5 (14) vs. 19 (13), P=0,040). No hubo diferencias entre grupos en el resto de características de la migraña.

Conclusión: El diagnóstico de TMC se relaciona con un inicio más precoz de la migraña en el grupo de pacientes menores de 55 años con ictus isquémico.

LA PERCEPCIÓN SOCIAL DEL ESTRÉS SE ASOCIA CON EL ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO. UN ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

Ramírez Moreno, J.M. [1]; Muñoz Vega, P.J. [1]; Espada Rubio, S. [2]; Córdova, R. [1]; Bartolomé Alberca, S. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]; Aguirre Sánchez, J.J. [1]; Constantino Silva, A.B. [3]; Roa Montero, A. [3]; Peral Pacheco, D. [4]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Servicio de Neurología. Universidad de Extremadura; 3. Neurología. Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 4. Grupo de Investigación en Humanidades Médicas. Universidad de Extremadura. Facultad de Medicina

Objetivos: El ictus tiene una etiopatogenia compleja en la que influyen un gran número de factores de riesgo. Existe un creciente interés por el estudio de los cambios fisiopatológicos que conlleva el estrés y su posible relación con la patología cerebrovascular. El propósito de este trabajo es valorar la fuerza de asociación entre la exposición al estrés y el ictus.

Material y métodos: Realizamos un estudio de casos y controles (1:1), comparando la exposición al estrés en un grupo de pacientes con antecedentes de un primer ataque isquémico transitorio o ictus minor (AIT), frente a un grupo control. Se realizó una pregunta subjetiva sobre la percepción de estrés en los últimos meses y se aplicó el cuestionario estandarizado ERI (Effort-Reward Imbalance). Para el

análisis utilizamos modelos de regresión logística.

Resultados: N= 100 sujetos. No hubo diferencias significativas en las variables demográficas entre casos y controles, ni en nivel económico, situación social o laboral. El 50% de casos refería situación de estrés moderada o grave frente al 30% de controles (OR 2,33 IC95%: 1,02-5,30;p= 0,041). Cuestionario ERI: se observa que un mayor esfuerzo en el trabajo (OR 1,48 IC95%: 1,19-1,83) y un mayor compromiso frente a una menor implicación laboral se asocia con el ictus (OR 1,34 IC95%: 1,17-1,54); mientras que una mayor recompensa laboral tiene un factor protector (OR 0,71 IC95%: 0,61-0,82).

Conclusión: Existe una fuerte asociación entre la percepción al estrés y el AIT. El desequilibrio entre el esfuerzo y la recompensa laboral también se relaciona claramente con el AIT.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA, MÁS ALLÁ DEL ANEURISMA

Villacieros Álvarez, J.; Aguirre Hernández, C.; Trillo Senín, S.; Ramos Martín, C.; González Martínez, A.; Muro García, I.; Casado Fernández, L.; Martínez Vicente, L.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea (HSA) no traumática se clasifica en: HSA aneurismática (HSAa), no aneurismática perimesencefálica (HSAp) y el resto de HSA no aneurismática (HSAnp). Analizamos variables demográficas, clínicas, radiológicas y la evolución entre los tres subgrupos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes ingresados en nuestro centro con HSA no traumática (2008-2017). Se recogieron variables demográficas, clínicas, radiológicas, y evolución.

Resultados: N=166. HSAa n=122 (73,5%), HSAnp n=29 (17,5%), HSAp n=15 (9%). Encontramos diferencias estadísticamente significativas en variables demográficas: edad media (HSAnp 60,4±14,6, HSAa 56,7±14,2, HSAp 47,9±7) (p<0,05) y sexo (HSAa 77,7% mujeres, 22,3% varones) (p<0,01). No hubo diferencias en factores de riesgo vascular. En variables clínicas encontramos diferencias estadísticamente significativas en: Escala Hunt&Hess al ingreso (todos los casos de HSAp excepto uno presentaron HuntyHess 1, siendo más variable en HSAa y HSAnp) (p<0,01), necesidad de drenaje ventricular (37,9%HSAnp, 35,5%HSAa y ninguno de HSAp) (p<0,05), desarrollo de isquemia cerebral diferida (ICD) (27,3% en HSAa, 13,8% en HSAnp, ninguno en HSAp) (p<0,05). También encontramos diferencias estadísticamente significativas en el pronóstico: mRS al alta menor o igual de 2 en el 51,7% HSAnp, 59,5% HSAa, 100% HSAp, con 24% de fallecimientos en HSAnp, 14,9% HSAp y ninguno en HSAp (p<0,05).

Conclusión: Existen diferencias clínicas y demográficas entre los 3 grupos en edad media, sexo, H&H, necesidad de drenaje ventricular, desarrollo de ICD y pronóstico. Especial interés merece el subgrupo de HSAnp, con características intermedias entre HSAp y HSAa, pero con peor pronóstico que las anteriores.

LA PRESIÓN ARTERIAL PREHOSPITALARIA PREDICE EL VOLUMEN DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AL INGRESO

Rodríguez Luna, D. [1]; Rodríguez Villatoro, N. [1]; Juega Mariño, J. [1]; Boned Riera, S. [1]; Muchada López, M. [1]; Pagola Pérez de la Blanca, J. [1]; Rubiera del Fueyo, M. [1]; Ribó Jacobi, M. [1]; Coscojuela Santaliestra, P. [2]; Molina Cateriano, C.A. [1]

1. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Dado que el crecimiento de la hemorragia intracerebral (HIC) aguda se inicia en la fase prehospitalaria, la presión arterial sistólica (PAS) prehospitalaria podría estar relacionada con el volumen de la HIC al ingreso en Urgencias. Evaluamos la relación entre la PAS y el volumen de la HIC al ingreso (objetivo principal), así como con el crecimiento ultraprecoz del hematoma ("ultraearly hematoma growth", uHG) y la frecuencia de "spot sign".

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con HIC durante 3 años. Se realizó TC craneal al ingreso seguido de angioTC en aquellas HIC <6 horas. Recogimos PAS prehospitalaria y al ingreso, volumen de HIC al ingreso, uHG (volumen/tiempo de evolución) y frecuencia del "spot sign".

Resultados: Incluimos 219 pacientes. Tiempo mediano a determinación PAS prehospitalaria 128 (43–421) minutos. PAS media 168.0±31.9 mmHg prehospitalaria y 167.8±35.5 mmHg al ingreso. La PAS prehospitalaria no se relacionó con el tiempo de evolución (rho=-0.084, P=0.237) y se correlacionó con la PAS al ingreso (r=0.552, P<0.001). Mediana volumen HIC 24.8 (6.9–62.0) mL. La PAS fue mayor en pacientes con HIC >24.8 mL (172.3±35.0 versus 163.7±27.8 mmHg, P=0.049), manteniéndose esta asociación significativa en el análisis de regresión logística múltiple ajustado (OR 1.01, IC 95% 1.01–1.02, P=0.018). En HIC <6 horas (n=126), la PAS prehospitalaria no se relacionó ni con el uHG (rho=0.115, P=0.203) ni con la presencia del spot sign (170 [145−196] versus 171 [150−186] mmHg, P=0.959).

Conclusión: La PAS prehospitalaria se relaciona con el volumen de la HIC al ingreso, aunque no con el uHG ni con el spot sign.

MECANISMOS IMPLICADOS EN LA REPERFUSIÓN FÚTIL TRAS TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO Y SU CONTRIBUCIÓN RELATIVA

Usero Ruiz, M. [1]; Calleja Sanz, A. [1]; Cortijo García, E. [1]; de Lera Alfonso, M. [1]; Muñoz Ruiz, P.L. [1]; Reyes Muñoz, J. [1]; Gómez Vicente, B. [1]; Pérez, S. [2]; Castaño, M. [2]; Schüller, M. [2]; Arenillas Lara, J.F. [1]

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

Objetivos: Identificar variables pronósticas intermedias predictoras de reperfusión futil (RF) y describir la contribución relativa de cada una de ellas.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de un registro prospectivo de reperfusión cerebral en un centro terciario de ictus. Se incluyeron

pacientes con ictus isquémico con oclusión proximal de circulación anterior sometidos a tratamiento endovascular entre 2013 y 2016, en los que se logró una recanalización arterial completa (patrón TICI 2b ó 3). La RF se definió como mRS > 2 al tercer mes. Como variables pronósticas intermedias se estudiaron: la transformación hemorrágica (TH) a las 24 horas, el volumen de hipodensidad a las 24 horas, y la puntuación de la NIHSS a las 24 horas.

Resultados: Se incluyeron 122 pacientes con oclusión proximal de circulación anterior con patrón TICI 2b-3 tras TEV (edad media 70,3, 57 (47%) mujeres, mediana NIHSS 18). De ellos, 63 (52%) evolucionaron a RF. En regresión logística multivariable se observó una asociación independiente entre TH (a partir de IH-2), NIHSS, volumen de hipodensidad a las 24 horas, y RF. Se identificó 15,5 cc de hipodensidad como el punto óptimo de la curva COR entre volumen y RF (AUC 0,8; p<0,001). De los 63 pacientes, 27 (43%) presentaron un grado superior a IH-1 de TH. De los 36 restantes, 24 (38%) tuvieron un volumen de hipodensidad > 15,5 cc, y en 12 (19%) no se observó ni TH ni infarto > 15,5 cc.

Conclusión: La TH y el desarrollo de infartos extensos tras reperfusión endovascular completa fueron predictores independientes de RF.

INFLUENCIA DEL TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE PREVIO EN EL TIPO Y GRAVEDAD DE ICTUS CARDIOEMBÓLICO POR FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR

Aguado García, L. [1]; Bravo Anguiano, Y. [2]; Bártulos Iglesias, M. [1]; Trejo Gabriel y Galán, J.M. [2]; Rodríguez Peguero, F.J. [1]; Pascual Carrascal, D. [1]; Casas Peña, E. [1]; Arnaiz Senderos, S. [1]; Miranda Santiago, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Estudiar la influencia de la anticoagulación previa en la gravedad del ictus por fibrilación auricular no valvular (FANV).

Material y métodos: Estudiamos una cohorte de pacientes ingresados en la unidad de ictus con ictus cardioembólicos por FANV en 2015 y 2016. Analizamos la gravedad del ictus (AIT vs infarto; clasificación OCSP), situación funcional, variables demográficas y factores de riesgo vascular, entre los grupos anticoagulados o no, antes del ictus. Se realiza el análisis con el programa SPSS V21.

Resultados: De los 751 pacientes ingresados, 644 fueron isquémicos y 225 por FANV, 13'3% fueron AITs y 86'7% infartos, 51'1% fueron varones, edad media de 78 años (47-97). El 32'4% (73 pacientes) estaban anticoagulados (57 antivitamina K, 15 anticoagulantes de acción directa). Los anticoagulados tenían mayor frecuencia de HTA, dislipemia, ictus previo y tratamiento previo con estatinas; mayor edad media y puntuación CHADS y menor frecuencia de tratamiento fibrinolítico endovenoso. Además presentaron más AITs que infartos (21'9 vs 9'2%), más frecuencia de ictus tipo LACI (15'2 vs 4'3 %) y menos de TACI, PACI y POCI. No encontramos diferencia en la situación funcional al alta ni a los tres meses. Tras regresión logística, se encontró asociación significativa entre el tratamiento anticoagulante previo y presentar ictus tipo AIT (OR 2'62, p=0'024) e infarto tipo LACI (OR 3'6, p=0'029).

Conclusión: Los pacientes anticoagulados, a pesar de tener más edad y factores de riesgo vascular, tienen más ictus transitorios y de tipo lacunar. El bajo porcentaje de pacientes anticoagulados demuestra un importante margen de mejora en la prevención primaria.

CURSO CLÍNICO DE LOS PACIENTES CON AIT E ICTUS ISQUÉMICO AGUDO CON PRESENCIA DE TROMBOS NO OCLUSIVOS EN ANGIOTC

Cruz Culebras, A. [1]; Vera Lechuga, R. [1]; De Felipe, A. [1]; Matute Lozano, C. [1]; Fandiño Benito, E. [2]; Méndez Cendón, J. [2]; Masjuán Vallejo, J. [1]

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

Objetivos: No existe una clara recomendación sobre cuál debe ser el tratamiento de los pacientes con AIT o ictus isquémico agudo que presentan trombos no-oclusivos (TNO) intracraneales demostrados por AngioTC.

Material y métodos: Determinar el curso clínico y tratamientos empleados en estos pacientes mediante un análisis prospectivo y descriptivo (2013-2017) en nuestro centro de ictus. Se excluyen pacientes con estenosis intracraneales o calcificaciones de la pared arterial. Analizamos las características clínicas basales, localización, tratamiento empleado en función del tiempo y pronóstico funcional.

Resultados: En 43 pacientes (edad media 65.9 años +/-16.7, 67% varones) se demostró la presencia de TNO. La mediana de NIHSS fue de 4 (rango 0-18). Cinco pacientes (11.6%) fueron AITs. En 17 pacientes la causa fue cardioembólica (39.5%), 16 aterotrombótica (37.2%) y 10 criptogénica (23.2%). En 30 (69.7%) el TNO estaba localizado en la ACM, en 7 en la ACP (16.2%), en 5 en la AB (11.6%) y en 1 en la cerebelosa superior (2,3%). A 20 pacientes se les administró rtPa (46.5% con ERm 0-1 60%) y 3 pacientes (6.9%) recibieron terapia endovascular. En 17 casos se administró doble antiagregación (39%), en 4 aspirina (9.3%) y en 1, apixabán 5mg. Tres pacientes presentaron deterioro clínico en las 24h (6.9%). El 72% de los pacientes tuvo un ERm de 0-1 a los 3 meses. Ningún paciente murió.

Conclusión: El tratamiento empleado es heterogéneo. La evolución de los pacientes con TNO parece ser favorable (aunque en una pequeña proporción puede haber deterioro precoz). Hacen falta estudios más amplios para determinar su manejo.

INFLUENCIA DE LAS VARIANTES ANATÓMICAS DE LA CIRCULACIÓN ANTERIOR EN LA EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES TRATADOS CON TROMBECTOMÍA

Ramos Martín, C. [1]; Trillo, S. [1]; Aguirre, C. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Alcántara Miranda, P. [1]; Vallacieros Álvarez, J. [1]; Bárcena Ruiz, E. [2]; Caniego Monreal, J.L. [2]; Ximénez-Carrillo, A. [1]; Vivancos, J. [1]

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

Objetivos: La influencia de los principales factores anatómicos en el pronóstico de los pacientes con un ictus isquémico agudo no está

del todo establecida. Analizamos la relación entre dichos factores y la respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos con recogida prospectiva de datos con oclusión de segmento M1 de arteria cerebral media (ACM), T carotídea o tándem, tratados mediante trombectomía en nuestro centro. Se analizaron en angioTC las principales variantes anatómicas y el grado de circulación colateral (CC) mediante la escala de Christoforidis y en arteriografía, dominancia de división anterior o posterior de ACM y ángulo de M1-M2. Se correlacionaron dichas variables con el pronóstico.

Resultados: N=192. La variantes más frecuentemente identificadas fueron la ausencia de visualización de la arteria comunicante posterior (ACoP) en un 50.5% y el origen fetal (ausencia de segmento P1 ipsilateral) de la arteria cerebral posterior (ACP) en un 23.2%. Tras un análisis multivariante, se encontró relación entre la presencia de ACP fetal con mejor CC ($p<0.05$), menor volumen de infarto en TC a las 24 horas ($p<0.05$) y mejor evolución mediante mRs a los 3 meses ($p<0.01$). El grado del ángulo M1-M2 se relacionó con el número de pases sin diferencias estadísticamente significativas ($p=0.09$). No se encontró relación entre las variantes analizadas y grado de recanalización conseguido.

Conclusión: En nuestro estudio la presencia de ACP fetal se asoció con un mejor pronóstico, en probable relación con la presencia de una mejor circulación colateral, algo no descrito hasta ahora en la literatura.

RIESGO DE NO RECANALIZACIÓN EN TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Alcántara Miranda, P. [1]; Trillo, S. [1]; Ramos Martin, C. [1]; Ximénez-Carrillo, A. [1]; Caniego, J. [2]; Bárcena, E. [2]; Vivancos, J. [1]

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

Objetivos: Existe un grupo de pacientes con infarto cerebral en los que no se consigue recanalización completa mediante las técnicas actuales de trombectomía. Nuestro objetivo es identificar a partir de qué número de intentos se reduce la tasa de éxito en la recanalización y describir las características clínicas y radiológicas de esos pacientes con riesgo de no recanalización (PRNR).

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos clínicos-radiológicos de pacientes tratados con trombectomía mecánica por oclusión de gran vaso en circulación anterior desde diciembre de 2011 hasta marzo 2017.

Resultados: n=219. Se logra recanalización exitosa (TICI≥2b) en el 43.3% de los que recibieron 1 sólo pase, de los restantes en el 19,1% con 2 pases, y sucesivamente 8.6%, 9.1% y 3.1% con 3,4 y 5 pases respectivamente. Se define como PRNR los sometidos a ≥5 intentos, n=32, hombres 14(56%), edad media 69a[32-100], fibrilación auricular 46%, en tratamiento anticoagulante18,8% y antiagregados 11%. NIHSS media 19[5-29], ASPECTS basal 8[5-10], Circulación colateral mediana 2(Christoforidis angio-TC); oclusión en M1 60%, Tcarotídea 25%, tandem 12% y M2 0%, trombolisis IV 50%, mRs3m≤2 39% y mortalidad 12,5%. Se logró recanalización final en 19(60%), también asociada a mejor mRS3m ($p=0.005$). La duración del procedimiento fue mayor que en el resto del grupo (mediana 35[13-145] vs mediana 105[33-180], $p<0.01$).

Conclusión: En nuestra serie la tasa de recanalización se redujo significativamente a partir de 4 intentos. Los PRNP no presentaron diferencias significativas en perfil clínico o radiológico. La recanalización exitosa final, aunque la duración del procedimiento fue mayor, se asoció a mejor evolución.

Enfermedades Cerebrovasculares V

EL POLIMORFISMO 309T>G DE MDM2 MODULA LA INTERACCIÓN MDM2-P53 Y CONDICIONA EL PRONÓSTICO FUNCIONAL TRAS EL ICTUS

Ramos Araque, M.E. [1]; Rodríguez, C. [1]; Sánchez-Moran, I. [1]; Sobrino, T. [2]; Castillo, J. [3]; Almeida, A. [1]

1. Grupo de Neurobiología Molecular. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca; 2. Laboratorio de Neurociencias Clínicas. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: El pronóstico funcional tras un ictus puede estar relacionado con la susceptibilidad genética a la apoptosis. La proteína MDM2 es el principal regulador negativo de p53, que media la apoptosis neuronal tras la isquemia cerebral. El polimorfismo Arg72Pro de p53 regula su actividad proapoptótica y condiciona el pronóstico de pacientes de ictus. Un polimorfismo funcional en el promotor del gen Mdm2 (SNP 309T>G) modula su expresión y podría controlar p53. Nuestro objetivo es estudiar la asociación entre dicho polimorfismo 309T>G de Mdm2 y el pronóstico funcional tras un ictus.

Material y métodos: Se reclutaron 408 pacientes con ictus isquémico y 128 pacientes con hemorragia intracerebral, previamente independientes, ingresados en la unidad de ictus. Se evaluó el pronóstico funcional a los 3 y 12 meses mediante la escala modificada de rankin. El genotipado de Mdm2 309T>G se realizó mediante PCR-RFLP. Los niveles de mRNA y proteína se cuantificaron a partir de células mononucleares de controles sanos.

Resultados: Los individuos con el genotipo TT presentan menor expression de Mdm2que aquellos con el genotipo TG y GG. Estas diferencias podrían afectar a la estabilización de p53 y la vulnerabilidad celular a la apoptosis inducida por la isquemia. El ser portador del genotipo TT de Mdm2 se asocia a mal pronóstico funcional a los 3 y 12 meses tras un ictus isquémico ($p< 0,0001$) y hemorrágico ($p< 0,0001$).

Conclusión: El polimorfismo 309T>G de Mdm2 modula la interacción MDM2-p53 y la susceptibilidad celular a la apoptosis, lo que podría condicionar el pronóstico funcional de los pacientes tras un ictus.

INFLUENCIA DEL SEXO EN LA RESPUESTA A LA ADMINISTRACIÓN DE EXOSOMAS EN UN MODELO ANIMAL DE INFARTO CEREBRAL

Gómez de Frutos, M.C.; Laso García, F.; Otero Ortega, L.; Alonso López, E.; Martínez Arroyo, A.; Diekhorst, L.; Díez Tejedor, E.; Fuentes Gimeno, B.; Gutiérrez Fernández, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Evaluar si la respuesta a la administración de exosomas es similar en machos y hembras en modelo animal de infarto cerebral (IC) subcortical.

Material y métodos: Ratas Sprague-Dawley fueron sometidas a una isquemia cerebral mediante la inyección de endotelina-1. A las 24h tras la inducción del IC, se administraron exosomas por vía intravenosa. Los animales machos y hembras (proporción 1:1) se subdividieron en: Control: salino (n=10); Tratado: 100ug exosomas (n=10). Evaluamos: función motora (Rogers, Rotarod y Walking beam), tamaño de lesión mediante resonancia magnética, así como marcadores de reparación cerebral y fibras nerviosas: GFAP (Glial Fibrillary Acidic Protein), MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein), MBP (Myelin Basic Protein) por Western blot e Inmunofluorescencia.

Resultados: El tratamiento con exosomas mejora significativamente la recuperación funcional en ambos sexos respecto al control. Sin embargo, las hembras tratadas con exosomas mostraron una mejor recuperación motora en el test de Walking beam en comparación a los machos ($p<0.05$). Se observa una tendencia a la reducción en el tamaño de lesión entre 24h y 28d pero no hubo diferencias significativas entre los sexos. En ambos se observa un incremento en MOG, así como una disminución en GFAP. Sin embargo, en las hembras se observó un aumento significativo en la expresión de MOG así como una menor expresión de GFAP en comparación con los machos ($p<0.05$).

Conclusión: El tratamiento con exosomas en el modelo animal de IC favorece la recuperación funcional, así como la expresión de marcadores de reparación cerebral en ambos sexos, pero su efecto es superior en las hembras.

IMPLICACIÓN DE LAS CÉLULAS DE MÚSCULO LISO EN EL PROCESO INFLAMATORIO DE LA ATEROSCLEROSIS DE LA ARTERIA CARÓTIDA

Goikuria Iriondo, H. [1]; Alloza Moral, I. [1]; Fernández Velasco, J.M. [2]; Vega Manrique, R. [3]; García Barcina, M. [4]; Elizagaray, E. [5]; Sarasola Diez, E. [4]; Lorenzo García, A. [2]; Freijo Guerrero, M.D.M. [2]; Vandenbroeck, K. [1]

1. Dto. Neurociencias. Universidad del País Vasco, Dto. Neurociencias, Lab. Neurogenomiks; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Cirugía Vascular y Angiología. Hospital de Basurto; 4. Unidad de Genética Clínica. Hospital de Basurto; 5. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: Las células de músculo liso (SMCs) participan en el engrosamiento de la pared arterial, el cual está correlacionado con el riesgo de ictus, y la inflamación en la placa está involucrada en la rotura de ésta, sin embargo, no se conoce el mecanismo de interacción entre las SMCs y el sistema inmune. Por ello, el objetivo del estudio es definir el papel de las SMCs en la inflamación de la placa de ateroma.

Material y métodos: Las muestras han sido extraídas por endarterectomía carotidea y clasificadas como sintomáticas (n=7) con estenosis >70% y asintomáticas (n=7) con estenosis del >80%. Los tejidos han sido disgregados para el aislamiento de SMCs, posterior purificación de mRNA y obtención de librerías con TruSeq RNA library. El mRNA ha sido secuenciado mediante la plataforma Illumina HiSeq 2000 y el análisis bioinformático se ha basado en la identificación de genes diferencialmente expresados entre las SMCs de pacientes S (sintomáticos) y A (asintomáticos) y su asociación a vías de mecanismo.

Resultados: SMCs de placas de ateroma muestran elevados niveles de expresión de citoquinas IL6ST, CCL2, CXCL12, IL13RA1, IL1R1 y IL33. Además, se han identificado IL20RB (FC=1.75; p=0.02), SOCS3 (FC=1.6; p= 0.03) e IL17RD (FC=-1.53; p=0.01) diferencialmente expresados entre SMCs de pacientes S y A. Estas citoquinas han sido asociadas a procesos de quimiotaxis, adhesión y extravasación celular, activación de leucocitos, producción de citoquinas y respuesta a estrés.

Conclusión: SMCs son capaces de adquirir un fenotipo inflamatorio participando de manera adicional a las células inmunes en la inflamación de la placa de ateroma.

DETERMINACIÓN DEL PERFIL DE EXPRESIÓN PROTEICA EN EL TROMBO DE PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO MEDIANTE ESPECTROMETRÍA DE MASAS

Muñoz Arrondo, R. [1]; Santamaría Martínez, E. [2]; Rubio Baines, I. [1]; Ostolaza Ibañez, A. [1]; Labarga Gutiérrez, A. [3]; Roldan Arrastia, M. [4]; Mayor Gómez, S. [1]; Zandio Amorena, B. [1]; Bermejo Garces, R. [5]; Mendigaña Ramos, M. [5]; Aymerich Soler, N. [1]; Herrera Isasi, M. [1]; Clemente Tirapu, A. [6]; Olier Arenas, J. [5]; Gallego Cullere, J. [1]; Mendioroz Iriarte, M. [7]; Fernández Irigoyen, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 2. Unidad de Proteómica. Navarrabiomed; 3. Unidad de Bioinformatica. Navarrabiomed; 4. Unidad de Neuroepigenética. Navarrabiomed; 5. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra; 6. Enfermería Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario de Navarra; 7. Unidad de Neuroepigenética. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Hasta un 30 % de pacientes con ictus isquémico permanecen sin un diagnóstico etiológico a pesar las pruebas complementarias realizadas. Los biomarcadores pueden orientar el diagnóstico etiológico, pero en la actualidad la falta de sensibilidad y especificidad suficiente dificulta su uso rutinario. La identificación de biomarcadores en el trombo podría incrementar esa especificidad. Nuestro objetivo es la caracterización de biomarcadores en dicho trombo mediante técnicas de proteómica.

Material y métodos: Realizamos un análisis exploratorio consistente en la identificación de proteínas en el trombo extraído mediante dispositivos stent recuperables en cuatro pacientes con ictus isquémicos, dos aterotrombóticos y dos cardioembólicos. Utilizamos técnicas de proteómica basada en espectrometría de masas de alta resolución, así como herramientas bioinformáticas que permitan realizar un análisis de rutas metabólicas y redes de interacción molecular

Resultados: Tras la caracterización molecular del material trombótico, en los cuatro trombos analizados se han identificado cerca de 1200 proteínas, de las cuales en 340 proteínas ha sido de manera

inequívoca. Diversos análisis funcionales nos han permitido conocer en qué procesos biológicos participan este set de proteínas, así como generar redes de interacción molecular in sílico, estableciendo los primeros pasos hacia la comprensión de la cooperatividad funcional de este subproteoma en el material trombótico

Conclusión: Nuestro trabajo sugiere que es posible identificar proteínas en el trombo. Nuestros resultados apuntan hacia la existencia de un perfil de expresión proteica que aporta información sobre los procesos biológicos que subyacen al ictus isquémico. De confirmarse, estos diferentes perfiles podrían servir para identificar biomarcadores candidatos con orientación etiológica

ADMINISTRACIÓN DE EXOSOMAS EN UN MODELO DE INFARTO CEREBRAL SUBCORTICAL EN RATA. ESTUDIO DOSIS-RESPUESTA

Laso García, F.; Gómez de Frutos, M.C.; Otero Ortega, L.; Alonso López, E.; Martínez Arroyo, A.; Diekhorst, L.; Arrúe Gonzalo, M.; Díez Tejedor, E.; Fuentes Gimeno, B.; Gutiérrez Fernández, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Estudiar el efecto dosis-respuesta de exosomas derivados de células troncales mesenquimales de tejido adiposo humano (CTM-TAh) en modelo animal de infarto cerebral (IC) subcortical.

Material y métodos: Ratas Sprague-Dawley fueron sometidas a una isquemia cerebral mediante inyección de endotelina-1.A las 24h tras la inducción del IC, se administraron exosomas. Los animales se subdividieron en: SHAM:cirugía sin IC ni tratamiento; Control: salino (n=6); IC+dosis baja (50ug exosomas) (n=7): IC+dosis intermedia (100ug exosomas) (n=6);IC+dosis alta (200ug exosomas) (n=5). Evaluamos: función motora (Rogers, Rotarod y Walking beam), tamaño de lesión mediante resonancia magnética, marcadores de reparación cerebral y fibras nerviosas: GFAP (Glial Fibrillary Acidic Protein), MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein),MBP (Myelin Basic Protein) por Western blot e Inmunofluorescencia.

Resultados: Los animales tratados con 200ug de exosomas mostraron mejor recuperación motora en Walking beam que los controles ($p<0.05$). Además, en el test de Rogers la dosis alta es significativamente superior a la dosis baja e intermedia ($p<0.05$). Hay tendencia a la reducción en el tamaño de lesión entre 24h y 28d pero no hubo diferencias significativas entre los grupos. Todas las dosis (baja, media y alta) aumentan la expresión de MOG y MBP, así como disminuyen la expresión de GFAP de forma significativa respecto al control. Además, la dosis alta muestra significativamente valores más altos de MOG y MBP, así como valores más bajos de GFAP en comparación a las dosis bajas e intermedias ($p<0.05$).

Conclusión: La administración intravenosa de diferentes dosis de exosomas derivados de CTM-TAh en un modelo animal de IC subcortical, favorece la recuperación funcional y la expresión de marcadores de reparación cerebral, siendo la dosis de 200ug la más eficaz.

EXPRESIÓN GÉNICA DIFERENCIAL EN CÉLULAS DEL MÚSCULO LISO DE PLACAS DE ATEROMA DE LA CARÓTIDA DE HOMBRES VS MUJERES

Alloza Moral, I. [1]; Goikuria Iriondo, H. [2]; Sastre Sedano, M. [3]; Fernández Velasco, J.M. [4]; Vega Manrique, R. [5]; García Barcina, M. [6]; Elizagaray, E. [7]; Sarasola, E. [6]; Lorenzo García, A.M. [4]; Freijo Guerrero, M.D.M. [4]; Vandenbroeck, K. [2]

1. Departamento de Neurociencias. Universidad del País Vasco; 2. Departamento de Neurociencias. Universidad del País Vasco, Departamento de Neurociencias, Neurogenomiks; 3. Servicio de Neurociencias. Universidad del País Vasco; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 5. Servicio de Cirugía Vascular y Angiología. Hospital de Basurto; 6. Servicio de Genética. Hospital de Basurto; 7. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: La formación de aterosclerosis en la arteria carótida es un factor de riesgo en la enfermedad cerebrovascular ACV). Aunque los hombres tienen mayor probabilidad de sufrir un ACV que las mujeres, estas sufren una mayor mortalidad. Una comprensión profunda del papel que juega uno de los tipos celulares principales presentes en la placa, células de musculo liso (SMCs), en la desestabilización de la placa de ateroma puede ayudar a entender la diferencia de género de la enfermedad cerebrovascular. Nuestro objetivo es analizar el perfil de transcriptómica en las SMC y analizar las diferencias entre hombres y mujeres.

Material y métodos: Las células SMCs han sido aisladas de placas de ateroma de 8 hombres y 8 mujeres. El RNA ha sido extraído y purificado seguido de una eliminación del RNA ribosómico. Hemos utilizado RNAseq (HiSeq2500 de Illumina) para analizar el transcriptoma de SMC de placas de 3 mujeres y 4 hombres. Posteriormente, hemos validado los resultados en 8 muestras de mujeres y 8 de hombres mediante qPCR (SYBRgreen).

Resultados: Los resultados del análisis de trancriptómica identifican un panel de más de 15 genes diferencialmente expresados entre mujeres y hombres. 5 de estos genes han sido evaluados en un cohorte adicional y 4 de ellos han sido confirmados.

Conclusión: Mediante el uso de RNAseq y qPCR hemos identificado 4 genes (TSPAN8, COLEC12, CERS4, PCOLCE2) que pueden ser instrumentales en la comprensión del papel diferencial de las SMCs en la aterosclerosis de la carótida entre hombres y mujeres.

TENDENCIAS EN LAS COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS CEREBRALES ASOCIADAS A LA ANTICOAGULACIÓN ORAL. ESTUDIO TAC REGISTRY 2

Quintas Gutiérrez, S. [1]; Zapata Wainberg, G. [1]; Ximénez-Carrillo Rico, Á. [1]; Masjuán Vallejo, J. [2]; Cardona, P. [3]; Castellanos Rodrigo, M.D.M. [4]; Benavente Fernández, L. [5]; García Pastor, A. [6]; Egido, J. [7]; Maciñeiras, J. [8]; Serena, J. [9]; Freijó Guerrero, M.D.M. [10]; Moniche, F. [11]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de

Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 9. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: Describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes en tratamiento con anticoagulantes orales (ACO) que presentan una hemorragia intracerebral (HIC). Determinar la incidencia global, estrategias terapéuticas, pronóstico funcional y vital de HIC asociadas a ACO, comparando aquellos en tratamiento con antagonistas de la vitamina K (HIC-AVK) y aquellos con ACO de acción de directa (HIC-ACOD).

Material y métodos: Estudio multicéntrico nacional, retrospectivo, descriptivo y observacional. Se incluyeron todos los pacientes adultos con HIC asociada a ACO ingresados en Servicios de Neurología durante 2015 y registrados en sus bases de datos. Se consideran dos grupos (HIC-AVK y HIC-ACOD). Se compararon variables epidemiológicas, clínicas, radiológicas, terapéuticas y la situación funcional a los 3 meses.

Resultados: 366 casos (331(90,4%) HIC-AVK, 35(9,6%) HIC-ACOD). 29 centros, 14 CCAA. La incidencia cruda anual de HIC-ACO fue de 3,8/100.000hab/año (IC95% 2,78-3,41). El grupo HIC-ACOD tuvo una edad media mayor (81,5±8,3 vs. 77,7±8,3 años, p=0,012). El volumen de la hemorragia fue menor en las HIC-ACOD (medianas= 11 [RIQ=30,8] vs 25[RIQ=50,7] ml; p=0,03). La tasa de independencia a 3 meses (mRS <3) fue similar en ambos grupos aunque la mortalidad relacionada con el ictus fue mayor en HIC-AVK (40% vs 72,7%; p<0,05). El tratamiento antitrombótico más frecuentemente indicado tras HIC fueron los ACOD (38,7%).

Conclusión: La incidencia de HIC-ACO en nuestro estudio fue mayor que en estudio previos (TAC Registry 1 y EPICES). Los pacientes con HIC-ACOD presentan hemorragias de menor volumen y una menor mortalidad relacionada con el ictus que aquellos con HIC-AVK. Los ACOD fueron el tratamiento antitrombótico más frecuentemente prescrito tras la HIC.

DISLIPEMIA ATEROGÉNICA E ICTUS: EVALUACIÓN DEL GRADO DE CONTROL DURANTE EL SEGUIMIENTO AMBULATORIO

Sánchez de la Torre, J.R.; Bosque Varela, P.; Sánchez Rodríguez, A.; Jiménez López, Y.; Pérez Pereda, S.; Serrano Cárdenas, K.M.; López García, S.; González Quintanilla, V.; Revilla García, M.Á.; Vázquez Higuera, J.L.; Palacio Portilla, E.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La dislipemia aterogénica (DAt) se caracteriza por un aumento de triglicéridos (TGD) y descenso de HDLc, incrementando el riesgo de eventos vasculares. Nuestro objetivo es evaluar el grado de control de la (DAt) en pacientes con ictus isquémico o AIT tras el alta hospitalaria.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes ingresados por ictus isquémico o AIT en la Unidad de Ictus de nuestro hospital entre 2012 y 2015 y seguimiento ambulatorio tras el alta. Se definió como control adecuado de TGD cifras menores a 150 mg/dl y de HDLc niveles ≥ a 40 mg/dl en varones y ≥ 50 mg/dl en mujeres. Se evaluaron factores demográficos, de riesgo vascular, terapéuticos y parámetros analíticos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado y regresión logística.

Resultados: Se evaluaron 1277 pacientes (edad media 67,73 ± 12,52 años, varones 62,5%). En el 50,9% de los casos se controlaron los 2 parámetros de DAt y en el 35,1% solamente 1. El control adecuado de TGD se obtuvo en el 85,9% de los casos y de HDLc en el 55,5%. En el análisis de regresión logística los parámetros asociados a mal control de la DAt fueron el diagnóstico previo de hipertrigliceridemia (p < 0,001) y niveles bajos de HDLc al ingreso (p<0,001).

Conclusión: Casi la mitad de pacientes presentan un control inadecuado de la DAt. La hipertrigliceridemia previa y cifras bajas de HDLc al ingreso se asocian con menor grado de control de la DAt.

PANARTERITIS NODOSA POR DÉFICIT DE ADA-2 COMO CAUSA DE ICTUS RECURRENTE EN TERRITORIO VERTEBROBASILAR

Pascual Carrascal, D. [1]; Bravo Anguiano, Y. [1]; Morán Rodríguez, M.Á. [2]; Aguado García, L. [1]; Arnaiz Senderos, S. [1]; Casas Peña, E. [1]; Miranda Santiago, J. [1]; Porqueres Bosch, E. [1]; Hernando Asensio, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir una causa infrecuente y poco conocida de ictus isquémico recurrente en paciente joven.

Material y métodos: Varón de 50 años, con antecedentes de dermatomiositis en la infancia, anemia crónica y hepatoesplenomegalia. Como antecedentes familiares destaca un hermano con dermatomiositis y HSA de origen aneurismático fallecido por rotura esplénica. Presenta historia de infartos de repetición a diferentes niveles en troncoencéfalo durante los dos años previos.

Resultados: En los repetidos ingresos, se realizaron estudio vascular, cardiológico y analítico incluyendo hipercoagulabilidad, autoinmunidad y serologías, sin hallazgos patológicos. Además, estudio de LCR y arteriografía normales. Únicamente destacó febrícula y elevación mantenida de reactantes de fase aguda. Ante la sospecha de proceso sistémico hereditario, se solicitó biopsia de músculo, piel y aspirado de médula ósea que descartó enfermedad por depósito. El mielograma mostró células plasmáticas aberrantes, sin evidencia de patología hematológica. En la biopsia muscular se observaron hallazgos compatibles con vasculitis activa por lo que se completó estudio de vasculitis sistémica con arteriografía abdominal que mostró alteraciones inespecíficas de panarteritis nodosa y estudio genético, confirmándose el diagnóstico de déficit de ADA-2. Se instauró terapia inmunosupresora con normalización de parámetros inflamatorios y sin nuevos eventos vasculares.

Conclusión: La deficiencia de ADA-2, secundaria a mutaciones en el gen CECR1, causa un cuadro de vasculitis sistémica autoinmune (PAN) con afectación de piel, órganos internos y SNC. Debe considerarse ante

pacientes jóvenes con ictus de repetición y sintomatología general a pesar de que la arteriografía y el análisis del LCR sean normales, ya que el inicio precoz del tratamiento inmunosupresor disminuye la morbimortalidad.

SEDACIÓN VS INTUBACIÓN DURANTE EL PROCEDIMIENTO ENDOVASCULAR: LA EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL

Auzmendi Pinedo, L. [1]; Aguilera Irazábal, B. [1]; Sainz Pelayo, A. [1]; Fernández Velasco, J.M. [1]; Ochoa De Castro, A.I. [1]; Rodrigo Armenteros, P. [2]; Erburu Iriarte, M. [2]; Lorenzo García, A.M. [2]; Gorostiza Hormaetxe, I. [3]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: El manejo óptimo peri-intervencional de los ictus tratados mediante procedimiento endovascular (PE) es controvertido. El único estudio comparativo publicado no ha podido confirmar las ventajas descritas hasta la fecha de sedación frente intubación. Describimos el manejo peri-intervencional de los PE realizados en nuestro hospital y su repercusión al alta.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes sometidos a PE durante los años 2015-2017. Recogemos variables demográficas, antecedentes personales respiratorios(APR): (tabaquismo/broncopatía/SAOS), NIH inicial/alta (NIHi/NIHa), mRankin previo/alta(mRp/mRa), procedimiento(IOT/Sedación), ASPECTS(7-8/9-10), TICI(3-2B/2A-1-0), tiempo(síntomas-TAC-revascularización), extubación en sala(ES)(si/no), traslado tras procedimiento(UI/UCPI/REA), complicaciones respiratorias(CR):(No/Leves/Graves).

Resultados: Incluimos 45PE: IOT: 42(93,3%). Análisis de IOT: edad media(DE)73,3(14,54),NIHi/NIHamedia(DE):16,24(4,57)/7,47(7,26), mRp/mRa mediana:0/3,5, TICI 2B-3:35/42(83,3%), Extubación en sala:SI:29/42(69%), traslado: UI:24/42(57,1%), UCPI:3(7,1%), REA:15/42(35,7%). CR: No: 27/42(64,3%), Leves: 6/42(14,3%), Graves: 9/42(21,4%). Los pacientes trasladados a REA presentaron más CR (P<0,035). No hay relación entre APR y traslado REA ni CR. Grupo edad<80:26/42(61,9%) se trasladan más a REA que >80(p<0,014), pero no hay diferencias en CR. No se encontró relación entre NIHi, ASPECTS, TICI con traslado REA, pero si con el tiempo síntomas-Recanalización (p<0,045). Traslado REA y CR se relacionan con mayor NIHa(p<0,036 y <0,01) y mayor mRa(p<0,047 y <0,06).

Conclusión: La mayoría de los pacientes sometidos a IOT pudieron ser extubados en sala, trasladados a UI y no presentaron CR. Los pacientes trasladados a REA tuvieron más CR y peor situación al alta (NIHa y mRa). La imposibilidad de extubación en sala tras el procedimiento actúa en nuestra serie como factor predictor de mal pronóstico. Únicamente se ha encontrado como factor predictivos de imposibilidad de extubación/traslado a REA la demora entre síntomas-recanalización.

SUPERIORIDAD DEL SWAN RESPECTO AL T2* EN LA DETECCIÓN DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA EN ENFERMOS TROMBOLIZADOS/TROMBECTOMIZADOS

Martín Bechet, A.; Rigual Bobillo, R.; Viedma Guiard, E.; Sissani, L.; Majlath, M.; Shor, N.; Meseguer Gancedo, E.; Amarenco, P.

Servicio de Neurología. Hospital Bichat Claude Bernard

Objetivos: La transformación hemorrágica (TH) es la principal complicación del tratamiento trombolítico/trombectomía, la frecuencia deTH sintomática es de 4.4-5.9% y se relaciona con un peor pronóstico. La secuencia de Resonancia Magnetica (RM) utilizada para la detección de hemorragia es la 2D-T2*-weight gradiente-echo imaging (T2*). La secuencia SWAN (secuencia 3D T2* weighted angiography) es una secuencia que optimiza la imagen vascular cerebral con una adquisición de imagen similar al eco de gradiente en tres dimensiones, esta secuencia es superior al T2* en la detección de hemorragia cerebral, sin embargo ningún estudio ha comparado estas dos secuencias en la detección de TH en enfermos trombolizados.

Material y métodos: Estudio prospectivo del Servicio de Neurología del hospital Universitario Bichat de París, que incluyó pacientes trombolizados. Realizamos una RM comparando las secuencias de T2* y SWAN en la detección de TH a las 24-36 horas post trombolisis y medimos el volumen de hemorragia en ambas secuencias. La lectura se realizó por dos radiólogos independientes.

Resultados: Se incluyeron 69 pacientes tratados por trombolisis/trombectomía. Se detectó una TH en 25 pacientes (36.2%) en la secuencia T2*, coeficiente Kappa: 1. La secuencia SWAN demostró una sensibilidad de 100% y detectó una TH en 3 pacientes suplementarios. El volumen de TH medido en el SWAN fue mayor al medido en el T2*(mediana, 1.78 ml vs 1.20 ml, P=0.02),

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que la secuencia SWAN es más sensible en la detección de TH en los enfermos trombolizados/trombectomizados y es capaz detectar mayor volumen de hemorragia que aquellos detectados en la secuencia T2*.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO: ANÁLISIS DE LOS FACTORES QUE DETERMINAN UN MEJOR PRONÓSTICO FUNCIONAL A LOS 3 MESES

Beck Román, E. [1]; Castro-Villacañas Farzamnia, A. [1]; Fernández Gil, L. [1]; Mena Romo, L. [1]; Alba Alcántara, L. [1]; Velasco Calvo, R. [1]; Ruiz Molina, Á. [1]; González Santiago, R. [1]; Ruiz, P. [2]; Vega Astudillo, A. [2]; Carneado Ruiz, J. [1]

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

Objetivos: Analizar en el tratamiento endovascular del ictus isquémico los factores relacionados con un pronóstico funcional favorable.

Material y métodos: Estudio observacional transversal, descriptivo. Los resultados corresponden al período octubre del 2013 a febrero del 2017. Se analizaron las variables relacionadas con un pronóstico funcional favorable a los 3 meses evaluado mediante la escala Rankin.

Resultados: Número de pacientes 141, Edad mediana (M) (rango intercuartil IQ 1-3): 68 (59-70) Mujer: 42 %, NIHSS basal M(IQ 1-3): 19 (16-22), tiempo del inicio de los síntomas a la punción arterial en minutos: M(IQ 1-3): 264 (200-330), recanalización arterial favorable (TICI 3/2b): 70,21%. Rankin0-2 3m: 46.8% Se analizan las diferencias entre los grupos Rankin 0-2 vs 3-6 3 meses. Se realiza un análisis univariante y un modelo predictor multivariante: Las variables que quedan en el modelo son: glucemia basal -0.012(DE: 0.005) p= 0.021; NIHSS basal -0.13(DE 0.048) p=0.004 ,tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la recanalización arterial -0.003 (DE 0.001) p=0.04, resultado de recanalización favorable (TICI 2B/3) 2.64 (DE 0.625) p <0.001 y presencia de transformación hemorrágica tipo hemorragia parenquimatosa (PH) -1.58 (DE 0.628) p=0.01. Curva ROC del modelo con área bajo la curva 0.83 para la predicción de Rankin 0-2 a los 3 meses.

Conclusión: Las variables que predicen pronóstico favorable en el tratamiento endovascular del ictus isquémico son: con asociación negativa, glucemia a su llegada, NIHSS basal, tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la recanalización arterial y PH; en sentido positivo el resultado de recanalización favorable.

REDUCIR EL TIEMPO PUERTA-AGUJA: ¿CUÁL ES EL RIESGO DE LOS STROKE-MIMICS?

Labandeira Guerra, C. [1]; Campos Costa, E. [2]; Boned Riera, S. [3]; Muchada López, M. [3]; Rodríguez Luna, D. [3]; Rodríguez Villatoro, N. [3]; Juega Mariño, J.M. [3]; Pagola Pérez de la Blanca, J. [3]; Ribo Jacobi, M. [3]; Molina Cateriano, C.A. [3]; Rubiera Del Fueyo, M. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Neurología. Hospital García de Orta; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar los riesgos de la fibrinolisis en déficits neurológicos bruscos de causa no vascular (stroke-mimics) y su posible relación con el tiempo puerta-aguja.

Material y métodos: Estudio retrospectivo desde una base de datos prospectiva de los pacientes fibrinolisados entre junio2013 y junio2016 en el Hospital Vall d'Hebrón. Analizamos los pacientes con stroke-mimic(SM) y comparamos sus características con los pacientes con ictus.

Resultados: Un total de 332 pacientes fibrinolisados fueron incluidos en el estudio, identificándose 22 stroke-mimics (6.6%, IC 95%: 4.0%-9.3%) con una edad media de 58 años(rango 35-87). El 54.5% fueron varones y la puntuación media NIHSS 10 (rango 3-30). No hubo diferencias significativas en características basales entre grupos. Presentaron déficits motores un 52.2%(n=11) de los casos, sensitivos 33.3%(n=7) y del lenguaje 47.6%(n=10). Se realizó neuroimagen multimodal (angioTC, TC-perfusión o RM) en el 95.5% de los SM frente a un 74.1% de los ictus (p=0.014), encontrándose alterada en 4 pacientes. No se registraron complicaciones en ningún paciente con SM. Las etiologías más frecuentes fueron migraña (31.8%), síntomas funcionales (27.3%) y crisis (27.3%). Aunque el tiempo puerta-aguja se redujo de forma significativa (p=0.02) desde el primer año (47minutos) hasta el tercero (36minutos), la tasa de SM fibrinolisados no se incrementó (5.4% y 9%,p=0.1).

Conclusión: La identificación de SM resulta compleja incluso mediante el uso de neuroimagen multimodal. La reducción del tiempo puerta-aguja no incrementa los SM fibrinolisados. En caso de duda, la fibrinólisis es un tratamiento seguro que no debe demorarse, dado el bajo riesgo de complicaciones en los SM y el alto beneficio de su administración precoz.

EVOLUCIÓN DE LA TASA DE ACCESO AL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LA PROVINCIA DE ALICANTE. EXPERIENCIA EN UN ÁREA CON ÚNICO CENTRO TERCIARIO

López Hernández, N. [1]; Gallego León, J.I. [2]; Beltrán, I. [1]; Castaño, D. [1]; Corona, D. [1]; González Fernández, L. [1]; Díaz Urrea, C. [1]; Barredo Benítez, P. [1]; García Tercero, R. [1]; Gualda Heras, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Conocer la evolución de la tasa de pacientes sometidos a tratamiento endovascular en la provincia de Alicante.

Material y métodos: El hospital general universitario de Alicante es el único centro terciario de la provincia para el tratamiento endovascular del ictus. Se registraron de forma prospectiva todos los pacientes sometidos a este tratamiento, durante el período de tiempo 2014-2016. Se reflejan las tasas en base a la población asignada por tarjetas sanitarias a nuestra provincia.

Resultados: Durante el período de estudio se realizaron un total de 284 procedimientos (74 en 2014, 87 en 2015 y 123 en 2016). Si consideramos que la población de referencia es aproximadamente de 1.810.000 habitantes, según los datos de tarjetas sanitarias asignadas, la evolución de las tasas de tratamientos endovascular por 100.000 habitantes /año fueron de 4.1, 4.8 y 6.7 en los años 2014, 2015 y 2016 respectivamente.

Conclusión: Se evidencia un progresivo crecimiento en la aplicación de este tratamiento en la población de la provincia de Alicante. El elevado coste en recursos y nivel de especialización necesario de estos equipos hace que el conocimiento de estos datos sea fundamental para una adecuada organización del sistema asistencial y de sus recursos.

ICTUS AGUDO SECUNDARIO A OCLUSIÓN DE M2 AISLADA: ¿TRATAMIENTO DE ELECCIÓN?

García Rúa, A. [1]; Rico Santos, M. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Sánchez Lozano, P. [2]; Martínez Rodríguez, L. [1]; González Delgado, M. [1]

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

Objetivos: El tratamiento endovascular está ampliamente validado en obstrucciones arteriales proximales, existiendo controversia acerca de su uso en ramas distales. Analizamos los resultados obtenidos con este

procedimiento en oclusiones de M2 en comparación con la fibrinólisis endovenosa y las medidas conservadoras.

Material y métodos: Revisión de los pacientes con obstrucción de M2 aislada atendidos dentro del protocolo Código Ictus en un hospital de tercer nivel entre enero 2015 y abril 2017.

Resultados: Se analizaron 61 pacientes con edad media de 69±11 años. El grupo de trombectomía mecánica (n=40) presentó una puntuación inicial en la escala NIHSS de 12.20±4.87. La oclusión se localizó en segmentos proximales en el 68.75% y el tiempo medio de recanalización fue de 249 minutos, con resultado exitoso (TICI2b-3) en el 85.36% de los procedimientos. Se comparó con 21 pacientes con obstrucción M2 sin tratamiento endovascular, que puntuaron 9,95±5.99 en la NIHSS inicial. El deterioro funcional a los 90 días respecto a la situación premórbida fue de 1.3±1.59 puntos en la escala Rankin en el primer grupo y de 1.6±1.98 en el segundo. No se encontraron diferencias en cuanto al riesgo de muerte en el ingreso o en el pronóstico a corto plazo entre ambos grupos. La hemorragia intracraneal sintomática fue la principal complicación asociada al riesgo de muerte (p=0.005, OR=12.5), también sin diferencias entre ambos grupos.

Conclusión: La trombectomía mecánica es eficaz en la revascularización de ramas M2. Sin embargo, en este estudio no ha demostrado beneficio en el pronóstico vital y funcional a corto plazo.

Enfermedades Desmielinizantes I

ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LA EFECTIVIDAD DE LOS INMUNOSUPRESORES EN PACIENTES CON ANTICUERPOS CONTRA LA PROTEÍNA DE LA MIELINA OLIGODENDROCITARIA (MOG)

Calvo Calvo, A. [1]; Deschamps, R. [2]; Papeix, C. [3]; Maillart, E. [3]; Audoin, B. [4]; Durand-Dubief, F. [5]; Brassat, D. [6]; Collongues, N. [7]; Bourre, B. [8]; Laplaud, D. [9]; Zephir, H. [10]; Ciron, J. [6]; Biotti, D. [6]; Vukusic, S. [11]; Marignier, R. [5]

1. Servicio de Neurología. Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer; 2. Service Neurologie. Fondation Adolphe de Rothschild; 3. Service Neurologie. Hôpital Salpêtrière; 4. Service Neurologie. Hôpital La Timone; 5. Service de Neurologie, sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuro-inflammation, and Fo; 6. Service Neurologie. Hôpital Toulouse; 7. Service Neurologie. Hôpital Strasbourg; 8. Service Neurologie. Hôpital Rouen; 9. Service Neurologie. Hôpital Nantes; 10. Service Neurologie. Hôpital de Lille; 11. Service de Neurologie, sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuro-inflammation

Objetivos: Describir la respuesta clínica a inmunosupresores en pacientes con anticuerpos contra la proteína de la mielina oligodendrocitaria (MOG-Ac)

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico donde incluimos 142 pacientes mayores de 18 años con MOG-Ac en suero. Primero, investigamos mediante análisis de supervivencia el tiempo hasta un segundo episodio, tiempo hasta DSS (Disability Status Scale) 3.0 y agudeza visual (AV) 0.2, sostenidos al menos 6 meses en función de la presencia de inmunosupresores. Segundo y tercero, investigamos la tasa anualizada de brotes (TAB) entre los grupos con y sin inmunosupresores, y comparamos la TAB antes y durante el tratamiento en el grupo de pacientes con recidivas.

Resultados: Un total de 174 recidivas fueron recogidas. Los pacientes con inmunosupresores (33% de toda la cohorte) tuvieron un menor riesgo de presentar un segundo episodio que los pacientes no tratados (HR 0.31, IC95% 0.17-0.60, p<0.001). No encontramos diferencias respecto a tiempo hasta DSS3.0 o AV 0.2 en función de la presencia de inmunosupresores. Identificamos 34 pacientes con recidivas. Entre ellos, 52.9% fueron tratados con 1 inmunosupresor y 8.8% con ≥2 inmunosupresores. En comparación al grupo sin inmunosupresores (n=14, TAB 0.64 [DE 0.43]), los pacientes con Azatioprijna o Micofenolato de Mofetilo (AZT/MMF) (n=8, TAB 0.29[DE 0.57], p=0.020) y Rituximab (n=10, TAB 0.37[DE 0.75], p=0.017) presentaron una menor TAB. El grupo tratado con AZT/MMF redujo un 70% (p=0.09) y el Rituximab un 73% (p=0.05) la TA.

Conclusión: Los inmunosupresores son efectivos en la reducción de recidivas en pacientes con MOG-Ac. El Rituximab es un fármaco efectivo en la reducción de la TAB.

EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA CON RITUXIMAB PARA EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: DESCRIPTIVA DE UNA SERIE DE CASOS DE DOS UNIDADES ESPECIALIZADAS

Pérez Miralles, F.C. [1]; Alcalá Vicente, C. [1]; Gascón Giménez, F. [2]; Escutia Roig, M. [1]; Bernad Felices, A. [2]; Domínguez, J.A. [2]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Se plantea una descripción de la efectividad y seguridad de rituximab en esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) y progresiva (EMP) como terapia de uso en situación especial.

Material y métodos: Se midió la efectividad como el porcentaje de pacientes sin evidencia de actividad (NEDA), definido como la ausencia de brotes, empeoramiento de EDSS (progEDSS) de lesiones que realzan tras gadolinio (LGd) en la RM. Se registró la presencia de acontecimientos adversos (AA).

Resultados: Ochenta y un pacientes (26 EMRR, 55 EMP) recibieron rituximab. La edad en 1ª infusión fue 41,7 años (10,9), el 61,7% fueron mujeres, la evolución media fue 12,6 años (9,9); el número mediano de terapias previas fue de 2 (74,1% fueron tratados con fármacos de 2ª línea); el seguimiento medio fue 33,8 meses (18). Se observaron cambios en la tasa de brotes (en EMRR de 1,42[1,07] a 0,27[0,45]; en EMP de 0,6[1,0] a 0,02[0,14]), en %progEDSS (en EMRR de 30,8% a 0%; en EMP de 67,3% a 30,9%) y LGd (en EMRR de 73,1% a 3,8%; en EMP de 46,3% a 5,5%); el NEDA preRTX/postRTX fue de 3,8%/76,9% en EMRR y de 7,3%/65,5% en EMP. Quince pacientes tuvieron AA durante la infusión (71,4% leves, 2 casos con anafilaxis moderado-severa). AA relevantes fueron: 1 caso con neutropenia tóxica, 2 trombosis venosas profundas, 1 fallecimiento (tromboembolismo pulmonar). Se suspendió rituximab en 20 pacientes: 10 casos por progEDSS; 10 casos por AA.

Conclusión: El rituximab es efectivo en ambas formas clínicas. Aunque hay buena tolerancia en general, hemos observado complicaciones trombóticas a tener en cuenta.

EXPLORAR LA RELACIÓN ENTRE TRES BIOMARCADORES DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Casanova Estruch, B. [1]; Castillo, J. [1]; Cubas, L. [1]; Alcalá Vicente, C. [1]; Domínguez Moran, J.A. [2]; Carratalá, S. [3]; Gascón Giménez, F. [4]; Pérez Miralles, F.C. [1]; Gil-Perotin, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera; 3. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Explorar la relación entre tres biomarcadores (Bandas Oligoclonales IgM -BOCM-, Neurofilamentos Ligeros -NFl- y Chitinasa 3-like 1 -CHI3L1-) presentes en el líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con esclerosis múltiple.

Material y métodos: Se ha estudiado el LCR de 153 pacientes con EM (94 con EM recurrente-remisión -61,4%-, 36 con EM secundaria progresiva -23,5%-; y 23 con EM primaria progresiva -15,0%-), 40 casos LCR obtenido durante brote. Las BOCM se analizaron por isoinmunoelectroenfoque. La concentración de NF-L y de CHI3L1 fue cuantificada por Inmunoensayo. La discapacidad se ha medido con la EDSS y la "Múltiple sclerosis severity scale" (MSSS).

Resultados: Las BOCM fueron positivas en en 72 pacientes (47,1%); siendo mayor la MSSS en pacientes con OCMB (4,5 vs. 5,6, p = 0,01). La [CHI31L] fue de 168 ng/ml, mayor en pacientes con OCMB (p = 0,003); La [NFl] fue de 991 pg/ml, sin diferencias respecto a las BOCM. La [CHI31L] correlacionó con la EDSS y la MSSS (p = 0,013 y p <0,000); la [NFl] mostró una correlación modesta con la MSSS (p = 0,04). La [CHI31L] fue significativamente mayor en la EM progresiva (p = 0,002), e independiente de los brotes; mientras que la [NFl] fue mayor en el LCR obtenido durante un brote (1765 pg/ml, p = 0,003).

Conclusión: La relación entre la presencia de BOCM y [CHI31L] distinguen un subgrupo de pacientes más agresivos dada la MSSS mayor y la mayor concentración en la EM progresiva. En cuanto a los NFI, nuestro trabajo apoya su valor como marcador de destrucción axonal aguda.

CAMBIOS METABÓLICOS E INTEGRIDAD DE LA RED FRONTOPARIETAL EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: IMPACTO EN LA ATENCIÓN

Llufriu Duran, S. [1]; Solana Díaz, E. [1]; Martínez de las Heras, E. [1]; Sepúlveda Gázquez, M. [1]; Solá Valls, N. [1]; Bargalló Alabart, N. [2]; Berenguer, J. [3]; Hernández Martínez de la Piscina, E. [1]; Blanco Morgado, Y. [1]; Saiz Hinarejos, A. [1]

1. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Radiología y Centro de Diagnóstico por Imagen. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neuroradiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: En la esclerosis múltiple (EM) existen cambios en la conectividad cerebral que menoscaban el flujo de información. Pretendemos estudiar los cambios metabólicos y en la integridad de la red frontoparietal en el fascículo longitudinal superior y su impacto en la cognición.

Material y métodos: Realizamos una RM por difusión en 129 pacientes con EM y 33 voluntarios sanos (VS). En 102 pacientes y 25 VS de la misma cohorte adquirimos una espectroscopia multivoxel. Reconstruimos la red frontoparietal mediante tractografía probabilística y analizamos la integridad de la red con la teoría de grafos. La información metabólica de la red incluyó niveles de N-acetilaspartato (NAA/Cr) como marcador neuroaxonal, mioinositol (mI/Cr) como marcador de astroglía y la relación mI/NAA. Evaluamos la cognición mediante el Paced auditory serial addition test y el Symbol digit modalities test y obtuvimos una puntuación z media de ambas pruebas (zAtención).

Resultados: Observamos una alteración cognitiva en 33 pacientes (AC). La eficiencia global, asortatividad y coeficiente de agrupamiento de la red estaba reducida en pacientes, principalmente en AC (p<0,05). Los pacientes mostraron una disminución de NAA/Cr y un aumento de mI/Cr y mI/NAA (p<0,01) que correlacionaban con una peor eficiencia global, transitividad y coeficiente de agrupamiento de la red (p<0,01). De los factores anteriores, el nivel de NAA/Cr era el que más explicaba el rendimiento cognitivo.

Conclusión: En la EM la eficiencia de la red frontoparietal se ve interferida por la astrogliosis como y el daño neuroaxonal. La reducción de la integridad neuroaxonal de esta red se asocia con un empeoramiento de la atención.

DISEÑO DEL PROTOCOLO DEL ENSAYO CLÍNICO TOLERVIT-MS: INDUCCIÓN DE TOLERANCIA CON CÉLULAS DENDRÍTICAS AUTÓLOGAS TRATADAS CON VITAMINA D3 Y CARGADAS CON PÉPTIDOS DE LA MIELINA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Presas Rodríguez, S. [1]; Mansilla, M.J. [2]; Navarro Barriuso, J. [2]; Teniente Serra, A. [3]; Quirant Sánchez, B. [3]; López Díaz de Cerio, A. [4]; Inogés Sancho, S. [4]; Prósper, F. [4]; Martínez Cáceres, E.M. [3]; Ramo Tello, C. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Inmunología. Institut d'Investigació Germans Trias; 3. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Área de Terapia Celular. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Los fármacos actuales para el tratamiento de la EM reducen la actividad de la enfermedad pero pueden producir efectos adversos relevantes. La terapia autóloga con células dendríticas tolerógenas (tolDC) cargadas con autoantígenos es una estrategia prometedora para la atenuación de células T patógenas en enfermedades autoinmunes preservando la inmunidad protectora. Nuestro grupo ha desarrollado una terapia celular antigénica específica basada en tolDC autólogas cargadas con vitamina D3 (VitD3-tolDC). Los experimentos in vitro e in vivo en el modelo animal de EM, han demostrado una potente actividad inmunorreguladora de estas células y un efecto terapéutico beneficioso. Esta inmunoterapia ha sido aprobada por las autoridades reguladoras españolas. Nuestro objetivo es desarrollar un ensayo clínico fase I, multicéntrico, escalado de dosis para evaluar la seguridad, tolerabilidad, eficacia preliminar y viabilidad de la administración

intraganglionar de VitD3-tolDC en pacientes con EM activa.

Material y métodos: Entre 12-20 pacientes serán incluidos con un diseño "best-of-five": Cohorte 1 (5x106 VitD3-tolDC), Cohorte 2 (10x106), Cohorte 3 (15x106), Cohorte 4 (pacientes con IFN-beta, recibirán la dosis seleccionada). Se inyectarán seis administraciones (las primeras cuatro cada dos semanas y las últimas dos cada cuatro semanas).

Resultados: Variable principal: Tolerabilidad y eventos adversos. Variables secundarias: brotes, EDSS, lesiones T2 y/o T1Gd+ en RM cerebral, análisis inmunológico, estudio de viabilidad. Cada paciente será su propio control pre- y post-intervención

Conclusión: El resultado positivo de este ensayo clínico podrá conducir al desarrollo de un ensayo de fase II para investigar la eficacia clínica y radiológica de esta terapia para pacientes con EM

LESIONES MEDULARES E INFRATENTORIALES SINTOMÁTICAS EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) INICIAL DE PACIENTES CON UN SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA) Y RIESGO DE CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

Lamas Pérez, R.; Baena Palomino, P.; Lebrato Hernández, L.; Uclés Sánchez, A.J.; Casado Chocán, J.L.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Los criterios radiológicos de diseminación espacial (DE) McDonald-2010 sólo contabilizan las lesiones medulares e infratentoriales asintomáticas. Los criterios de DE recientemente propuestos por el grupo-MAGNIMS incorporan las lesiones sintomáticas en estas dos localizaciones. Nuestro objetivo es evaluar la precisión diagnóstica en predecir la conversión a EM, según criterios diagnósticos McDonald-revisados-2010 y a EM clínicamente definida (EMCD), de la presencia de lesiones infratentoriales y medulares, en pacientes con SCA, independientemente si éstas son asintomáticas o no.

Material y métodos: Criterios de inclusión:1) pacientes con un SCA(desde 2008);2) RM craneal en los primeros 6 meses;3) RM medular en caso de SCA medular;4) seguimiento mínimo de 24 meses.

Resultados: Incluimos 161 pacientes, 113(70.2%) mujeres, con edad media de inicio de 34 años. Cien(62.1%)pacientes cumplían los criterios de DE McDonald-2010 originales. Al añadir las lesiones medulares-sintomáticas no se detectaron modificaciones. Pero, al incorporar las lesiones infratentoriales-sintomáticas, 105(65.2%) pacientes cumplían criterios de DE. Tras seguimiento medio de 58 meses, 102(63.4%) pacientes fueron diagnosticados de EM según los criterios-McDonald-2010, siendo la tasa de conversión a EMCD del 48.4%. La sensibilidad(S), especificidad (E) y exactitud (Ex) de los criterios de DE McDonald-2010 originales (y contabilizando lesiones medulares sintomáticas) y tales criterios incorporando las lesiones infratentoriales- sintomáticas, fueron respectivamente: S:81.4% y 85.3%; E:71.2% y 69.5%; y Ex: 77.6% y 79.5%. En ambos casos se identificó un subgrupo de pacientes con SCA y alto riesgo de conversión a EMCD(hazard-ratio:2.19 y 2.31,respectivamente para ambos grupos; con $p<0.001$).

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con SCA, se obtiene mayor precisión diagnóstica añadiendo a los criterios de DE McDonald-2010 la contabilización de lesiones infratentoriales-sintomáticas, no así las medulares-sintomáticas

MEJORÍA CLÍNICA DE LARGA DURACIÓN CON ALEMTUZUMAB EN PACIENTES CON EMRR ACTIVA SIN TRATAMIENTO CONTINUO: SEGUIMIENTO DE 7 AÑOS DE PACIENTES DE CARE-MS II (ESTUDIO TOPAZ)

Oreja Guevara, C. [1]; Singer, B. [2]; Alroughani, R. [3]; Brassat, D. [4]; Broadley, S. [5]; Hartung, H. [6]; Havrdova, E. [7]; Kim, H.J. [8]; Pozzilli, C. [9]; Vermersch, P. [10]; Margolin, D.H. [11]; Daizadeh, N. [11]; Chirieac, M.C. [11]; Selmaj, K.W. [12]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. MS Center for Innovations in Care, Missouri Baptist Medical Center; 3. Servicio de Neurología. Hospital Amiri; 4. Servicio de Neurología. Hospital Purpan y Unidad de Investigación Mixta 1043, Universidad de Toulouse; 5. Servicio de Neurología. Facultad de Medicina, Gold Coast Campus, Universidad Griffith University; 6. Servicio de Neurología. Universidad Heinrich-Heine University; 7. Servicio de Neurología. Primera Facultad de Medicina, Universidad Charles University de Praga; 8. Servicio de Neurología. Instituto de investigación y hospital del Centro Oncológico Nacional; 9. Servicio de Neurología. Universidad de Roma; 10. Servicio de Neurología. Univ. Lille, CHU Lille; 11. Servicio de Neurología. Sanofi; 12. Servicio de Neurología. Universidad de Medicina de Łódź

Objetivos: Evaluar eficacia y seguridad de Alemtuzumab durante 7 años en pacientes con EMRR activa con respuesta inadecuada a tratamiento modificador de la enfermedad (TME) previo.

Material y métodos: Pacientes de CARE-MS II (NCT00548405) recibieron 2 cursos de Alemtuzumab 12 mg/día (inicial: 5 días; 12 meses después: 3 días). Se observó eficacia de larga duración durante 6 años en el estudio de extensión (NCT00930553; n=393). Los pacientes podrían recibir retratamiento con Alemtuzumab si lo necesitaran (brotes/actividad RM) u otro TME (a criterio del investigador). Se analizaron las siguientes variables: Tasa anualizada de brotes (TAB); empeoramiento de discapacidad confirmada (EDC); mejora de discapacidad confirmada (MDC); no evidencia de enfermedad activa (NEDA); y efectos adversos (AA).

Resultados: 317/338 (94%) pacientes que iniciaron TOPAZ permanecieron en el estudio hasta el séptimo año. La TAB se mantuvo baja (Año7: 0,14); el porcentaje de pacientes con EDSS estable o que mejoraron permaneció alto (Año7: 73%). Durante 7 años, 69% de los pacientes estaban libres de EDC durante6 meses, 44% logró MDC a los 6 meses, la mayoría logró NEDA anualmente. Al año 7, el 47% no recibió tratamiento adicional después de 2 cursos iniciales de Alemtuzumab. En general, la incidencia de AA disminuyó con el tiempo. La incidencia de AA tiroideos alcanzó su nivel máximo en Año3, luego disminuyó.

Conclusión: La eficacia de Alemtuzumab se mantuvo 7 años en pacientes con respuesta inadecuada al tratamiento anterior. Alemtuzumab puede proveer una forma única de tratamiento para pacientes con EMRR, ofreciendo eficacia de larga duración en la ausencia de un tratamiento continuo.

LA ADMINISTRACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS DE CADENA CORTA TIENE UN EFECTO BENEFICIOSO EN LA ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

Calvo Barreiro, L. [1]; Eixarch Ahufinger, H. [1]; Costa Riu, C. [1]; Castillo Juárez, M. [1]; Mestre, L. [2]; Guaza, C. [2]; Montalban, X. [1]; Espejo Ruiz, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Departamento de Neurobiología Funcional y de Sistemas. Instituto Cajal-CSIC

Objetivos: Los ácidos grasos de cadena corta han demostrado tener propiedades inmunoreguladoras tanto in vitro como in vivo. Asimismo, una dieta rica en propionato ha confirmado tener efectos beneficiosos en el modelo experimental de esclerosis múltiple, la encefalomielitis autoinmune experimental (EAE). Investigar el efecto del tratamiento con butirato en la EAE.

Material y métodos: Ratones inmunizados con MOG35-55 se trataron diariamente con butirato (n=5) o vehículo (n=5) en un abordaje preventivo. Se realizó una evaluación clínica diaria y una valoración de la función motora mediante Rotarod al final del experimento. También se cuantificó la inflamación y la desmielinización en el sistema nervioso central y se realizaron estudios inmunológicos.

Resultados: La administración profiláctica de butirato mejoró el curso clínico de la EAE en comparación con el vehículo (área bajo la curva: 27,20±27,12 vs. 83,95±31,28; p=0,021). Además, se observó una mejoría en la función motora aun cuando no se alcanzaron diferencias significativas (p=0,068). Los ratones tratados con butirato presentaron menor inflamación (2,20±0,84 vs. 3,50±0,58; p=0,034) y desmielinización (0,80±0,45 vs. 2,50±0,58; p=0,002) que los tratados con vehículo. No hallamos diferencias en la proliferación antígeno-específica ni policlonal entre el grupo tratado con butirato y el grupo vehículo.

Conclusión: Estos resultados preliminares muestran que el butirato está modulando el curso clínico de la EAE. Actualmente, se están llevando a cabo experimentos adicionales para confirmar estos resultados y obtener información acerca de los procesos inmunológicos relacionados con el efecto beneficioso del butirato.

LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRESENTAN UNA DISFUNCIÓN MITOCONDRIAL DE LAS CÉLULAS MONONUCLEARES DE SANGRE PERIFÉRICA

Nogueras Penabad, L. [1]; Gil Sánchez, A. [1]; Hervás, J.V. [1]; González Mingot, C. [1]; Martín, M. [2]; Canudes, M. [1]; Peralta, S. [1]; Solana Moga, M.J. [1]; Boada, J. [3]; Pamplona Gras, R. [2]; Gonzalo Benito, H. [1]; Brieva Ruiz, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Fisiopatología metabólica. IRB Lleida; 3. Servicio de Neurología. IRB Lleida

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad crónica, inflamatoria y desmielinizante del sistema nervioso central (SNC). A pesar de que su etiología está todavía por clarificar, es conocido que el sistema inmune (SI) juega un papel importante en la patología. Además, la disfunción mitocondrial juega un papel central en la fisiopatología de la enfermedad. Diferentes estudios han demostrado que existe una afectación de la mitocondria pero los resultados en el SI son todavía inconsistentes. La función de las células inmunes depende del aporte energético por parte de la mitocondria lo que nos llevó a investigar la respiración mitocondrial en las células mononucleares de sangre periférica (PBMCs).

Material y métodos: En nuestro estudio analizamos la respiración mitocondrial, mediante el Oxygraph-2K, en PBMCs de 45 individuos con EM que comparamos con 29 controles pareados por edad y género. Además analizamos la producción de superóxido de los linfocitos mediante la intensidad de la fluorescencia del MitoSoxTM por citometría de flujo.

Resultados: Los pacientes con EM presentan un aumento significativo de la respiración basal (p=0.045), de la respiración desacoplada (p=0.035) que es consistente con una activación del SI propia de las enfermedades autoinmunes, así como de la capacidad respiratoria máxima (p=0.035) que se relaciona con una producción mayor de superóxido, hecho que también hemos demostrado (p=0.021).

Conclusión: En conclusión, nuestros resultados apoyan una implicación periférica en la EM y ponen de manifiesto la opción del estudio de la función mitocondrial en células sanguíneas como una posible fuente de biomarcadores de la enfermedad.

NIVELES DE ADN MITOCONDRIAL EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Comabella López, M. [1]; Fissolo, N. [1]; Cervera Carles, L. [2]; Clarimon, J. [2]; Álvarez Cermeño, J.C. [3]; Lleó, A. [2]; Villar Guimerans, L.M. [3]; Montalban, X. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Investigar los cambios en los niveles de ADN mitocondrial (ADNmt) en el líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con esclerosis múltiple (EM) y controles.

Material y métodos: La concentración de ADNmt se determinó mediante la técnica digital droplet polymerase chain reaction (ddPCR) en 148 muestras de LCR: 58 pacientes de EM [21 remitente-recurrente (EMRR); 16 secundariamente progresiva (EMSP); y 21 primariamente progresiva (EMPP)], 31 pacientes con síndrome clínico aislado (SCA, 16 que convirtieron a EM y 15 que permanecieron como SCA), 39 controles neurológicos (19 con enfermedades neurológicas no-inflamatorias y 20 con enfermedades neurológicas inflamatorias), y 20 controles sanos (CS). Los niveles de ADNmt se cuantificaron mediante el programa Quantasoft.

Resultados: Los niveles de ADNmt aumentaron de forma significativa en LCR de pacientes con EM vs. CS (p=0.001); sin embargo, no se encontraron diferencias entre pacientes con EM y controles neurológicos. Tampoco se observaron diferencias entre el grupo de EM y SCA. Dentro del grupo de EM, se observó un aumento de ADNmt en pacientes de EMRR y EMPP vs. CS (p=1.0 x10-4 y

p=0.006 respectivamente). Pacientes con formas progresivas de la enfermedad (EMPP y EMSP) mostraron una disminución de ADNmt en comparación con EMRR (p=0.02).

Conclusión: Los niveles de ADNmt se encuentran aumentados en pacientes que presentan patologías en comparación con CS; no obstante, no discriminan entre condiciones neurológicas inflamatorias y no-inflamatorias. El hallazgo de una disminución en los niveles de ADNmt en pacientes con formas progresivas de EM requiere ser validado en otras cohortes de pacientes.

EL CURSO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE PROGRESIVA ES INDEPENDIENTE DE LOS TRATAMIENTOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD USADOS PREVIAMENTE

Alcalá Vicente, M.C. [1]; Pérez Miralles, F. [1]; Gascón Giménez, F. [2]; Coret Ferrer, F. [2]; Domínguez Moran, J.A. [3]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera

Objetivos: Evaluar si los tratamientos modificadores de la enfermedad (TME) en esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) modifican el riesgo a pasar a EM secundaria-progresiva (EMSP) y/o la evolución en esta fase.

Material y métodos: Seguimiento prospectivo de pacientes con EMRR, diagnosticados y seguidos desde el primer brote, y que recibieron TME desde el inicio. Se registró la edad al inicio, TME recibidos, EDSS basal, tiempo a diagnóstico de EMSP y a alcanzar EDSS de 3, 6, 8 y 10. Se seleccionó una segunda cohorte de EM primaria-progresiva (EMPP) y se comparó el tiempo a alcanzar cada punto de discapacidad entre EMSP y EMPP.

Resultados: Se analizaron 204 pacientes con EMRR, de los que 77 (37,7%) fueron diagnosticados de EMSP, y 139 pacientes con EMPP. En total fueron seguidos 217 pacientes con EM progresiva (EMP) durante un tiempo medio de 16 años (DT: 7,3). Todos los pacientes EMSP habían recibido TME de primera línea y 47 (61%) de segunda línea, durante un tiempo medio de 12,9 años (DT: 5). El diagnóstico de EMSP se realizó a la edad de 42,7 años, sin diferencias con el inicio de la EMPP. Alcanzar una EDSS de 3 de forma precoz predijo una peor evolución en EMSP. El tiempo medio para alcanzar una EDSS de 6, 8 y 10 fue de 8,8, 13,1 y 15,4 años respectivamente, sin diferencias entre EMSP y EMPP.

Conclusión: El curso de la EMSP y EMPP es homogéneo, independientemente de recibir TME desde el inicio. Los TME no parecen modificar la evolución de la discapacidad en formas progresivas.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS RADIOLÓGICOS DE MCDONALD 2010 EN LA EVALUACIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON UN PRIMER EVENTO DESMIELINIZANTE: CORTE PROSPECTIVA NACIONAL ESPAÑOLA

Arrambide García, G. [1]; Armangué, T. [2]; Auger, C. [3]; Sepúlveda, M. [4]; Mulero, P. [1]; Blanco, Y. [5]; González Álvarez, V. [6]; Orellana, G. [2]; Felipe, A. [7]; Ariño, H. [4]; Olivé, G. [8]; Rodríguez, M. [1]; Solé Valls, N. [9]; Llufriu, S. [9]; Montalban, X. [1]; Graus, F. [9]; Rovira Cañellas, A. [3]; Saiz, A. [9]; Tintoré Subirana, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Unidad de Neuroinmunología Pediátrica. Hospital de Sant Joan de Déu; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Programa de Neuroinmunología-IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 5. Programa de Neuroimmunologia-IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 6. CIBERER; 7. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 8. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 9. Programa de Neuroinmunología. IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Evaluar el cumplimiento de los criterios de McDonald 2010 en la resonancia magnética (RM) basal en pacientes pediátricos con síndromes desmielinizantes adquiridos (ADS).

Material y métodos: Estudio basado en una cohorte prospectiva nacional. Variables radiológicas: número y topografía de lesiones en T2 y lesiones que realzan con contraste. Calculamos la proporción de pacientes que cumplían diseminación espacial (DIS) y/o temporal (DIT) en la RM basal según McDonald 2010.

Resultados: De esta cohorte, se disponía de análisis de RM cerebral basal en 49 niños (53% mujeres) con una mediana (rango intercuartílico) de edad de 8 (4-14) años. Se administró contraste en 39 y se realizó RM medular en 31. Respecto al número de lesiones cerebrales, 12 (25%) pacientes tenían 0, 14 (29%) entre 1 y 9, 15 (31%) ≥10 y 8 (16%) tenían lesiones difusas. Proporción de pacientes con ≥1 lesiones por topografía: periventricular, 12 (25%); yuxtacortical, 9 (18%); tronco/cerebelo, 23 (47%); cuerpo calloso, 8 (16%); cápsula interna, 14 (29%); ganglios basales, 13 (27%); talámica, 14 (29%); diencefálica, 14 (29%); nervio óptico, 4 (8%); quiasma óptico, 0; 19/31 (61%) medulares. El cumplimiento de los criterios de McDonald fue: DIS 19/49 (39%), DIT 13/39 (33%) y DIS más DIT 8/39 (20,5%).

Conclusión: En este estudio preliminar, uno de cada cinco niños con ADS cumple McDonald 2010 en la RM basal. Sin embargo, dada la mediana de edad al debut y los hallazgos radiológicos sugestivos de encefalomielitis diseminada aguda, se debe tener precaución en esta población al aplicar dichos criterios.

EFECTIVIDAD DE RITUXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Meca Lallana, V. [1]; Aguirre, C. [1]; del Río Muñoz, B. [2]; Dotor, J. [3]; García Vaz, F. [1]; Rabadán, M. [1]; Vivancos Mora, J. [3]

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Evaluar la efectividad y seguridad de Rituximab en el tratamiento de pacientes con enfermedades desmielinizantes del SNC: Esclerosis Múltiple (EM), neuromielitis óptica (NMO), neuropatía óptica inflamatoria recurrente crónica (CRION) y sd. de CLIPPERS

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, con recogida retrospectiva de datos.Pacientes en seguimiento por la Unidad de Enfermedades Desmielinizantes en tratamiento con Rituximab. Se evalúan datos de efectividad y seguridad.Se analiza el tiempo entre dosis sucesivas en función de la monitorización deCD19+

Resultados: De 800 pacientes en seguimiento 20 cumplen los criterios de inclusión: EM: 10pacientes, NMO:7pacientes, CRION=2 pacientes CLIPPERS: 1paciente. El grupo de pacientes con NMO se mantiene libre de brotes, con dosis de 375mg/m2/semana/4 semanas como terapia inicial y con un tiempo medio entre dosis sucesivas de 10,2 (SD1,6) meses. En los pacientes con EM 6 son formas en brotes y 4 son formas secundariamente progresivas con brotes. Sólo una de las pacientes mantiene actividad clínica en brotes, y sólo un paciente presenta actividad en RM. Dosis inicial administrada 1g/2 semanas/mes. Tiempo medio de seguimiento, tiempo medio entre dosis sucesivas de 9,5(SD 3,3) meses. Los pacientes con EM se mantienen con EDSS estable en las formas progresivas y experimenta una discreta mejoría en las formas en brotes. El resto de pacientes se mantienen libres de brotes. Se presenta como efecto adversos principal un caso de enfermedad del suero, si otras complicaciones significativas. Se producen dos suspensiones de tratamiento

Conclusión: Rituximab es un fármaco bien tolerado y seguro. Los pacientes evaluados con NMO y EM se mantienen estables en su mayoría.

PATRONES CEREBRALES DE FRACCIÓN DE ANISOTROPÍA EN PACIENTES CON SÍNDROME NEUROLÓGICO AISLADO

Pareto Onghena, D. [1]; García, A. [1]; Sastre Garriga, J. [2]; Huerga, E. [1]; Auger, C. [1]; Tintoré, M. [3]; Montalban, X. [3]; Rovira, À. [1]

1. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Cemcat, Servicio Neurología-Neuroimmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Cemcat, Servicio Neurología-Neuroimmunología. Hospital Universitari Vall d´Hebron

Objetivos: Estudiar la relación entre la fracción de anisotropía (FA) y el volumen de lesión cerebral en pacientes con un síndrome neurológico aislado (SNA); y valorar las diferencias entre pacientes que convirtieron/no convirtieron a esclerosis múltiple (EM), mediante un análisis de "skeleton-Tract-Based Spatial Statistics" (TBSS).

Material y métodos: Cohorte de 53 pacientes con SNA con seguimiento clínico de 3 años (30% conviertieron a EM según criterios de McDonald 2010). y resonancias magnéticas adquiridas en un equipo de 3.0T. El volumen lesional (VL) en FLAIR fue calculado con la "Lesion Segmentation Toolbox". A partir de las máscaras individuales de lesión se generó un mapa de probabilidad de lesión (MPL). Tanto la regresión lineal entre la FA y el VL como las diferencias entre grupos fueron evaluadas a partir de las imágenes TFCE-corrected, con $p<0.001$ y k=3 vóxeles.

Resultados: Se encontró se encontró una correlación negativa con el VL en el temporal superior y cuerpo calloso derecho, pedúnculo cerebral y la corona radiata izquierda. Los pacientes que convirtieron a EM mostraron una disminución de la FA en zonas del frontal y cingulado bilateral, cuerpo calloso izquierdo y la cápsula interna derecha, respecto los que no convirtieron. Se encontraron también aumentos de FA en zonas del cingulado bilateral y frontal derecho. Las zonas que mostraban cambios en la FA no se solapaban con el MPL.

Conclusión: Los resultados sugieren cambios microestructurales regionales en la sustancia blanca de apariencia normal entre pacientes con un SNA que convierten y no convierten a EM.

ANÁLISIS DE LAS SUBPOBLACIONES LINFOCITARIAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD: NUESTRA EXPERIENCIA

Vales Montero, M. [1]; García Domínguez, J.M. [1]; Cuello, J.P. [1]; Goicoechea Briceño, H. [1]; Romero Delgado, F. [1]; Lozano Ros, A. [1]; Gil Herrera, J. [2]; Martínez Ginés, M.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Inmunología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir las características clínicas y analíticas de los pacientes tratados con fingolimod en nuestro centro y evaluar la relación entre subpoblaciones linfocitarias (SL), efectos adversos (EA) y actividad clínico-radiológica (ACR).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes que iniciaron tratamiento con fingolimod entre 2012 y 2016. Se incluyeron pacientes con recuento linfocitario (RL) y análisis de SL disponibles al inicio del tratamiento, a 6 y 12 meses. Analizamos su relación con el tratamiento previo, la aparición de EA y la ACR a los 12 meses mediante regresión logística.

Resultados: De 48 pacientes que iniciaron fingolimod, 36 disponían de SL basales. La edad media fue 35 años, el 75% mujeres. El 83,3% habían recibido otro tratamiento (33,3% interferón-beta, 19,4% acetato de glatirámero, 30,6% natalizumab). El 36,1% suspendieron fingolimod, fundamentalmente por fracaso terapéutico (61,5%). En el 13,9% se redujo la dosis de fingolimod por linfopenia mantenida. El 36,1% presentaron EA, el 69,2% de ellos atribuibles a inmunosupresión, fundamentalmente infecciones (38,5%). Los pacientes con menor RL a 6 meses, tuvieron más EA (p=0,04) pero no hubo diferencias para SL a 6 y 12 meses. Ni SL a 6 y 12 meses de fingolimod ni la reducción de SL a 6 meses respecto a basal se relacionaron con menor ACR a 12 meses.

Conclusión: En nuestra serie, los pacientes con menor RL a los 6 meses tuvieron más EA, independientemente de las SL. Ni SL a 6 y 12 meses ni el cambio de SL a 6 meses respecto a basal fueron predictoras de la respuesta clínico-radiológica.

Enfermedades Desmielinizantes II

PATOLOGÍA DESMIELINIZANTE DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN MENORES DE 15 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Caldú Agud, R. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; González Sánchez, M. [1]; Sebastián Torres, B. [1]; Peña Segura, J.L. [2]; López Pisón, J. [2]; Martín Martínez, J. [1]; Ara Callizo, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El diagnóstico diferencial de desmielinización aguda del sistema nervioso central (SNC) en los niños incluye: encefalomielitis diseminada aguda (EMAD), esclerosis múltiple (EM), neuritis óptica (NO), mielitis transversa (MT) y neuromielitis óptica, entre otros. A continuación presentamos la distribución de estas patologías en pacientes menores de 15 años atendidos en el Servicio de Neuropediatría de un hospital terciario entre mayo de 1990 y enero 2017.

Material y métodos: Realizamos una búsqueda sistemática en la base de datos del Servicio de Neuropediatría bajo el criterio "Inflamación episódica SNC" y posterior revisión de las historias clínicas para comprobar que pacientes cumplían con los criterios diagnósticos (CD) establecidos para las anteriores patologías.

Resultados: De un total de 18676 pacientes incluidos en la base de datos, 63 estaban etiquetados de "Inflamación episódica SNC", de los cuales, 35 cumplían los CD siguiendo esta distribución: 19 EMAD, 6 EM, 10 NO y 1 MT.

Conclusión: Aunque nuestro trabajo no permite calcular la incidencia de estas patologías en nuestra población, recientes estudios estiman que la incidencia de enfermedades desmielinizantes del SNC en pacientes menores de 15 años se sitúa en torno al 0.9/100.000hab/año. Es importante que los médicos reconozcan sus características para facilitar su manejo y atender al posible riesgo de desarrollar una EM en el futuro.

ANÁLISIS DE FORMAS FAMILIARES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ASOCIACIÓN CON OTRAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES

Pytel, V.; Matías-Guiu Antem, J.; Torre Fuentes, L.; Montero, P.; Gómez Graña, Á.; García Ramos, R.; Moreno Ramos, T.; Oreja Guevara, C.; Fernández Arquero, M.; Gómez Pinedo, U.; Matías-Guiu Guía, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las enfermedades autoinmunes (AID) muestran una herencia compleja, probablemente poligénica y aparecen asociadas en familias de pacientes con esclerosis múltiple (MS). Nuestro objetivo fue analizar los perfiles clínicos, la herencia y la asociación de otras AID en familias con más de un afecto de MS.

Material y métodos: El estudio incluyó 84 pacientes diagnosticados de MS, pertenecientes a 40 familias. Se analizaron los antecedentes personales y familiares de enfermedades neurológicas, sistémicas e inmunes. Las 40 familias fueron clasificadas en dos grupos: aquellas familias que mostraban al menos dos generaciones con casos de MS (15 familias) y aquellas en que los casos pertenecían a una misma generación (25 familias).

Resultados: El primer grupo mostró un fenómeno de anticipación, con una mayor tasa anual de brotes en la segunda generación, una mayor frecuencia de formas progresivas y un mayor número de casos con coexistencia con otras AID. El segundo grupo presentó mayor frecuencia de formas remitente-recurrente. En el 57,50% de las familias hubo un miembro con otra AID, incluyendo los casos de MS con coexistencia, sin que se observaran diferencias en relación a la presencia de MS en dos generaciones o no. En las familias con miembros con otras AID, hubo una mayor frecuencia de la forma remitente-recurrente.

Conclusión: La frecuencia de asociación a otras AID en formas familiares fue alta. El perfil clínico y la asociación con otras AID fue diferente en función del número de generaciones afectadas de MS. Estos resultados pueden ser importantes en el estudio de los factores genéticos asociados a la MS.

REBROTE TRAS SUSPENSIÓN DE FINGOLIMOD. ¿PODEMOS PREDECIRLO?

Dotor García-Soto, J.; Meca Lallana, V.; Quintas, S.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Aunque los rebrotes de actividad de la enfermedad (RA) tras la discontinuación de tratamiento están ampliamente descritos con natalizumab, la evidencia al respecto sobre la suspensión de fingolimod (FTY) es todavía limitada. Analizamos los casos en nuestra Unidad e intentamos establecer posibles predictores

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes en seguimiento con esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR) en tratamiento con FTY en los que ha existido suspensión del fármaco, temporal o definitiva. Recogemos características demográficas, clínicas, terapéuticas y analíticas previas y posteriores a la discontinuación y analizamos relación con RA presentados durante periodo de lavado (PL).

Resultados: De 76 pacientes tratados con FTY, 20 cumplían características del estudio, 90% mujeres, edad media 37.2 (DS±8.3), EDSS media al diagnóstico 1(DS±0.6), tasa de brotes el primer año 1.35 (DS±0.58). Tiempo medio de evolución hasta FYT de 8.5 años (DS±6.1). Tiempo medio con FYT 33 meses (DS±14.3) con 90% de reducción en tasa de brotes respecto al año previo. Linfopenia media alcanzada de 300/mm3 (DS±130). 17 pacientes suspendieron FYT definitivamente, presentando brote en PL el 59 %, de media 37 días tras suspensión (DS±22.3), ninguno en suspensión temporal. Se usaron corticoides en PL en un 70.6%. Tras análisis provisional univariante encontramos relación entre su aparición, severidad de la linfopenia y sexo. No así con IMC, EDSS, tratamientos previos, grado de actividad o motivo de discontinuación del tratamiento.

Conclusión: El RA tras suspensión definitiva de FYT es frecuente en nuestra muestra. El sexo y grado de linfopenia se perfilan como posibles predictores. Consideramos necesario futuros estudios para una mejor caracterización de dicha relación y otros factores intercurrentes.

VALORACIÓN DE LA AFECTACIÓN MICROESTRUCTURAL EN PACIENTES CON UN SÍNDROME NEUROLÓGICO AISLADO A PARTIR DEL ANÁLISIS COMBINADO DE IMÁGENES PONDERADAS EN T1 Y T2

Pareto Onghena, D. [1]; Lupi, E. [1]; Sastre Garriga, J. [2]; Corral, J.F. [1]; Auger, C. [1]; Tintoré, M. [3]; Montalban, X. [3]; Rovira, A. [1]

1. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Cemcat, Servicio Neurología-Neuroimmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Cemcat, Servicio Neurología-Neuroimmunología. Hospital Universitari Vall d´Hebron

Objetivos: El objetivo de este estudio fue valorar la afección microestructural en estructuras subcorticales en pacientes con un síndrome neurológico aislado (SNA) usando la metodología descrita por Ganzetti (Ganzetti et al, Front Hum Neurosci 2014). La metodología propuesta se basa en generar imágenes cociente entre imágenes convencionales ponderadas en T1 y en T2 (T1/T2).

Material y métodos: 15 sujetos sanos y 15 pacientes con un SNA fueron analizados. Las imágenes fueron adquiridas en un equipo de 3.0T (Trio, Siemens). El análisis de las imágenes fue realizado con la librería FSL y se realizó una cuantificación en las estructuras subcorticales (accumbens, amígdala, caudado, hipocampo, pálido, putamen y tálamo). Las diferencias entre grupos fueron evaluadas con un t-test de muestras independientes.

Resultados: El pálido fue la región que presentó un valor mayor T1/T2, seguido del tálamo, putamen, accumbens, caudado, amígdala e hipocampo; para los dos grupos. Los pacientes con un SNA mostraron una disminución significativa (entre el 4% y el 17%), comparado con sanos en el accumbens, hipocampo y putamen bilaterales y el caudado izquierdo.

Conclusión: Los resultados obtenidos sugieren que pacientes en primeros estadios de la enfermedad de esclerosis múltiple presentan una afección microestructural en las estructuras subcorticales detectables con T1/T2.

RELEVANCIA FUNCIONAL DEL EXCESO DE VARIANTES GENÉTICAS RARAS EN RGS1 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gil Varea, E. [1]; Spataro, N. [2]; Ferández Fernández, Ó. [3]; Saiz, A. [4]; Ramió Torrentà, L. [5]; Matesanz, F. [6]; Izquierdo, G. [7]; Malhotra, S. [1]; Navarro, A. [2]; Bosch, E. [2]; Montalban, X. [1]; Comabella López, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Department of Experimental and Health Sciences. Universitat Pompeu Fabra-Instituto de Biología Evolutiva; 3. Instituto de Neurociencias. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 5. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 6. Departmento de Biología Celular e Inmunología. Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra; 7. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Determinadas variantes raras (VR) podrían explicar parte de la heredabilidad de la esclerosis múltiple (EM). Previamente reportamos un enriquecimiento de VR en pacientes de EM para RGS1 (EM=524, controles sanos=546). Además, el IFNβ regula la expresión de RGS1 en linfocitos. El objetivo es evaluar si dicho enriquecimiento de VR afecta a la expresión de RGS1 en células mononucleares de sangre periférica (CMSPs) y a la respuesta al IFNβ.

Material y métodos: La expresión de RGS1 se determinó mediante RT-PCR en CMSPs de pacientes con EM que nunca habían recibido tratamiento (28 sin VR en RGS1; 6 con ≥2 VR en RGS1). Para evaluar la respuesta al IFNβ, se incubaron CMSPs de pacientes con EM (3 sin VR en RGS1; 3 con ≥2 VR en RGS1) en presencia o ausencia de IFNβ. La expresión de RGS1 se analizó por RT-PCR.

Resultados: La expresión de RGS1 en CMSP estaba significativamente disminuida en pacientes de EM con ≥2 VR en RGS1 comparado con pacientes sin VR (p=0.031). Tras 4h de incubación, el tratamiento con IFNβ se asoció con un aumento significativo de la expresión de RGS1 en pacientes de EM sin VR en RGS1 (p=0.010); no observamos cambio en pacientes con VR en RGS1 (p>0.05).

Conclusión: La acumulación de VR en RGS1 se asocia con una expresión disminuida y con la ausencia de la inducción de la expresión de RGS1 por IFNβ. Se está investigando si estos hallazgos se asocian con la falta de respuesta al IFNβ en pacientes con VR en RGS1.

EL TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB TRAS RETIRADA DE FINGOLIMOD EN ESCLEROSIS RECURRENTE ES EFICAZ MÚLTIPLE REMITENTE Y SEGURO

Alcalá Vicente, M.C. [1]; Pérez Miralles, F. [1]; Gascón Giménez, F. [2]; Domínguez Morán, J.A. [3]; Coret Ferrer, F. [2]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera

Objetivos: Se ha descrito que el tratamiento con alemtuzumab tras fingolimod en esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) podría ser menos efectivo por la distinta dinámica de repoblación linfocitaria. Planteamos analizar la efectividad y seguridad de alemtuzumab comparada con una cohorte de pacientes tratados con rituximab tras retirada de fingolimod.

Material y métodos: Seguimiento prospectivo de pacientes con EMRR tras retirada de fingolimod y posterior tratamiento con alemtuzumab o rituximab. Se midió la efectividad como el porcentaje de pacientes sin evidencia de actividad (NEDA) y se registró la presencia de acontecimientos adversos (AA).

Resultados: Se analizaron 32 pacientes, 17 con alemtuzumab y 15 con rituximab, con periodo de lavado tras fingolimod (alemtuzumab 30 días (10-443); rituximab 29 (8-71), p=0,67) y niveles de linfocitos basales (alemtuzumab 1360 (530-2080); rituximab 1580 (300-2400), p=0,42) similares en ambos grupos. Tras un seguimiento medio de 25,3 meses (DT: 14,6), se redujo la tasa anual de brotes de forma significativa, con alemtuzumab de 1,47 a 0,06 (p<0,001) y con rituximab de 1,27 a 0,2 (p<0,01), sin diferencias. En ambos grupos se produjo una mejoría significativa de la EDSS en el primer año (alemtuzumab de 3,1 a 2,5; rituximab de 3,4 a 2,8; con p<0,001), que se mantuvo en el segundo año, sin diferencias entre ellos. Alcanzaron criterios de NEDA en el 82,3% del grupo alemtuzumab, frente al 66,6% del grupo rituximab (p=0,3). No se registraron AAs graves en ningún grupo.

Conclusión: El tratamiento con alemtuzumab y rituximab tras la retirada de fingolimod en EMRR agresiva es eficaz y seguro, sin diferencias significativas entre ambos grupos.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE. CAMBIO ENTRE TRATAMIENTOS DE PRIMERA LÍNEA POR CONVENIENCIA DEL PACIENTE EN EL ÁREA DEL HOSPITAL DE MATARÓ. ¿QUÉ HA PASADO UN AÑO DESPUÉS?

Cano Orgaz, A.; Casado Ruiz, V.; Palomeras, E.; Sanz, P.; Muriana, D.; Guanyabens, N.; Fossas, P.

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos: Analizar la tasa de brotes, actividad en RNM, efectos secundarios, abandonos y satisfacción, un año después de cambiar los pacientes a Dimetilfumarato (DMF), Teriflunomida (TF) o Interferón pegilado (PegInf) desde los inyectables de primera línea por conveniencia del paciente en el área del Hospital de Mataró

Material y métodos: Registro prospectivo de la tasa de brotes, actividad en RNM, efectos secundarios, alteraciones analítica, abandonos y satisfacción general, tras un año de tratamiento de los primeros 60 pacientes (20 por fármaco) que cambiaron de inyectables de primera línea a orales o PegInf.

Resultados: Edad media 39.8 años (26-63), tiempo de evolución 10.7 años (2-26). Brotes por grupos: 2 en DMF, 4 en TF y 2 en PegInf. Actividad en RNM: 3 DMF, 6 TF, 3 PegInf. Efectos secundarios: 14 pacientes refirieron presentarlos con DMF, dos de ellos graves. 3 en TF ninguno grave y 17 en PegInf uno grave. Alteraciones analíticas: 4 en DMF una grave, 1 en TF y 0 en PegInf. Abandonos: 6 DMF, 5 TF y 3 en PegInf. Ni la tasa de brotes ni la actividad en RNM ni los abandonos presentaron significación estadística. Satisfacción global: DMF 8/10, TF 9/10, PegInf 7/10.

Conclusión: Tras el primer año de cambio por conveniencia a DMF, TF y PegInf la satisfacción global es alta, aunque la tasa de brotes ha sido mayor con TF, las linfopenias con DF y los efectos secundarios con PegInf, no hay diferencias estadísticamente significativas entre ellos en tasa de brotes; actividad en la RNM o abandonos

INCREMENTO DEL RETRASO EN LA RECONSTITUCIÓN LINFOCITARIA CD4+ POST-TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA PRÁCTICA CLÍNICA. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA COHORTE

Meca Lallana, J.E. [1]; Hernández Clares, R. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Salgado Cecilia, G. [2]; García Molina, E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; León Hernández, A. [3]; Zamarro Parra, J. [3]; Iniesta Martínez, F. [1]; Pérez Aranda, A. [1]; Martín Fernández, J.J. [4]

1. Unidad EM. Servicio Neurología. Hospital Clínico Univ. Virgen de la Arrixaca. Cátedra Neuroinmunología Clínica y EM. UCAM Universidad Católica San Antonio de Murcia; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Unidad de Neurorradiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal anti-CD52 utilizado como tratamiento modificador del curso de la enfermedad (DMT) en esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR). Objetivo: Analizar el tiempo de reconstitución del recuento de linfocitos T CD4+ (LTCD4+) en sangre periférica en pacientes con EMRR tras la administración del primer curso de alemtuzumab (12mg/día durante 5 dias) con características clínicas basales diferentes a las de los pacientes incluidos en los estudios fase 2 y 3.

Material y métodos: Recuento de LTCD4+ circulantes en sangre periférica en 25 pacientes con EMRR 12 meses despues del primer curso de alemtuzumab. Características basales previas a alemtuzumab: edad media (DT): 40.1(10.4). Tiempo medio de duración de EM (DT): 11(5.7) años. Mediana de 3 tratamientos previos (rango 1-5). Último tratamiento previo: fingolimod (n=21), natalizumab (n=2), teriflunomida (n=2). Tasa anualizada de brotes media (DT): 1.52 (0.6). Puntuación EDSS (DT): 3.6 (1.5). Recuento de LTCD4+ por encima del límite bajo de la normalidad (LBN; 400 células/microlitro -c/mcL-), en todos los casos.

Resultados: Un año tras el primer curso de alemtuzumab, justo antes de la administración del segundo curso, la mediana de LTCD4+ fue de 188 c/mcL (rango 57-598). Este bajo recuento no condicionó un retraso en la administración del segundo curso ni se detectaron infecciones oportunistas.

Conclusión: En nuestra experiencia la reconstitución inmunológica tras alemtuzumab es más lenta que la observada en los estudios CAMMS223 y CARE-MS II. Esto podría ser debido a que los pacientes de este estudio tenían antecedentes de inmunosupresión, un elevado número de DMTs previos a alemtuzumab y una edad media elevada.

TRATAMIENTO DE LA EM CON TERIFLUNOMIDA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA. EXPERIENCIA COLABORATIVA EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Landete Pascual, L. [1]; Alcalá Vicente, C. [2]; Domínguez Morán, J.A. [3]; Gascón, F. [3]; Mallada Frechín, J. [4]; Navarro Cantó, L. [5]; Pérez Carmona, N. [6]; Lacruz, L. [7]; Martínez Ramos, J. [8]; Carcelén Gadea, M. [9]; López Arqueros, J. [10]; Vela Yebra, R. [11]; Casanova Estruch, B. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 4. Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; 5. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 6. Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Denia; 9. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Requena; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Torrevieja

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad del Teriflunomida en pacientes con EM-RR, en condiciones de práctica clínica real.

Material y métodos: Estudio multicéntrico realizado en 12 hospitales de la Comunidad Valenciana, retrospectivo, de datos obtenidos prospectivamente, para analizar la eficacia y seguridad de los pacientes con EMRR tratados con Teriflunomida en condiciones de práctica clínica real. Origen de los pacientes: programa de acceso precoz y con indicación según ficha técnica.

Resultados: Se han analizado 213 pacientes: 73% mujeres, con

12 años de evolución; edad media: 44,5 años; EDSS basal 1,9; y un seguimiento medio de 21 meses. La tasa anualizada de brotes (TAB) en los 2 años previos fue de 0,58 y de 0,35 en el año previo. 40 pacientes no habían recibido otro tratamiento y el resto provenían de fármacos de primera línea por efectos adversos en el 50%; 11,3% por ineficacia y 38% por mejor tolerancia. La TAB se redujo un 70,5% a los 12 meses (p=0.0005). La discapacidad –EDSS-se redujo significativamente a 12 meses. No se aprecian diferencias en el nº de lesiones T2 o captantes al año de tratamiento. Se recogieron efectos adversos –EAs- en el 40%. La mayoría leves, aunque fue principal motivo de retirada (13%). El 87% de los pacientes siguen con el tto.

Conclusión: El uso de teriflunomida en pacientes con EMRR muestra un buen balance eficacia/EAs, con un perfil de toxicidad conocido y manejable. Destacar la alta tasa de retención del fármaco frente a otros fármacos orales.

PLANIFICACIÓN FAMILIAR EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO OBSERVACIONAL

Oreja Guevara, C.; Sánchez-Migallón Jiménez, E.; Guerra Schulz, E.; Miñano Guillamón, E.; Mayo Canalejo, D.; González Suárez, I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) afecta principalmente a pacientes jóvenes en edad fértil. Por ello, una gran parte de ellas va a quedarse embarazada durante la enfermedad. El objetivo es analizar el periodo de pre-embarazo, embarazo y postparto en pacientes con esclerosis múltiple, los tratamientos usados y la actividad clínica y radiológica.

Material y métodos: Se estudian pacientes con EM que se han quedado embarazadas en los últimos tres años, que acuden a la consulta de planificación familiar cada tres meses. Se recogen variables relacionadas con el embarazo, anestesia epidural, parto, recién nacido, periodo de postparto, lactancia, brotes, EDSS, actividad radiológica pre- y postparto.

Resultados: Se estudian 50 embarazos de 39 pacientes de EM. La duración de la enfermedad fue entre 1 y 15 años. La tasas anual de brotes (TAB) en el año previo al embarazo fue de 0.17, durante el embarazo de 0.14 y en el postparto (6 meses) 0.10. El 50% no estaba tratada con DMTs el año previo al embarazo. El 12% tuvo una césarea programada y el 15% una cesárea urgente. El 14% de las pacientes con parto natural no recibieron anestesia epidural. Sólo un 2% de los niños nacidos tuvieron algún tipo de malformaciones. El 23% presentaba lesiones captantes de contraste en la RM postparto. El peso y la talla de los recién nacidos está dentro del rango de la población normal.

Conclusión: La pacientes que se quedan embarazadas tienen un curso estable de la enfermedad. La TAB se reduce en el postparto, sin embargo el 25% presenta actividad radiológica.

COMPARACIÓN DE LA ATROFIA DE LA SUSTANCIA GRIS DE LA MÉDULA ESPINAL EN PACIENTES CON EM Y CONTROLES SANOS Y CORRELACIONES CLÍNICAS

Sastre Garriga, J. [1]; Pareto Onghena, D. [2]; Alberich, M. [2]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]; Montalban, X. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]

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

Objetivos: Evaluar la viabilidad y relevancia clínica de la medición de atrofia de sustancia gris medular usando secuencias PSIR de RM. Evaluar la viabilidad y relevancia clínica de la medición de atrofia de sustancia gris medular usando secuencias PSIR de RM.

Material y métodos: En pacientes con EM y controles sanos (CS) se realizaron secuencias T1 (MPRAGE), T2-FLAIR cerebral y 2D de la médula fuertemente potenciadas en T1 (PSIR). Con secuencias MPRAGE y T2-FLAIR se obtuvieron fracciones de parénquima cerebral y sustancia gris y blanca (BPF, GMF y WMF) usando SPM8. Con el software JIM se obtuvieron longitud, volumen y área media de la médula desde bulbo raquídeo hasta C3 (LMb, VMb, AMMb) y longitud, volumen de la médula C1 a C3 (LMc1, VMc1). Con secuencias PSIR se obtuvo área medular total, de sustancia gris, blanca en C2-C3 (AMc2, AMGM, AMSB).

Resultados: 49 pacientes (32 mujeres/edad media 43,0 años -SD: 11,0-/mediana EDSS 4,0 -rango:0-7,5-) y 13 CS (7 mujeres/edad media 37,8 años -SD:9,7-). Sólo se pudieron estimar fiablemente AMGM y AMSB en 17 pacientes y 12 CS por dificultades con la presencia de lesiones. Se observaron menores BPF, WMF, LMb, VMb, AMMb, LMc1, VMc1, AMc2 y AMGM en pacientes comparado con CS. Se observaron correlaciones negativas con EDSS para BPF, GMF, LMb, AMMb, VMc1, AMc2 y AMGM, pero sólo AMMb (coeficiente beta estandarizado (sbc)=-0,254, p=0,091), VMc1 (sbc=-0,244; p=0,072), AMc2 (sbc=-0,244; p=0,072) ajustando por edad.

Conclusión: Artefactos relacionados con presencia de lesiones marcadamente afectan la medición del área de sustancia gris medular, pese a ello se observan asociaciones significativas.

EL VALOR AÑADIDO DE LAS BANDAS OLIGOCLONALES EN LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Arrambide García, G. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]; Espejo Ruiz, C. [1]; Castillo Juárez, M. [1]; Auger, C. [2]; Río Izquierdo, J. [1]; Castillo Justribo, J. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Galán Cartañá, Í. [1]; Nos Llopis, C. [1]; Comabella López, M. [1]; Mitjana, R. [2]; Mulero, P. [1]; de Barros, A. [2]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Midaglia, L. [1]; Sastre Garriga, J. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]; Montalban, X. [1]

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

Objetivos: Explorar el valor añadido de las bandas oligoclonales (BOC) para diagnosticar esclerosis múltiple (EM) en el contexto de los criterios de McDonald 2010.

Material y métodos: Estudio basado en una cohorte de pacientes con síndromes clínicos aislados. Seleccionamos pacientes con determinación de BOC e información suficiente en RM basal para evaluar diseminación espacial (DIS) y temporal (DIT), excluyendo los

que cumplían DIS y DIT. Realizamos modelos de Cox [hazard ratios ajustados (aHR), (intervalos de confianza del 95%)] usando McDonald 2010 como medida de resultado, con no DIS no DIT con 0 lesiones (n=107) como referencia para: no DIS no DIT con ≥1 lesión (n=111), sólo DIS (n=164) (ambos subgrupos divididos según resultado de BOC) y sólo DIT (n=16). Para evaluar rendimiento diagnóstico con McDonald 2010 a 3 años como medida de resultado, estudiamos los siguientes subgrupos: no DIS no DIT (n=165), sólo DIS (n=129) y sólo DIT (n=11), clasificando no DIS no DIT con ≥1 lesión (n=93) y sólo DIS según resultado de BOC.

Resultados: aHR y especificidad: no DIS no DIT con ≥1lesión y BOC negativas 2,8 (1,3-6,1), 77,6; no DIS no DIT con ≥1 lesión y BOC positivas 6,4 (3,2-12,6), 89,1; sólo DIS con BOC negativas 9,7 (4,8-19,7), 92,5; sólo DIS con BOC positivas 14,8 (7,9-27,8), 88,1; sólo DIT 7,9 (3,2-19,2), 97,8. Sólo DIS con BOC positivas presentó el mejor rendimiento diagnóstico (sensibilidad 46,2, exactitud 64,6, valor predictivo positivo 83,2).

Conclusión: Según estos resultados, proponemos DIS por RM con BOC positivas como un criterio alternativo para el diagnóstico de EM.

COMPARACIÓN DE PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DE CRITERIOS RADIOLÓGICOS DE DISEMINACIÓN ESPACIAL (DE) DE BARKHOF-TINTORÉ, MCDONALD-2010 Y MAGNIMS-2016 EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA)

Lamas Pérez, R.; Lebrato Hernández, L.; Baena Palomino, P.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Comparar la precisión diagnóstica, en predecir la conversión a Esclerosis Múltiple clínicamente definida (EMCD), de los criterios radiológicos de DE de Barkhof-Tintoré, McDonald-2010, y los recientemente propuestos por el grupo-MAGNIMS (Magnetic Resonance Imaging in Multiple Sclerosis),en pacientes con un SCA.

Material y métodos: Criterios de inclusión:1) pacientes con un SCA(desde 2008);2) RM craneal en los primeros 6 meses;3) RM medular en caso de SCA-medular;4) seguimiento mínimo de 24 meses.

Resultados: Incluimos 161 pacientes, 113(70.2%) mujeres, con edad media de inicio de 34 años. En la RM-basal, 74(46%) cumplían los criterios de DE de Barkhof-Tintoré, 100(62.1%) los de McDonald-2010 y 95(59%) los de MAGNIMS-2016. Tras seguimiento medio de 58 meses, 102(63.4%) fueron diagnosticados de EM según los criterios-McDonald-2010, siendo la tasa de conversión a EMCD del 48.4%. Cuarenta y seis (45%) iniciaron tratamiento modificador de la enfermedad (TME) antes del segundo brote. La sensibilidad(S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) para Barkhof-Tintoré, McDonald-2010 y MAGNIMS-2016 fueron respectivamente: S:59.4%, 80.7%% y 75.6%; E:67%, 55.4% y 56.6%; VPP:63.5%, 63% y 62.1%; VPN:63.2%, 75.4% y 71.2%. Todos ellos identificaron un subgrupo de pacientes con SCA y alto riesgo de conversión a EMCD (hazard-ratio:1.76, 2.19 y 2.07, respectivamente; todas con p<0.01).

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con SCA, los criterios radiológicos de DE de MAGNIMS-2016 presentan mayor S y VPN que los de Barkhof-Tintoré, pero menor que los de McDonald-2010, en probable relación con el incremento del número de lesiones periventriculares requeridas. Los criterios de Barkhof-Tintoré continúan siendo los más específicos; aun así, los tres criterios mantienen una especificidad baja, influenciada por el inicio de TME antes del segundo brote.

IMPACTO DE LA ATROFIA MEDULAR EN LA ACTIVIDAD DIARIA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Sola Valls, N. [1]; Martínez Heras, E. [2]; Solana, E. [3]; Almeida Velasco, J. [1]; Sepúlveda, M. [1]; Hernández, E. [1]; Blanco, Y. [1]; Saiz, A. [1]; Llufriu, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS; 3. Servicio de Neurología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS)

Objetivos: Describir las características de la actividad diaria (AD) en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y su relación con el área transversal de la medula cervical y de la sustancia gris medular.

Material y métodos: 80 pacientes y 26 voluntarios sanos (VS) llevaron un acelerómetro durante 7 días para medir el promedio de AD (counts/día) y de actividad sedentaria (AS), ligera (AL) y moderada-vigorosa (AMV) (counts/minuto). Todos los participantes realizaron una RM medular cervical con la secuencia 3D-MPRAGE para medir el área medular (AM) y en 27 pacientes se realizó una secuencia PSIR para medir el área de sustancia gris (ASG), ambas en C2-C3 (mm2). Los pacientes fueron evaluados mediante la escala EDSS y se agruparon según su capacidad para deambular (EDSS<4.0 [N=67] o >4.0 [N=13]).

Resultados: Los pacientes realizaron menos AD comparado con los VS (media = 500165,9 vs 610694,6 p=0,02); menos AMV (36,5 vs 66,1; p<0,001) y tenían una menor AM (48,4 vs 51,9; p=0,02). Los pacientes con EDSS>4.0 tenían menos AD comparado con EDSS <4.0 (323136,2 vs 534515; p<0,001), menos AMV (12,8 vs 41,1; p<0,001), más sedentarismo (1227,4 vs 1135,3; p=0,001) y menor AM (43,7 vs 49,3; p=0,006). El área de SG medular fue la única que correlacionó con la AD (r=0,6, p=0,005), la AL (r=0,4, p=0,048) y la AMV (r=0,5, p=0,02) ajustando por edad y género.

Conclusión: Con la progresión de la discapacidad disminuyen las actividades vigorosas y aumenta el sedentarismo. La atrofia medular, especialmente la de la sustancia gris tiene un impacto negativo en la AD de los pacientes con EM.

DATOS NORMATIVOS DE FATIGA COGNITIVA EN POBLACIÓN SANA Y CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Higueras Hernández, Y. [1]; García Vaz, F. [2]; Meldaña Rivera, A. [1]; González Cuenca, R.G. [3]; Lozano Ros, A. [4]; García Domínguez, J.M. [4]; Cuello, J.P. [4]; Palmí Cortés, I. [5]; Del Río Muñoz, B. [2]; Vivancos Mora, J. [5]; Meca Lallana, V. [5]; Martínez Ginés, M.L. [4]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio

Marañón; 2. Servicio de Neurología. Fundación para la Investigación Biomédica, Hospital Universitario de La Princesa; 3. Servicio de Psicología. Universidad Complutense; 4. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Realizar una medición de fatiga cognitiva en una muestra de participantes sanos y con esclerosis múltiple (EM) que pueda ser utilizada como referencia poblacional

Material y métodos: Se utiliza el test Paced Auditory Serial Addition Test 3" (PASAT-3"). Se contabilizarán aciertos (AC) y diadas (DD) y se tomarán como medida de fatiga cognitiva los AC y DD en los primeros 30 ensayos (P30) y los últimos 30 (U30) ensayos del test. Dividiremos tres bloques de escolarización en controles y EM: BL1 de 8 a 12 años; BL2 de 12 a 16 y BL3 de 17 en adelante.

Resultados: Evaluamos 50 controles y 114 EM que no se diferenciaba en edad (37±13.2 y 41±10.1) ni escolarización (14.6±4.1 y 14.2±3.4). Ambos grupos ejecutaban peor en U (30) comparado con P (30) tanto en AC (controles p=.001; EM p=.001) como DD (controles p=.009; EM p<.000). Se obtienen datos de la muestra para P (30) (i) AC (controles 23.36±5.4; EM 21.6±6.9) y (ii) DD (controles 21.4±6.7; EM 20.7±8); para U(30) (iii) AC (controles 21.82±8.2; EM 19.6±6.5) y (ii) DD (controles 18.8±8.4; EM 17.3±8.2). Se ofrecen datos descriptivos para los distintos bloques educacionales de controles y EM.

Conclusión: Este trabajo nos permite por primera vez tener datos descriptivos útiles de referencia en población sana y con EM de una medida sugerida en la literatura como opción de evaluación de la fatiga cognitiva. La división en tres niveles de escolaridad permite tener en cuenta el nivel educativo, descrito previamente como variable con efecto sobre estas puntuaciones

Enfermedades Desmielinizantes III

ESTUDIO DEL PAPEL DEL ESTRÉS OXIDATIVO Y LA RESPUESTA INMUNE HUMORAL EN ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Sádaba Argaiz, M.C. [1]; Sebal Neira, C. [1]; Escudero Lirola, E. [1]; Esiri, M. [2]; Sloan, C. [3]; Muñoz Morón, Ú. [1]

1. Facultad de Medicina. Departamento de Ciencias Médicas Básicas. Sección de Fisiología. Universidad San Pablo CEU; 2. Neutopathology Department. John Radcliffe Hospital; 3. Servicio de Neurología. John Radcliffe Hospital. University of Oxford

Objetivos: En la esclerosis múltiple (EM), la demencia frontotemporal (DFT) y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) el sistema inmune, el estrés oxidativo y daños mitocondriales podrían jugar un papel principal. El objetivo de este trabajo fue determinar los mecanismos fisiopatológicos específicos de estas enfermedades neurodegenerativas.

Material y métodos: Muestras de tejido nervioso procedentes de necropsias de pacientes con EM, DFT, ELA. Se detectó mediante inmunohistoquímica la presencia de lípidos oxidados (EO6), IgG e IgM, daño axonal (APP), daño celular (Tunel). Mediante doble inmunofluorescencia se estudió la relación entre los tres primeros y los dos últimos.

Resultados: En los pacientes con EM, DFT y ELA se puedo detectar la presencia de lípidos oxidados y depósitos de IgG en las zonas lesionadas. En los pacientes con EM la IgG, pero no la oxidación, se asociaba con el daño del oligodendrocito. En los pacientes con DFT y ELA la oxidación lipídica y los anticuerpos de clase IgG se asociaban con daño del oligodendrocito y axonal. Sólo se detectó IgM en un 40% de los pacientes con EM, que se asociaba con el daño del oligodendrocito y axonal.

Conclusión: Por primera vez se ha detectado estrés oxidativo y depósitos de anticuerpos en la DFT y ELA que se asociaban al daño axonal y del oligodendrocito, por lo que también se detectó daño de la sustancia blanca. En los pacientes con EM sólo los anticuerpos tienen un papel en la desmielinización y el daño axonal. La respuesta de clase IgM es específica de la EM.

CHITINASA-3-LIKE 1 Y NEUROFILAMENTOS COMO BIOMARCADORES DE LA FUNCIÓN COGNITIVA

Quintana Camps, E. [1]; Gich Fullà, J. [1]; Coll, C. [1]; Salavedra, J. [1]; Muñoz San Martín, M. [1]; Robles, R. [2]; Tomàs Roig, J. [1]; Matute, C. [3]; Villar Guimerans, L.M. [4]; Montalban, X. [5]; Comabella, M. [5]; Perkal Rug, H.D. [6]; Ramió-Torrentà, L. [2]

1. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); 2. Grupo Neurodegeneración y Neuroinflamación, Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI). Unidad Neuroinmunologia y Esclerosis Múltiple, Dp. Neurologia. Hospital Univ. Dr Josep Trueta; 3. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat). 2Servei de Neurologia-Neuroimmunologia, Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat). Institut; 4. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 5. Servicio de Neurología. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat). Institut de Recerca Vall d'Hebron (VHIR); 6. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Estudiar la correlación entre CHI3L1 y NF-L con la capacidad cognitiva en pacientes con esclerosis múltiple

Material y métodos: La recogida de la muestra y la exploración neuropsicológica tuvo lugar en el momento del diagnóstico. Los niveles de CHI3L1 y NF-L se determinaron por ELISA. La Brief Repeatable Battery fue seleccionada para la valoración neuropsicológica: Selective Reminding Test, 10-36 Spatial Recall Test, Symbol Digit, Paced Auditory Serial Addition Test, Word List Generation (WLG). Se añadieron los tests: Boston Naming Test, Trail Making Test (TMT), Letter-Number Sequencing, Hospital Anxiety Depression Scale. Mediante correlaciones parciales se evaluó la asociación entre CHI3L1, NF-L y función cognitiva

Resultados: En una cohorte de 51 pacientes con EM de inicio en brote (edad media: 35,6 años; 76,5% mujeres; estudios: 15,7% básicos, 51,0% secundarios and 33,3% superiores), después de ajustar los resultados por ansiedad, se observó correlación positiva entre los niveles de CHI3L1 y el test TMT-A (Rho Spearman=0,377; p=0.007); mientras que los niveles de NF-L mostraron correlación negativa con

el test WLG (Rho Spearman=-0,352; p=0.012). TMT-A, indicador de atención y velocidad de procesamiento, aparece alterado en pacientes con niveles altos de CHI3L1. Mientras que WLG, utilizado para medir funciones ejecutivas y fluencia verbal, muestra alteración en pacientes con niveles altos de NF-L

Conclusión: Los resultados de este trabajo sugieren que CHI3L1 y NF-L pueden ser utilizados como biomarcadores para detectar deterioro cognitivo en fases iniciales de la enfermedad. Serán necesarios estudios longitudinales para evaluar la capacidad de estos biomarcadores en la predicción de deterioro cognitivo a largo plazo.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA EN CATALUÑA: UN ESTUDIO DE BASE POBLACIONAL

Sepúlveda Gázquez, M. [1]; Montejo, C. [1]; Aldea, M. [2]; Escudero, D. [1]; Llufriu Duran, S. [3]; Arrambide, G. [4]; Otero-Romero, S. [5]; Sastre-Garriga, J. [4]; Romero-Pinel, L. [6]; Martínez-Yélamos, S. [6]; Solà Valls, N. [1]; Armangué, T. [1]; Sotoca Fernández, J.J. [7]; Escartín Siquier, A. [7]; Robles Cedeño, R. [8]; Ramió- Torrentà, L. [9]; Presas Rodríguez, S. [10]; Ramo Tello, C. [10]; Munteis, E. [11]; Pelayo, R. [12]; Gubieras Lillo, L. [13]; Brieva, L. [14]; Ortiz, N. [15]; Hervàs, M. [16]; Mañé-Martínez, M.A. [17]; Cano, A. [18]; Vela Vallespin, E. [19]; Tintore, M. [4]; Blanco Morgado, Y. [3]; Montalban Gairín, X. [20]; Graus Ribas, F. [3]; Saiz Hinarejos, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Medicina Preventiva y Epidemiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. IDIBAPS. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis múltiple; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servei de Medicina Preventiva i Epidemiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 7. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 8. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 9. Grup de Neurodegeneració i Neuroimmflamació. Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. IDIBGI. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 11. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 12. Servicio de Neurología. Institut Guttmann; 13. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 16. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 18. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 19. Servei Català de Salut. Unidad de Información y conocimiento.; 20. Neurología. Unidad de Neuroinmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La neuromielitis óptica y espectro relacionado (NMOE) es causa de importante discapacidad. Sin embargo, se dispone de pocos estudios epidemiológicos, y ninguno se ha realizado tras la implementación de los nuevos criterios diagnósticos de 2015. Nuestro objetivo fue estimar la incidencia y prevalencia de NMOE en Cataluña aplicando los nuevos criterios.

Material y métodos: Estudio poblacional, multicéntrico, retrospectivo. Se incluyeron pacientes diagnosticados por primera vez de acuerdo con los criterios de 2015 durante el periodo 2006-2015. Se utilizaron diferentes fuentes de información (base de anticuerpos del Hospital Clinic, registro del sistema catalán de salud, y contacto con hospitales de toda Cataluña). La tasa de incidencia se calculó entre el período 01/01/2006 a 01/01/2016 (número de pacientes con inicio en ese periodo/número de personas-año en riesgo) y la prevalencia a fecha de 01/01/2016. Las muestras serológicas se testaron para IgG-AQP4 e IgG-MOG.

Resultados: Se identificaron 74 pacientes de una población de 7.522.596 habitantes. La mayoría eran de etnia blanca-caucásica (81%) y sexo femenino (76%) con una media de edad al debut de 40,6 años (rango 10-76). Cincuenta y cuatro (73%) pacientes eran IgG-AQP4-positivos, y 20 (27%) seronegativos. Nueve/15(60%) seronegativos eran MOG-IgG-positivos. La tasa de incidencia de NMOE en Cataluña se estimó en 0,63 casos por 1.000.000 personas-año y la prevalencia de 0,89 casos por 100.000 habitantes.

Conclusión: Este es el primer estudio epidemiológico de NMOE de base poblacional aplicando los criterios diagnósticos más recientes. La tasa de incidencia y la prevalencia confirman que se trata de una enfermedad infrecuente en población blanca-caucásica.

IMPORTANCIA CLÍNICA DE LOS ANTICUERPOS ANTI-MOG EN LA EVALUACIÓN DE NIÑOS CON UN PRIMER EPISODIO DESMIELINIZANTE: COHORTE NACIONAL ESPAÑOLA PROSPECTIVA

Armangué, T. [1]; Arrambide, G. [2]; Sepúlveda, M. [3]; Auger Acosta, C. [4]; Blanco, Y. [5]; Mulero, P. [6]; González Álvarez, V. [7]; Orellana, G. [7]; Felipe, A. [8]; Secondi, G.C. [7]; Ariño, H. [9]; Olivé, G. [10]; Rodríguez, M. [11]; Martínez Hernández, E. [12]; Martínez-Lapiscina, E.H. [13]; Muchart, J. [14]; Solà-Valls, N. [5]; Rovira, A. [15]; Llufriu, S. [5]; Montalban, X. [16]; Graus, F. [17]; Tintoré, M. [16]; Saiz, A. [3]

1. Servicio de Neuroinmunología. IDIBAPS-Hospital Clinic; CIBERER; Hospital Sant Joan de Déu; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Servei de Neurologia-Neuroinmunología. Centro d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic (Barcelona); 6. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Servei de Neurologia-Neuroimmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 9. Servicio de Neuroinmunología. IDIBAPS; 10. Servicio de Neurología. Secció de Neuropediatria, Servei de Pediatría, Hospital Universitari Vall d'Hebron.; 11. Servicio de Neurología. Servei de Neurologia-Neuroimmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 12. Servicio de Neuroinmunología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer; 13. Servicio de Neurología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic (Barcelona); 14. Servicio de Radiología. Secció Neuroradiologia pediàtrica Servei Radiologia. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 15. Servicio de Radiología. Unidad de Resonancia Magnética. Servicio de Radiología.

Vall d'Hebron Institut de Recerca, Hospital; 16. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Servei de Neurologia-Neuroimmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 17. Neuroinmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Evaluar la utilidad de los anticuerpos anti-MOG para predecir el curso clínico de niños después de un primer episodio desmielinizante (PED).

Material y métodos: Estudio de cohortes de 124 niños (<18 años) seguidos prospectivamente desde PED. Se investigaron muestras de suero/LCR obtenidos en fase aguda (<3 meses) para anticuerpos anti-AQP4, MOG y superficie neuronal. 69 ítems radiológicos fueron sistemáticamente analizados.

Resultados: Se incluyeron 124 niños (67, 54% niñas) edad mediana 9,2 años (IQR 4.2-13.4) con PED (50 encefalomielitis aguda diseminada [ADEM], 29 neuritis óptica [ON], 22 mielitis, 6 troncoencéfalo-cerebeloso, 6 hemisférico y 12 multifocal no-encefalopático). Con seguimiento mediano de 12,2 meses (IQR 6,9-24,1), 14 (11%) se diagnosticaron de esclerosis múltiple (EM), 7 (6%) desarrollaron recaídas sin cumplir criterios EM (6 trastornos espectro neuromielitis-óptica [NMOSD], 1 ON-recurrente) y 103 (83%) permanecieron monofásicos (48 ADEM, 1 NMOSD, 54 CIS). Identificamos anti-MOG en 42/107 (39%) con muestra fase aguda (4 con anti-GlyR concomitantes). 0/42 pacientes con anti-MOG fue diagnosticado de EM vs 9/65 (14%) sin estos anticuerpos, p=0,01. 6/7 pacientes que desarrollaron recaídas clínicas no-EM tenían anti-MOG, p<0,01. Análisis preliminar de 20 pacientes, mostró que pacientes con anti-MOG tenían menos frecuentemente lesiones periventriculares y téctum, pero más en cerebelo difusas (p<0,05). Ningún paciente anti-MOG tuvo nuevas lesiones asintomáticas en seguimiento.

Conclusión: Los anticuerpos anti-MOG en niños asocian un curso de enfermedad no-EM, frecuentemente NMOSD, en consonancia con estudios previamente publicados

ALEMTUZUMAB MEJORA LOS RESULTADOS CLÍNICOS A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON EMRR ACTIVA CON RECAÍDAS ENTRE LOS CICLOS 1 Y 2 (CARE-MS I)

Wiendl, H. [1]; Broadley, S. [2]; Fernández, O. [3]; Izquierdo, G. [4]; Lycke, J. [5]; Pozzilli, C. [6]; Sharrack, B. [7]; Singer, B. [8]; Steingo, B. [9]; Vermersch, P. [10]; Wray, S. [11]; Van Wijmeersch, B. [12]; Ziemssen, T. [13]; H Margolin, D. [14]; Santra, S. [15]; Thangavelu, K. [14]; Boster, A. [16]

1. Department of Neurology. University of Münster; 2. Servicio de Neurología. Griffith University School of Medicine, Gold Coast Campus; 3. Servicio de Neurología. Fundación IMABIS, Hospital Universitario Carlos Haya; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena; 5. Servicio de Neurología. Universidad de Gotemburgo; 6. Servicio de Neurología. Universidad de Roma; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Sheffield del Consorcio Hospitalario del NHS; 8. Servicio de Neurología. MS Center for Innovations in Care, Missouri Baptist Medical Center; 9. Servicio de Neurología. Fort Lauderdale Multiple Sclerosis Center; 10. Servicio de Neurología. Universidad de Lille; 11. Servicio de Neurología. Hope Neurology; 12. Servicio de Neurología. Centro de rehabilitación y EM de Overpelt, BIOMED, Universidad de Hasselt; 13. Servicio de Neurología. Centro de Neurociencia Clínica, Hospital Universitario Carl Gustav Carus; 14. Servicio de Neurología. Sanofi; 15. Servicio de Neurología. Cytel Inc; 16. Servicio de Neurología. OhioHealth Neurological Physicians

Objetivos: Evaluación de eficacia a largo plazo de Alemtuzumab en pacientes con EMRR con recaída entre ciclos 1-2.

Material y métodos: Pacientes de CARE-MS I (sin tratamiento previo; NCT00530348) recibieron 2 cursos de Alemtuzumab (inicial: 5 días; 12 meses después: 3 días), seguimiento 6 años en estudio de extensión (NCT00930553). Evaluaciones: tasa anualizada de brotes (TAB); empeoramiento de discapacidad confirmada durante 6 meses (EDC); mejora de discapacidad confirmada durante 6 meses (MDC); actividad de enfermedad en RM; pérdida de volumen cerebral (PVC).

Resultados: 56/376 (15 %) de los pacientes tratados con Alemtuzumab presentaron brotes el año tras curso 1; 52/56 (93 %) se inscribieron en la extensión; 45/52 (87 %) permanecieron hasta Año6. En pacientes con brote entre cursos 1-2, TAB en Año1 (1,3) disminuyó tras el curso 2 (0,3); 73 % no presentó brote en Año2. TAB bajo (0,3-0,5) durante Año3-6; 87 % y 60 % sin EDC 6 meses en Año1 y Año6, respectivamente. 12 % logró MDC Año1, aumentó Año6 (24 %). 64 % (Año6) sin actividad de enfermedad en RM; mediana de PVC anual disminuyó con el tiempo. Tras ciclo 2, 48 % no recibió tratamiento adicional (Alemtuzumab u otro TME).

Conclusión: Aunque los brotes son habituales el primer año con cualquier TME, 85 % de los pacientes tratados con Alemtuzumab en CARE-MS I no presentó brotes entre cursos 1-2. Del 15 % con brote, los resultados a largo plazo fueron favorables y consistentes con aquellos sin brote, sugiere que brote no es indicativo de posterior respuesta.

DETERMINACIÓN DE LA TASA ANUALIZADA DE BROTES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE COMO INDICADOR DE CALIDAD

Pérez Miralles, F.C.; Alcalá, C.; Escutia Roig, M.; García Gil-Perotín, S.; Casanova Estruch, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Evaluar la tasa anualizada de brotes (TAB) en pacientes con esclerosis múltiple (EM) como indicador de calidad asistencial.

Material y métodos: Estudio prospectivo de todos los pacientes con EM que fueron valorados entre el 01/04/14 y 01/04/15, seguidos hasta abril de 2017. Se registraron todos los brotes acontecidos en ese periodo, definidos como la aparición de un nuevo síntoma de disfunción neurológica o empeoramiento objetivo de uno previo, de >24 h de duración, no atribuibles a alteración del estado general o fiebre. La afectación esfinteriana aislada no se consideró.

Resultados: En abril de 2015, de 1082 pacientes registrados en nuestra base de datos, 969 pacientes eran susceptibles de entrar en el estudio, 43 se excluyeron por estar en ensayos clínicos (4,4%); 725 fueron vistos al menos una vez en el periodo de estudio (75,1%). De ellos, 661 (91,2%) sufrían una forma a brotes y 450 llevaban tratamiento modificador del curso de EM (68,0%). Cuarenta y siete pacientes fueron evaluados por síntomas sugestivos de brotes, confirmándose éste en 38 de los casos. La TAB para toda la serie fue de 0,052 y 0,057 pacientes/año para los

pacientes con EM recurrente: 1 brote por cada 17 pacientes/año.

Conclusión: La medición de la TAB global puede dar una impresión de la efectividad de la estrategia actual de tratamiento. La TAB con el actual arsenal terapéutico no debería ser superior a 0,01 (1 brote por cada 10 pacientes/año).

PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE FUMADORES TIENEN UN RITMO ACELERADO DE PROGRESIÓN DE LA DISCAPACIDAD Y UN AUMENTO EN LA CARGA LESIONAL Y LA ATROFIA CEREBRAL

Reyes Garrido, V. [1]; Muñoz Ruiz, T. [1]; Urbaneja Romero, P. [1]; Guerrero Fernández, M. [1]; León Martín, A. [1]; Alonso Torres, A.M. [1]; Castro Sánchez, V. [1]; Moreno Arjona, M.P. [1]; Villagrán García, M. [1]; Pons Pons, G. [1]; Ciano Petersen, N.L. [1]; Fernández Fernández, Ó. [2]; Serrano Castro, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Biomédica (IBIMA)

Objetivos: El tabaquismo aumenta el riesgo de desarrollar esclerosis múltiple (EM). Nuestro objetivo es averiguar si además acelera la progresión de la discapacidad e influye en parámetros de resonancia.

Material y métodos: Seleccionamos una muestra aleatoria de pacientes con EM que completaron voluntariamente (98%) un cuestionario para clasificarlos como fumadores, exfumadores o nunca expuestos. Estimamos el tiempo y la dosis de exposición. Indagamos en las diferencias existentes entre grupos para la evolución de la discapacidad y medidas de cuantificación en la resonancia del diagnóstico, correlacionándolas con la dosis de exposición.

Resultados: N=170(54 varones, 116 mujeres). 31%fumadores, 30%exfumadores y 39%nunca fumadores. Media de EDSS acumulada: 2,59(DS 1,91). Media de tiempo de evolución de la enfermedad: 12,72(DS 6,29). Media de años fumando: 10,94(DS 12,25). Los fumadores antes del debut de la enfermedad, tardaban menos tiempo en alcanzar EDSS=3, EDSS entre 4-6 y EDSS>6 respecto a los nunca expuestos ($p<0,05$). Existía una correlación entre la EDSS acumulada y el número de años fumando($R=0,29$; $p<0,01$) así como con el número de paquetes-años acumulado($R=0,27$;$p>0,05$). Los fumadores antes del diagnóstico tenían más carga lesional, más agujeros negros, más lesiones medulares y más lesiones captantes así como menos volumen cerebral total (VCT) y de sustancia gris (VSG). Encontramos una correlación significativa entre los años fumando al diagnóstico y el VCT($R=-0,29$; $p<0,05$), el VSG ($R=-0,43$; $p<0,01$) y el número de lesiones en T2($R=0,27$; $p<0,05$).

Conclusión: El tabaquismo condiciona una mayor carga lesional y atrofia cerebral, lo que puede estar relacionado con el ritmo acelerado de progresión de la discapacidad que tienen estos pacientes, pudiendo existir un efecto dosis-respuesta.

CHITINASA 3-LIKE 1 COMO MARCADOR DE PROGRESIÓN DE LA DISCAPACIDAD EN ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Casanova Estruch, B. [1]; Vázquez Costa, J.F. [1]; Castillo, J. [1]; Cubas, L. [1]; Gascón Giménez, F. [2]; Alcalá, C. [1]; Carratalá, S. [3]; Domínguez Moran, J.A. [2]; Gil-Perotin, S. [1]; Pérez Miralles, F.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 3. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Analizar si existe un mecanismo dependiente de la activación del sistema inmune innato, común en la esclerosis múltiple (EM) y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), responsable de progresión de la discapacidad.

Material y métodos: Estudio transversal donde se analiza la concentración de Chitinasa 3-like 1 [CHI3L1] y la presencia de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo de pacientes afectos de EM y ELA con la progresión de la discapacidad medida por al MSSS (múltiple sclerosis severity score), y la tasa de progresión en ELA (Delta-Kimura), y los fenotipos clínicos en caso de la EM.

Resultados: Se ha analizado 170 pacientes: 150 con EM (61.3% EMRR, 24% EMSP, 14.6% EMPP); y 20 pacientes con ELA. La [CHI3L1] fue similar en EMPP y ELA (228.6 vs. 217 ng/ml), y significativamente diferente a la EMRR: (156 ng/ml). La correlación entre la [CHI3L1] y la MSSS fue de 0.318 ($p<.000$), y de 0.528 ($p=0.02$) con la tasa de progresión de la ELA, e independiente de la edad, el género o la presencia de BOCM; si bien en la EM la [CHI3L1] fue mayor en pacientes BOCM+ (201.6 ng/ml) que en BOCM- (154.4 ng/ml), ($p=0.016$).

Conclusión: La elevación de CHI3L1 en la fase progresiva de la EM y en la ELA y su correlación con la velocidad de progresión de la discapacidad sugiere que existe una activación de la microglía, común a ambas enfermedades, de ahí la ausencia de respuesta a los tratamientos antiinflamatorios utilizados tanto en EMP como en ELA, dado que no actúan sobre el sistema inmune innato.

¿ESTAMOS CAMBIANDO EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

Bau Vila, L. [1]; Matas Martín, E. [1]; Romero Pinel, L. [1]; Mañé Martínez, M.A. [2]; Martínez Yélamos, A. [1]; Martínez Yélamos, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona

Objetivos: Evaluar si la disponibilidad de tratamiento inmunomodulador ha modificado la evolución de la discapacidad en la esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes diagnosticados de EM que iniciaron seguimiento en nuestro centro al inicio de la enfermedad, con un seguimiento mínimo de un año. Se dividieron en dos grupos en función del inicio de la enfermedad antes o después de 1995, cuando se inició el primer tratamiento inmunomodulador. Se calculó el Multiple Sclerosis Severity Score (MSSS) y el Age Related Multiple Sclerosis Severity Score (ARMSSS) para cada paciente y se compararon ambos grupos con la prueba W de Wilcoxon.

Resultados: Se obtuvieron 468 pacientes, 120 no tratados que iniciaron seguimiento en el periodo 1980-1995 y 348 pacientes

valorados en el periodo 1995-2010 cuando ya estaban disponibles los fármacos inmunomoduladores. La mediana y rango intercuartil de MSSS fue de 2,01 (0,53-5,83) en el primer grupo y 2,96 (1,81-4,57) en el segundo. La mediana y rango intercuartil de ARMSSS fue de 2,94 (1,01-5,94) en el primer grupo y 2,96 (1,81-4,57) en el segundo. No se encontraron diferencias significativas entre los dos grupos en el MSSS (p=0,955) ni en el ARMSSS (p=0,778)

Conclusión: No encontramos diferencias en la progresión de la discapacidad medida mediante MSSS y ARMSS entre una cohorte histórica y una cohorte con disponibilidad de tratamiento inmunomodulador.

REEVALUACIÓN DE LAS TOPOGRAFÍAS DE LAS LESIONES EN LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Arrambide García, G. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]; Auger, C. [2]; Río Izquierdo, J. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Galán Cartañá, I. [1]; Nos Llopis, C. [1]; Comabella López, M. [1]; Mitjana, R. [1]; Mulero Carrillo, P. [1]; de Barros, A. [2]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Midaglia, L. [1]; Sastre Garriga, J. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]; Montalban, X. [1]

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

Objetivos: Evaluar la contribución de las lesiones cortico-yuxtacorticales (CYC) y de cuerpo calloso (CC) al diagnóstico de esclerosis múltiple y comparar el valor de ≥1 vs ≥3 lesiones periventriculares (PV).

Material y métodos: Estudio basado en una cohorte de síndromes clínicos aislados (CIS). Evaluamos las siguientes clasificaciones de lesiones en 657 CIS mediante modelos de Cox paso a paso [hazard ratios (HR), (intervalos de confianza del 95%)], "outcome" segundo brote: ≥1 PV, ≥3 PV, ≥1 yuxtacortical (YC), ≥1 CYC, ≥1 CC, ≥1 infratentorial, ≥1 medular. Elaboramos dos versiones de diseminación espacial (DIS) según ≥1 y ≥3 lesiones PV, evaluando su rendimiento diagnóstico a 10 años (n=326, "outcome" segundo brote) individualmente, agregando diseminación temporal (DIT), por edad y topografía del CIS.

Resultados: Los modelos favorecieron ≥1 lesiones PV [2,5 (1,7-3,6)] y CYC [1,4 (1,0-1,8)]; no seleccionaron CC. La especificidad de DIS con ≥1 y ≥3 lesiones PV fue similar (59,1 vs 61,4) y la misma al agregar DIT (88,6). DIS con ≥3 lesiones PV presentó mejor especificidad que ≥1 en pacientes de 40-49 años (66,7 vs 58,3), y la misma al añadir DIT (83,3). En CIS de nervio óptico, la especificidad para DIS con ≥1 lesiones PV fue 70,6 vs 76,5 con ≥3 y 100,0 para ambas al añadir DIT.

Conclusión: Nuestros resultados concuerdan con las recomendaciones del MAGNIMS de combinar lesiones corticales y YC. Las lesiones en CC no contribuyen al diagnóstico. Mantener el valor de corte ≥1 lesiones PV en los criterios de McDonald no compromete su especificidad.

EL INICIO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA NO ESTÁ DETERMINADO POR LOS ACTUALES TRATAMIENTOS PARA LA EM REMITENTE-RECURRENTE

Casanova Estruch, B. [1]; Pérez Miralles, F.C. [1]; Gascón Giménez, F. [2]; Alcalá Vicente, C. [1]; Navarré Gimeno, A. [3];Bosca Blasco, I. [1]; Domínguez Moran, J.A. [4]; Gil-Perotin, S. [1]; Carratalá, S. [5]; Castillo, J. [1]; Cubas, L. [1]; Bernat, A. [1]; Coret Ferrer, F. [6]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Sagunt; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera; 5. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínic Universitari

Objetivos: La frecuencia de conversión a la EM secundaria progresiva (EMSP) se ha reducido un 50% con el uso de las terapias modificadores del curso de la enfermedad (DMTs), pero el conocimiento de las características de los pacientes que se convierte a EMSP tratados desde el inicio como EM remitente-recurrente (EMRR) es limitado. Nuestro objetivo es definir las características cínicas y demográficas de los pacientes con EMRR que han pasado a EMSP, habiendo estado en tratamiento desde el inicio de la enfermedad.

Material y métodos: Todos los pacientes con EMRR tratados con DMT entre 1995 y 2002 se han seguido prospectivamente. El análisis de supervivencia de Kaplan-Meier se ha utilizado para estimar el tiempo hasta el comienzo de EMSP, y el análisis de Cox para explorar factores pronósticos.

Resultados: 204 pacientes han sido tratados ininterrumpidamente durante 13 años (sd 4,5). 36,3% se convirtieron a EMSP con una edad media de 42,6 años (sd 10,6); tiempo medio: 8,2 años (sd 5,2); y tiempo medio estimado: 17,2 años (rango 17,1-18,1). Presentar un síndrome multifocal o tener más de 34 años de edad al inicio de la enfermedad; junto con el fracaso del tratamiento, predijeron de forma independiente la conversión a SPMS; pero no influyeron en el tiempo para alcanzar un EDSS de 6,0.

Conclusión: Los pacientes con RRMS tratados con DMTs que se convierten a EMSP tienen características similares a los pacientes no tratados de los estudios de historia natural, lo que sugiere que los DMT no está cambiando la historia natural en los pacientes propensos al progreso.

EL TABAQUISMO Y LA VITAMINA D SON FACTORES AMBIENTALES MODIFICABLES CLAVE PARA PREDECIR EL PRONÓSTICO EN PACIENTES CON CIS

Tintoré Subirana, M. [1]; Otero Romero, S. [1]; Pérez Hoyos, S. [2]; Río Izquierdo, J. [1]; Arrambide García, G. [1]; Tur Gómez, C. [1]; Comabella López, M. [1]; Nos Llopis, C. [1]; Arévalo Navinés, M.J. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Midaglia, L. [1]; Mulero Carrillo, P. [1]; Mitjana, R. [3]; Auger, C. [4]; de Barros, A. [4]; Fissolo, N. [1]; Espejo Ruiz, C. [1]; Zuluaga, M.I. [1]; Sastre Garriga, J. [1]; Rovira Cañellas, A. [4]; Montalban, X. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Unitat de estadística i bioinformàtica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Incorporar a nuestro modelo predictivo, factores ambientales modificables como los niveles de vitamina D (Vit D) y cotinina (Cot).

Material y métodos: De 1995 a 2016, 1088 CIS fueron incluidos prospectivamente. El riesgo para predecir EDSS3.0 se calculó como una combinación lineal de dominios basales (edad, sexo, topografía, bandas oligoclonales y número de lesiones T2) derivados de un modelo de regresión de Cox. Se utilizó un método de árbol de regresión de partición recursiva para estratificar a los pacientes de acuerdo con su riesgo basal. Este modelo fue actualizado añadiendo niveles de vitamina D (corte 8 ng / ml) y cotinina (corte 14 ng / ml).

Resultados: Se identificaron 2 grupos de riesgo para EDSS 3.0; Hazard ratio (HR): alto vs. Bajo: 3.23 (2.3-4.5), (Harrell C <HC>: 0.65). Al incorporar vit D, surgieron 4 grupos (HC: 0,69): 1) Bajo riesgo con Vit D> 8: 1,0; 2) bajo riesgo con Vit D <8: HR: 3,6 (1,3-9,7); 3) alto riesgo con Vit D> 8: HR: 4,0 (2,2-7,2); 4) de alto riesgo con Vit D <8: HR 6.1 (2.5-14.8). Al incorporar Cot, surgieron 4 grupos (HC: 0,72): 1) No fumadores de bajo riesgo: 1,0; 2) fumadores de bajo riesgo: HR: 3,6 (1,4-9,2); 3) no fumadores de alto riesgo: HR: 5,1 (2,0-12,8); 4) fumadores de alto riesgo: HR 8,7 (3,5-21,5). Al agregar ambos factores, el HC mejoró a 0,74.

Conclusión: El hábito tabáquico y los niveles bajos de vitamina D son factores pronósticos modificables que parecen clave en el CIS. El diseño de estrategias preventivas es imprescindible.

IMPACTO DE LOS ANTICONCEPTIVOS ORALES Y LA MENOPAUSIA EN EL PRONÓSTICO DE LA EM: RESULTADOS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON CIS

Otero Romero, S. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]; Zuluaga, M.I. [1]; Pérez Hoyos, S. [3]; Arrambide García, G. [1]; Galán Cartañá, I. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Comabella López, M. [1]; Nos Llopis, C. [1]; Arévalo Navinés, M.J. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Midaglia, L. [1]; Mulero Carrillo, P. [1]; Mitjana, R. [2]; Auger, C. [2]; Fissolo, N. [1]; Sastre Garriga, J. [1]; Montalban, X. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Unitat d'estadística i bioinformàtica-VHIR. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Investigar el efecto de los anticonceptivos orales (ACO) y la menopausia en el riesgo de EM confirmada y de discapacidad en mujeres con un síndrome clínico aislado (CIS).

Material y métodos: En mujeres pertenecientes a una cohorte prospectiva de CIS, se realizó una encuesta sobre información reproductiva. Se estudió la asociación entre el uso de ACO y la menopausia con el tiempo hasta: segundo ataque, EM según McDonald y EDSS 3 confirmado. Para cada variable predictiva, se estimó el riesgo (HR) utilizando el modelo de regresión de Cox ajustado.

Resultados: 518 mujeres (65% de la población estudiada) completaron la encuesta. El uso de ACO pre-CIS no aumentó el riesgo de segundo ataque (aHR 1,2; IC del 95% 0,9-1,5) ni de EM según McDonald (aHR 1,02; IC del 95%: 0,8-1,3). El uso de ACO pre-CIS (aHR 1.3; IC del 95%: 0.8-2.2) o durante el curso de la enfermedad (aHR 0.8 IC del 95%: 0.5-1.3) no tuvo impacto en la discapacidad. Las mujeres que alcanzaron la menopausia (n = 80) tuvieron una edad media mayor al inicio de la enfermedad (39,9 vs 29,7; p <0,001) sin diferencias en el tiempo al segundo brote (32,3 vs 39,23; p = 0,3). La menopausia no se asoció con un aumento del riesgo de EDSS 3.0 (aHR 0,45 IC del 95%: 0,2-1,4).

Conclusión: Los ACO y la menopausia no parecen tener un impacto en el riesgo de EM ni tampoco en el riesgo de discapacidad una vez ajustado por edad y otros factores de confusión.

PERFIL CLÍNICO Y PRONÓSTICO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA PARANEOPLÁSICA

Sepúlveda Gázquez, M. [1]; Solà Valls, N. [1]; Escudero, D. [1]; Llufriu Duran, S. [2]; Blanco Morgado, Y. [2]; Saiz Hinarejos, A. [2]; Graus Ribas, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. IDIBAPS. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis múltiple

Objetivos: Apenas hay series de pacientes con IgG-AQP4 y espectro neuromielitis óptica (NMOE) en relación con la presencia de tumores, y ninguna ha aplicado los criterios establecidos de síndrome neurológico paraneoplásico (SNP). Nuestro objetivo fue definir las características clínicas de pacientes con IgG-AQP4 y NMOE paraneoplásica definida según criterios establecidos de SNP y compararlas con las de pacientes con NMOE idiopática.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, retrospectivo. Desde 2005 hasta 2016 se identificaron 186 pacientes con IgG-AQP4 y NMOE. Fueron clasificados como paraneoplásicos aquellos con diagnóstico de neoplasia dentro de los 2 años del inicio de la NMOE. La presencia de IgG-AQP4 y Ac onconeuronales se testó mediante inmunohistoquímica y ensayos celulares.

Resultados: Cinco(2.7%) pacientes con IgG-AQP4 y NMOE cumplían criterios de SNP. Tres presentaban cáncer de pulmón no de célula pequeña, 1 cáncer de mama y 1 carcinoma epidermoide de boca. Ninguno tenía Ac onconeuronales. Comparados con los pacientes con NMOE idiopática, aquellos con NMOE paraneoplásica fueron más frecuentemente varones (60% vs 9%, p<0.01), y mayores al debut (edad media 62 vs 40 años, p<0.01). El inicio fue en forma de mielitis extensa (ME) en 3 casos, y encefalitis/ tronco seguido de ME en los otros dos. Ninguno presentó neuritis óptica. En los pacientes paraneoplásicos la lesión medular fue más extensa (media de segmentos vertebrales: 11 vs 5, p<0.02), presentaron mayor discapacidad (p<0.05) y mayor mortalidad (p<0.01).

Conclusión: La NMOE paraneoplásica afecta a varones, mayores y se presenta en forma de ME. En pacientes con este perfil debería evaluarse la presencia de un cáncer subyacente.

BIOMARCADORES PRECOCES DE RESPUESTA A NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE:CLÍNICOS,GENÉTICOSYMEDIOAMBIENTALES

Álvarez Lafuente, R. [1]; Domínguez Mozo, M.I. [1]; Pérez Pérez, S. [1];

Oliver Martos, B. [2]; Matesanz Del Barrio, F. [3]; Pinto Medel, M.J. [2]; García Sánchez, M.I. [4]; García Martínez, M.A. [1]; Izquierdo Ayuso, G. [4]; Fernández Fernández, Ó. [2]; Arroyo González, R. [5]

1. Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga; 3. Departamento de Biología Celular e Inmunología. Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra (IPBLN); 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 5. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: Analizar la utilidad de datos clínicos, genéticos y medioambientales para la predicción precoz de la respuesta terapéutica a natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Estudio multicéntrico que incluyó 137 pacientes con EM tratados con natalizumab durante >2 años. Se analizaron distintas variables clínicas, genéticas y medioambientales a la inclusión del estudio, presencia de anticuerpos neutralizantes frente a natalizumab a los 3 meses y variación en niveles de IgG e IgM frente a distintos herpesvirus entre visita basal y 6 meses después de iniciado tratamiento, y su posible asociación con: brotes, progresión y no evidencia de actividad de la enfermedad (NEDA) tras 2 años de seguimiento.

Resultados: 1. Pacientes con EDSS>3.0 y Gd+=0 tenían mayor probabilidad de presentar un brote (p=0.008 y p=0.0003, respectivamente). 2. Pacientes con EDSS<3.0 y vitamina D<mediana mensual presentaban mayor probabilidad de ser respondedores clínicos (p=0.001 y p=0.015, respectivamente). 3. Pacientes >37 años eran significativamente peores respondedores y tenían más lesiones en T2 (0.019 y 0.018, respectivamente). 4. Pacientes con EDSS<3.0 y Gd+>0 fueron NEDA con mayor probabilidad (p=0.002 y p=0.007, respectivamente). 5. Portadores de DQB*201 tenían mayor probabilidad de no ser NEDA (p=0.005). 6. Entre pacientes NEDA, los títulos de IgG frente a herpesvirus humano 6 (HHV-6) disminuyeron un 16.0% los primeros 6 meses, mientras que entre pacientes no-NEDA se incrementaron un 3% en ese mismo periodo (p=0.0009).

Conclusión: Se describen diferentes variables que podrían ser utilizadas para desarrollar un modelo predictivo con datos clínicos, genéticos y medioambientales asociados a la respuesta precoz a natalizumab.

Enfermedades Desmielinizantes IV

POTENCIALES EVOCADOS MULTIMODALES Y SU CORRELACIÓN CON PARÁMETROS DE RESONANCIA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: BÚSQUEDA DE MARCADORES PRECOCES DE DAÑO AXONAL

Reyes Garrido, V. [1]; Fernández Sánchez, V.E. [2]; Muñoz Ruiz, T. [1]; Postigo Pozo, M.J. [2]; Urbaneja Romero, P. [1]; León Martín, A. [1]; Guerrero Fernández, M.M. [1]; Alonso Torres, A.M. [1]; Moreno Arjona, M.P. [1]; Villagrán García, M. [1]; Castro Sánchez, V. [1]; Ciano Petersen, N.L. [1]; Pons Pons, G. [1]; Fernández Fernández, O. [3]; Serrano Castro, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Regional Universitario de Málaga; 3. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA)

Objetivos: La neurodegeneración está presente desde el comienzo de la esclerosis múltiple (EM). Determinarla es importante para el desarrollo de estrategias terapéuticas enfocadas a este sustrato patogénico. Los potenciales evocados pese a su exclusión de los criterios diagnósticos vigentes, tienen un enorme valor diagnóstico y podrían ser útiles como medidas de daño axonal. Nuestro objetivo es correlacionar la información que nos aportan con datos de cuantificación en resonancia más establecidos como factores predictivos de discapacidad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional en pacientes con diagnóstico de EM. Recogimos variables demográficas, clínicas, de potenciales evocados (visuales, acústicos, somestésicos y motores: tiempo de conducción central-TCC y amplitud; escala combinada) y cuantificamos el volumen cerebral total (VCT) y segmentado en sustancia gris (VSG) y sustancia blanca, empleando enmascaramiento de lesiones, así como la carga lesional. Correlacionamos estas variables entre sí y con la discapacidad medida por EDSS.

Resultados: Seleccionamos 60 pacientes EM (39 mujeres) con edad media al diagnóstico de 29.4 años (5-51). El VSG, media= 7.35 x105(5.53x 105 – 9.06 x105) se correlacionó muy significativamente con los TCC de los PEM de MMSS y de MMII (r= -0,54;p<0,001) y con la amplitud de la p39 (r= -0,53;p<0,003), así como con la media de la EDSS al año 1.5 (0-5) y a los dos años 1,7 (0-5.5).

Conclusión: Existe muy buena correlación entre las medidas de atrofia cerebral y de potenciales evocados motores y somestésicos. Cuantificar estas medidas al diagnóstico de la enfermedad puede ser útil como dato pronóstico adicional en etapas precoces de la enfermedad.

CORRELACIÓN CLÍNICO RADIOLÓGICA EN EL BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Martín Aguilar, L. [1]; Presas Rodríguez, S. [1]; Hervás García, J.V. [1]; Massuet Vilamajó, A. [2]; Grau López, L. [1]; Ramo Tello, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Analizar la relación entre 1) manifestación clínica del brote y localización de las lesiones captantes de gadolinio (Gd+); 2) severidad del brote y número de lesiones Gd+.

Material y métodos: 33 pacientes de 2 ensayos clínicos randomizados, fase IV, multicéntricos y doble ciego que mostraron la no inferioridad de la metilprednisolona (MP) según vía y dosis (ClinicalTrials.gov NTC007537, NTC01986998). Análisis de las manifestaciones clínicas, severidad del brote y características radiológicas de la RM cerebral antes de la administración de MP.

Resultados: 72% mujeres, edad media: 37,7 ±8,7 años, mediana EDSS previo 2,5 [1,5-3], EDSS basal 3,5 [2,5-4,25]. Manifestaciones clínicas: 51,5% medulares, 27,3% tronco-cerebelo, 6,1% neuritis óptica y 15,2% otros. Severidad brote: 80,6% moderados, 12,9% leves y 6,5% severos. Datos radiológicos: El 75,8% de los pacientes tenían lesiones Gd+. Mediana de lesiones Gd+: 2 [0,5-4]. En el 58,8% de los brotes

medulares, 100% de las neuritis ópticas y 100% de los brotes de tronco-cerebelo se encontraron lesiones Gd+. No se encontró correlación entre la severidad del brote y el número de lesiones Gd+. Los brotes de tronco-cerebelo fueron los más asociados con la presencia de lesiones Gd+ en localización sintomática (p=0.03).

Conclusión: La mayoría de pacientes mostraron varias lesiones Gd+ en la RM cerebral, incluso cuando la manifestación clínica era medular. No hemos encontrado relación entre severidad del brote y número de lesiones Gd+. Los brotes de tronco-cerebelo presentaron buena correlación clínico-radiológica. Sería necesario realizar un estudio mayor que incluyera RM medular para confirmar estos hallazgos.

EFECTIVIDAD DE DIMETILFUMARATO. ESTUDIO OBSERVACIONAL MULTICÉNTRICO

Urtiaga Valle, S. [1]; Cerezo García, M. [1]; Galán Sánchez-Seco, V. [2]; Moreno García, S. [2]; Borrega Canelo, L. [3]; Villa-López, M. [3]; Tallón Barranco, A. [4]; Puertas Muñoz, I. [4]; Meca Lallana, V. [5]; Martín Ginés, M. [6]; García Domínguez, J.M. [7]; Perea Justicia, P. [8]; Muñoz Fernández, C. [8]; Casanova Peño, I. [9]; Aladro Benito, Y. [1]; López de Silanes, C. [9]; Rodríguez García, E. [10]; Martín García, H. [11]; Gómez Moreno, M. [12]; Ayuso Peralta, L. [13]; Ginestal López, R. [14]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurología. Hospital Sur; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejon; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 14. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Evaluar la eficacia de dimetilfumarato (DMF) en condiciones de práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico de pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente tratados al menos durante un año con DMF según ficha técnica. Se analizan la reducción en la tasa anualizada de brotes (TAB) y de nuevas lesiones en T1 que captan gadolinio (T1gad+) al año de tratamiento en la población global, y en 3 grupos de pacientes: naïve, que cambian a DMF por ineficacia y que cambian por efectos adversos (EAs). Se utilizan test no paramétricos para muestras apareadas. Se analizan también el porcentaje de pacientes libres de brotes y de progresión.

Resultados: Se incluyen 334 pacientes (102 hombres, 232 mujeres), edad 40,03 (±9,78) tiempo de evolución 9,79 (±7,63) años y EDSS basal 2,14 (±1,73), Cumplen al menos 12 meses de tratamiento 233 pacientes (69,7 %). El DMF redujo la TAB un 71,7% en la población global (de 0,56 a 0,16, p=0,000), un 89,6% en pacientes naïve (de 0'77 a 0,08 p=0,000), un 73,2% si cambian por ineficacia (de 0,71 a 0,19; p=0,000) y un 47% si cambian por EAs (de 0,34 a 0,18; p=0,022). El número de lesiones T1gad+ se redujo significativamente en todos los grupos salvo en los que cambia por EAs. El 84,5% está libre de brotes y 87'2% de progresión tras un año de tratamiento.

Conclusión: En condiciones de práctica clínica el DMF mostró una efectividad durante el primer año de tratamiento superior a lo de los ensayos clínicos.

ADHERENCIA Y SATISFACCIÓN A LOS INMUNOMODULADORES ORALES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Labandeira Guerra, C. [1]; Álvarez Payero, M. [2]; Álvarez Rodríguez, E. [1]; Aguado Valcarcel, M. [1]; Fernández Pérez, M.J. [1]; Martínez Hervés, H. [1]; Vicente Alba, P. [1]; Bello Otero, L. [1]; Fernández Vega, H. [1]; Piñeiro Corrales, G. [1]; González Suárez, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Farmacia. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Evaluar adherencia y satisfacción de pacientes con EMRR a nuevas terapias inmunomoduladoras orales(TIO):dimetilfumarato(DMF) y teriflunomida(TE).

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes que iniciaron TIO entre junio 2015-marzo 2017. La adherencia fue medida como ratio de posesión de medicación (MPR), considerándose óptima MPR≥90%. La satisfacción se valoró mediante el Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication (TSQM)(basal,6 y 12meses).

Resultados: 86 pacientes iniciaron TIO, DMF (n=43) y TE(n=43). El 44,2% procedían de interferones-beta y el 17,5%acetato-glatirámero. 75/86 pacientes alcanzaron 6 meses de tratamiento y 53/86 los 12 meses, con duración media de 14,3±7,8 meses, TAB_12M=0,08±0,3 con EDSS mantenida. El MPR con TIO fue 98,3%(6 meses) y 98,2% (12meses) (previa=87,1%(p<0,05)); Subgrupo procedente de terapia inyectable (TII) MPR con TIO=98,1%(vs previa TII=85,2%(p<0,001)). El 26,4% de los pacientes con TII cumplieron <80% del tratamiento, con TIO todos >80%. No diferencias en MPR entre TIO ni entre naive y pretratados. Tras 12 meses de TIO presentan buena satisfacción global con aumento del 20%. Se observan diferencias significativas en la percepción de comodidad a favor de TE (+16,3, p<0.05) pero no en la satisfacción global (75,7). La satisfacción (TSQM (media,SD)) fue: basal: 59.89, 23,56; 6meses: 64.58, 19,77(p: 0.358; d Cohen: 0.22);12meses:62.96, 28.22 (P:0.729;dCohen:0.11). Efectos adversos: basal: 49.58, 22,07; 6meses:64.69, 20.51 (p<0.05, dCohen: 0.75); 12 meses:76.79, 18.65 (p<0.05,d Cohen:1.03);Conveniencia: basal: 52.60, 23.48; 6meses:85.94, 16.21 (p<0.05, dCohen 5.36), 12meses:92.22,11 1.46(p<0.005, dCohen:1.92). Satisfacción global:basal: 57.37, 25.88; 6meses: 76.34, 14.68 (p<0.05, dCohen 0.92); 12meses:78.57, 12.66 (p< 0.05, dCohen:1).

Conclusión: Durante el primer año de TIO los pacientes mantienen una adherencia óptima y una buena satisfacción global. El cambio de TII a TIO tiene un efecto positivo en la mejora de la adherencia y satisfacción global.

ESTUDIO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y EPILEPSIA: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 16 PACIENTES

Pérez Gámez, M. [1]; Escobar Delgado, T. [2]; Guillen Martínez, V. [2]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Arnal García, C. [2]; Romero Villarrubia, A. [2];

Ruiz Giménez, J. [2]; Barrero Hernández, F.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 2. Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios de Granada

Objetivos: La esclerosis múltiple es una enfermedad crónica del SNC, en cuya evolución se ha documentado la aparición de crisis epilépticas. La asociación de esclerosis múltiple (EM) y epilepsia es poco frecuente, aunque estudios recientes han descrito una incidencia y prevalencia de epilepsia en pacientes con EM superior al resto de la población. Nuestro objetivo es realizar una descripción de nuestros pacientes con EM y epilepsia (EMEP).

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de historias clínicas de EMEP. Realizamos grupos en función del momento del diagnóstico de la epilepsia: previo (PRE), simultáneo (SIM) o posterior (POST) al diagnóstico de EM.

Resultados: Describimos 16 EMEP (87.5% mujeres) divididos en PRE (31.2%), SIM (6.25%) y POST (62.5%). Tipos de EM: 100% remitente recurrente (RR) en PRE; 100% síndrome radiológico aislado en SIM; 66.7% RR 30% secundariamente progresiva y 10% síndrome clínico aislado, en POST. El subgrupo POST se obtuvo una edad media de 43 años, una EDSS media de 3.5 y una carga lesional superior a 30 lesiones en pT2 en el 50% de casos en el momento de diagnóstico de epilepsia. Epilepsia focal en 80%, 50% y 100% de PRE, SIM y POST, respectivamente.

Conclusión: Los EMEP constituyen una población poco estudiada. La mayoría de los pacientes inician la epilepsia tras el diagnostico de EM, siendo las crisis en su mayoría de inicio focal, en probable relación con una mayor carga lesional. Sería interesante realizar más estudios en esta población para comprender los mecanismos etiopatogénicos subyacentes a la relación entre ambas enfermedades.

MIRANDO HACIA ATRÁS: PACIENTES CON "EM AGRESIVA" (EDSS 6.0 A 10 AÑOS) EN LA COHORTE CIS

Tintoré Subirana, M. [1]; Arrambide García, G. [1]; Otero Romero, S. [1]; Sequeira, J. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Tur Gómez, C. [1]; Comabella López, M. [1]; Nos Llopis, C. [1]; Arévalo Navinés, M.J. [1]; Midaglia, L. [1]; Galán Cartañá, I. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Espejo Ruiz, C. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Mulero Carrillo, P. [1]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Pérez Hoyos, S. [2]; Mitjana, R. [3]; de Barros, A. [4]; Auger, C. [4]; Sastre Garriga, J. [1]; Rovira Cañellas, A. [4]; Montalban, X. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Unitat d'estadística i bioinformàtica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Identificar las características basales de los pacientes CIS que han alcanzado un EDSS ≥6.0 a los 10 años.

Material y métodos: Estudio basado en una cohorte CIS en curso. Se seleccionaron CIS antes del 15 de febrero de 2006 y un seguimiento de 10 años (n = 401). Se dividieron los pacientes de acuerdo con su EDSS confirmado ≥ 6,0 en el año 10: Sí, n = 16 (4%); No, n = 385 (96%) y se compararon sus características basales: sexo, edad, topografía CIS, bandas oligoclonales (BO) y número de lesiones T2 y captantes de gadolinio (CEL). Se realizó un análisis de probabilidad para identificar los mejores puntos de corte y se estudiaron sus propiedades para identificar EDSS 6.0 a 10 años.

Resultados: Comparando CIS con EDSS 6.0 frente al resto: mediana lesiones T2: 72 (32-100) vs 7 (1-19) (p <0,0001); media CEL: 3 (2-25) vs 0 (0-1) (p <0.0001). Propiedades diagnósticas: Lesiones T2: Corte 50: [Se 63%, Sp 89%, Acc 87%, VPP 19%]; Corte 25: [Se 81%, Sp 81, Acc 81%, VPP 15%]. CEL: Corte 10 [Se 54%, Sp 97%, Acc 92%, VPP 50%]; Corte 5 [Se 46%, Sp 94%, Acc 90%, VPP 38%].

Conclusión: 1 de cada 5 pacientes con más de 50 lesiones en T2 y 1 de cada 2 con más de 10 lesiones CEL en el CIS habrá alcanzado un EDSS ≥6,0 a los 10 años. El establecimiento de un punto de corte en el número de lesiones podría ayudar a la identificación temprana de una EM agresiva.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE BENIGNA: ¿PUEDE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA INICIAL PREDECIR LA EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO?

Matas Martín, E. [1]; Bau Vila, L. [1]; Romero Pinel, L. [1]; Mañé Martínez, M.A. [2]; Jato de Evan, M. [3]; Jaraba Armas, S. [3]; Martínez Yélamos, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans

Objetivos: El objetivo es evaluar la proporción de pacientes con esclerosis múltiple benigna (EMB) (definida como EDSS<=3 tras 10 años de enfermedad) y determinar si esta situación se mantiene estable después de 20 o 30 años.

Material y métodos: Se seleccionaron de una cohorte hospitalaria de 485 pacientes que seguían controles en el año 1996, aquellos cuya enfermedad llevaba por lo menos 10 años de evolución y tenían un EDSS<=3. Los datos demográficos y de evolución clínica se recogieron prospectivamente utilizando la European Database of Multiple Sclerosis (EDMUS). Se obtuvo el EDSS a los 20 y a los 30 años.

Resultados: Ochenta y dos de los 458 pacientes evaluados en 1996 cumplían criterios de EMB (17,9%). Se han podido analizar 68 (82,9%) en el año 2006 y 53 (64,6%) en el año 2016. 51 (75%) de los 68 tenían un EDSS<=3 en 2006 y 31 (58,5%) de los 53 evaluados en el año 2016, cumplían la definición de EMB. Se han evaluado 58 pacientes con EDSS<=2 a los 10 años de los que 41 (83,6%) en el 2006 y 26 (65%) en el 2016 seguían siendo benignos. También se han estudiado los pacientes con EDSS<=1 a los 10 años, manteniéndose benignos 31 (88,6%) en el 2006 y 20 (68,9%) en el 2006.

Conclusión: En nuestra serie, alrededor de un 20% de los pacientes pierden la condición de EMB cada 10 años de evolución de la enfermedad. Esta proporción es similar independientemente del criterio utilizado a los 10 años.

PERSISTENCIA DE ACTIVIDAD INFLAMATORIA EN FORMAS PROGRESIVAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

Rodríguez Acevedo, B. [1]; Midaglia, L. [1]; Rovira Cañelas, A. [2]; Sastre Garriga, J. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Auger, C. [2]; Vidal Jordana, À. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Galán Cartaña, I. [1]; Comabella López, M. [1]; Mulero, P. [1]; Mitjana, R. [2]; Nos Llopis, C. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]; Arrambide García, G. [1]; Montalban, X. [1]

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

Objetivos: Evaluar la actividad inflamatoria en formas progresivas de EM.

Material y métodos: Seleccionamos retrospectivamente pacientes con EM secundariamente progresiva (EMSP, n=68) y primaria progresiva (EMPP, n=21), con ≥1 RM realizadas entre 2015 y 2016. Describimos variables basales y de seguimiento, incluyendo EDSS, tasa anual de brotes (TAB), tratamiento modificador de enfermedad (TME) y forma clínica. Se analizaron eventos en los dos últimos años, incluyendo brotes, lesiones captantes de contraste y progresión de discapacidad confirmada a 6 meses.

Resultados: Se recogieron 89 pacientes (55 mujeres) con edad media (DE) al inicio de la enfermedad de 32.7 (11.2) años y EDSS [mediana (rango)] de 2.5 (0-6.5). La duración del seguimiento fue de 11.1 (7.5) años, el tiempo hasta progresión 11.5 (6.5) y el EDSS en última visita (EMPP y EMSP) 6.0 (2.0-9.5). La TAB en EMSP fue 0.61 (0.4) durante la fase remitente-recurrente y 0.2 (0.25) durante la progresiva; en EMPP fue 0.06 (0.12). Fueron tratados en algún momento 76 (85.4%) pacientes. Respecto al periodo de los dos últimos años, sufrieron ≥1 brotes 24/89 (27.0%) pacientes, progresión 45.3% y tenían ≥1 lesiones captantes 35/88 (39.8%). En dicho periodo, 57 pacientes fueron tratados, 23 de ellos de forma ininterrumpida: todos estos últimos con forma clínica EMSP. De ellos, 5/23 (21.7%) presentaban lesiones captantes en comparación con los 25/44 (56.8%) EMSP restantes.

Conclusión: Una proporción de EMSP permanece activa a pesar de un largo curso de enfermedad, reforzando el valor de la clasificación fenotípica de 2013. El TME parece tener un efecto sobre las lesiones activas.

IMPACTO DEL TAMAÑO CORPORAL PERCIBIDO EN EL RIESGO DE DESARROLLAR EM Y SU PRONÓSTICO: RESULTADOS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON CIS

Otero Romero, S. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]; Zuluaga, M.I. [1]; Pérez Hoyos, S. [3]; Arrambide García, G. [1]; Galán Cartañá, I. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Comabella López, M. [1]; Nos Llopis, C. [1]; Arévalo Navinés, M.J. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Midaglia, L. [1]; Mulero Carrillo, P. [1]; Mitjana, R. [2]; Auger, C. [2]; Fissolo, N. [1]; Sastre Garriga, J. [1]; Montalban, X. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Unitat d'estadística i bioinformàtica-VHIR. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Investigar el efecto del tamaño corporal sobre la edad al CIS, el riesgo de desarrollar EM y la discapacidad en mujeres con un síndrome clínico aislado (CIS).

Material y métodos: En mujeres pertenecientes a una cohorte de CIS, se preguntó sobre la autopercepción de su tamaño corporal en la menarquía, seleccionando una de las 9 siluetas del cuerpo en la escala de clasificación de Stunkard. Posteriormente se reagruparon en tres categorías (1-3 bajo peso, 4-5 normal, 6 -9 sobrepeso). Se estudió la posible asociación entre el tamaño corporal con la edad al CIS y con el tiempo hasta: segundo brote, EM según McDonald y EDSS 3.0 confirmado, mediante modelos de regresión de Cox ajustados.

Resultados: 518 mujeres (65% de la población de estudio) completaron la encuesta, de las cuales el 5,6% tenían sobrepeso en la menarquia. El sobrepeso se asoció con una edad más temprana al CIS (media 32,1, 30,7 y 28 años respectivamente para las tres categorías, P = 0,01) y un menor tiempo al segundo brote (34,7, 33,4 y 17,8; p= 0,27). El sobrepeso se asoció con un aumento del riesgo de EM según McDonald (aHR 1.9 IC 95% 1.0-3.6) y un aumento no significativo del riesgo de discapacidad (HR 2,5 IC del 95%: 0,7-9,4).

Conclusión: El sobrepeso en la menarquia se asoció con una edad más temprana en CIS y un mayor riesgo de EM según McDonald. La tendencia observada hacia mayor riesgo de discapacidad que deberá ser confirmada en futuros estudios.

SÍNTOMAS RELACIONADOS CON LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA BASADA EN LA RECOGIDA SISTEMÁTICA DE DATOS A PARTIR DE UN DISPOSITIVO ELECTRÓNICO

Robles Cedeño, R.; Perkal Rug, H.; Quintana Camps, E.; Merchán Ruiz, M.; Ramió Torrentà, L.

Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: La evaluación y manejo adecuados de los síntomas relacionados con la esclerosis múltiple (SinR-EM) mejora la calidad de vida de los pacientes. La obtención de esta información a menudo requiere mucho tiempo y no se recopila rutinariamente. Presentamos nuestra experiencia en la recogida, mediante un dispositivo electrónico colocado en la sala de espera, de un total de 10 escalas validadas para diferentes SinR-EM cuyos datos se cargan automáticamente para su evaluación en tiempo real.

Material y métodos: Se incluyen forma clínica de EM, tratamiento inmunomodulador (TIM), vía de administración y un total de 10 escalas validadas para espasticidad, dolor, calidad de sueño, satisfacción sexual, calidad de vida, entre otras.

Resultados: Se analizaron 20 pacientes con EM (80% EMRR, 20% EMSP) y 13 controles. La mayoría de pacientes (75%) estaban tratados con un TIM de primera línea. Los pacientes con EM tenían una escala de Kurtzke (EDSS) más alta (p>0.001), mayor espasticidad (p=0.006) y mayor dificultad para deambular (p=0.007) que los controles. Los pacientes con una EDSS >3,0 tenían más espasticidad (p=0.007), peor control vesical (p=0.009) y mayor dificultad para deambular (p=0.002) que aquellos con EDSS <3,0. En el análisis de correlación, los parámetros relacionados a una peor calidad de vida fueron los trastornos del sueño y el dolor.

Conclusión: La aplicación de un método electrónico en la recogida de SinR-EM proporciona información crucial en tiempo real durante la visita del paciente. En nuestra experiencia nos permite cuantificar sistemáticamente estos síntomas y tomar decisiones terapéuticas apropiadas.

ANTICUERPOS IGG E IGM FRENTE A HERPESVIRUS HUMANO 6 Y CITOMEGALOVIRUS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UNA CORRELACIÓN INVERSA CON LA EDAD

Álvarez Lafuente, R. [1]; Domínguez Mozo, M.I. [1]; Pérez Pérez, S. [1]; García Martínez, M.A. [1]; Costa Frossard, L. [2]; Villar Guimerans, L.M. [3]; Álvarez Cermeño, J.C. [2]; Arroyo González, R. [4]

1. Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: Analizar la prevalencia de anticuerpos IgG e IgM frente a herpesvirus humano 6 (HHV6) y citomegalovirus (CMV) en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y controles sanos.

Material y métodos: Se incluyeron 245 pacientes con EM (63.7% mujeres, edad media 38 años, edad media de comienzo 28 años) y 75 controles (65.3% mujeres, edad media 37 años). Se analizaron por ELISA la presencia de anticuerpos IgG e IgM frente a HHV6 y CMV en suero.

Resultados: A.) Prevalencia: 1. HHV6: EM (93.0% IgG / 5.7% IgM) vs. controles (89.3% IgG / 4.0% IgM) (p=0.297; OR=1.59). 2. CMV: EM (59.8% IgG / 1.7% IgM) vs. controles (60.0% IgG / 0% IgM) (p=0.980; OR=1.01).3. EM: 96.9% HHV6-IgG+ entre CMV-IgG- vs. 89.0% entre CMV-IgG+ (p=0.012; OR=5.6); controles: 90.0% HHV6-IgG+ entre CMV-IgG- vs. 88.9% entre CMV-IgG+ (p=0.917; OR=1.1). 4. EM: 88.2% CMV-IgG+ entre HHV6 –IgG- vs. 58.5% entre HHV6-IgG+ (p=0.013; OR=5.5); controles: 62.5% CMV-IgG+ entre HHV6 –IgG- vs. 59.7% entre HHV6-IgG+ (p=0.878; OR=1.1).B.) Estratificación por edad: 1. EM: 94.7%<30 años HHV6-IgG+ vs. 87.2%>45 años (p=0.026; O.R.=2.6); controles: 100%<30 años HHV6-IgG+ vs. 89.5%>45 años (p=0.119). 2. EM: 48.6%<30 años CMV-IgG+ vs. 72.9% >45 años (p=0.016; O.R.=2.8); controles: 45.5%<30 años CMV-IgG+ vs. 68.4%>45 años (p=0.139; O.R.=2.6).

Conclusión: Existe una correlación inversa entre los títulos de anticuerpos IgG frente a HHV6 y CMV entre pacientes con EM, pero no en controles sanos. Encontramos también una correlación inversa con la edad; su posible asociación con inmunosenescencia y la aparición de formas progresivas en la EM debería ser estudiada en mayor profundidad.

EFECTIVIDAD DE ALEMTUZUMAB EN FUNCIÓN DE LA PUNTUACIÓN EN LA ESCALA EDSS ≤ 5 O > 5

López Ruiz, R.; Eichau Madueño, S.; Ruiz-Peña, J.L.; Navarro Mascarell, G.; Arellano, E.; García Mascort, D.; Izquierdo, G.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Alemtuzumab es un fármaco indicado para el tratamiento de la Esclerosis Múltiple Remitente-Recurrente (EMRR) agresiva, que ha mostrado efectividad en la reducción de la tasa anualizada de brotes (TAB), el acúmulo de discapacidad y reducción de lesiones captantes de gadolinio en la resonancia magnética(RM) cerebral en pacientes con EDSS≤5. Estudiamos la efectividad de Alemtuzumab en pacientes con EDSS≤5 y >5.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con EMRR tratados con Alemtuzumab desde marzo de 2015 a marzo de 2017. Se recogen características clínicas, demográficas, TAB, EDSS y hallazgos de neuroimagen previas y posteriores al tratamiento.

Resultados: EDSS≤5:35 pacientes (23mujeres) Edad media: 36,5años. Tiempo evolución: 13,2años. 16 pacientes han recibido 2 ciclos de tratamiento. La puntuación media en la EDSS descendió de 3.4 a 2.6 post-tratamiento (p<0,05) 22 pacientes (62,9%) mejoraron la puntuación EDSS, los restantes sin cambios. La TAB disminuyó de 1,8 a 0,1 post-tratamiento (p<0,05) Dos pacientes (5,7%) tuvieron brotes tras 2 ciclos de tratamiento. La media de lesiones captantes de gadolinio disminuyó de 2,7 a 0,2 post-tratamiento (p<0,05), sin cambios en T2. EDSS>5:27pacientes (18mujeres) Edad media: 42,7 años. Tiempo evolución: 14,6 años. 14 pacientes han recibido 2ciclos de tratamiento. La EDSS disminuyó desde 6,6 a 5,9 post-tratamiento (p<0,05) 11 pacientes mostraron mejoría en EDSS, un paciente aumentó 0,5puntos. El número de lesiones captantes de gadolinio disminuyó de 1,2 a 0,25(p<0,05) La media de lesiones en T2 aumentó de 38,9 a 42,4post-tratamiento.

Conclusión: En nuestra muestra, el tratamiento con alemtuzumab produce mejoría significativa en la TAB, en la puntuación EDSS y en la reducción de lesiones captantes de gadolinio en pacientes con EDSS ≤5 y >5. Son necesarios estudios más amplios para poder confirmar éstos resultados.

EFICACIA DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS FALLO TERAPÉUTICO A FINGOLIMOD. ¿ES EFICAZ EL ALEMTUZUMAB TRAS ESTA TERAPIA DE ALTA EFICACIA?

Eichau Madueño, S.; López Ruiz, R.; Ruiz Peña, J.L.; Navarro Mascarell, G.; Páramo Camino, M.D.; Becerril, N.; Arellano, E.; Rus Hidalgo, M.; Izquierdo Ayuso, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Analizar la eficacia de Alemtuzumab en pacientes que provienen de Fingolimod comparada con los pacientes que han sido tratados con otras terapias modificadoras de la enfermedad (TME)

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes del HUV Macarena, Sevilla. Hemos recogido características basales, demográficas y de la enfermedad. Grupos comparación: Cambio de fingolimod o cambio de otras TME.

Resultados: 50 pacientes. 25 provenían de FTY, 25 de otras TME (interferones beta, acetato glatiramero, dimetilfumarato y natalizumab). La edad media en ambos grupos fue 39.7 y 40.5, la duración media de la enfermedad fue 14.6 y 14.2 años. Tiempo medio de seguimiento tras iniciar ALZ fue 11.9 y 13.3 meses. El índice medio de progresión fue -0,15 en amos grupos (95% CI 0.98-0.5). La tasa anualizada de brotes previa (SD) fue 1.6 (0.85) y tras el tratamiento 0.16 (0.47) (p<0.0001), sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos (0.16 FTY and 0.04 TME, p>0.01). La EDSS media previa fue 4.4 (1.49) y posteriormente 3.5 (1.92) (p<0.0001) sin diferencias entre grupos. El periodo medio de lavado entre FTY y el primer ciclo de ALZ fue 6.9 semanas (4-12). Todos los pacientes recibieron el fármaco con un recuento linfocitario normal. 3 pacientes han presentado un rebrote de la enfermedad en el primer mes de la discontinuación.

Conclusión: Alemtuzumab es efectivo disminuyendo la tasa anualizada de brotes y consigue una mejoría sostenida de la discapacidad en nuestros pacientes. La eficacia del fármaco es similar entre pacientes que provienen de FTY y los que han sido tratados con otras TME.

INHIBICIÓN DE LA SEÑALIZACIÓN DE LAS PROTEÍNAS MORFOGENÉTICAS ÓSEAS COMO TRATAMIENTO EN LA ENCEFALOMIELITIS AUTOIMMUNE EXPERIMENTAL

Eixarch Ahufinger, H.; Calvo Barreiro, L.; Costa Riu, C.; Reverter Vives, G.; Castillo Juárez, M.; Montalban, X.; Espejo Ruiz, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Las proteínas morfogenéticas óseas (BMPs) están implicadas en la diferenciación de las células progenitoras del sistema nervioso central (SNC) a los diferentes linajes, en procesos de mielinización/desmielinización y parece que pueden regular de la respuesta inmune. Probar el potencial terapéutico de dos inhibidores de la señalización de las BMPs (dorsomorfina y DMH1) en el modelo animal de esclerosis múltiple (EM), la encefalomielitis autoinmune experimental (EAE).

Material y métodos: La EAE se indujo con el péptido MOG35-55 en ratones C57BL/6J. Una vez establecidos los signos clínicos, se aleatorizaron los ratones en los grupos de estudio y se les administró diariamente 3mg/kg de dorsomorfina (n=13), 5mg/kg de DMH1 (n=13) o vehículo (n=12). Al final del experimento (día 29-33 post-inmunización) se valoró el grado de inflamación y desmielinización en el SNC, así como la capacidad de proliferación de los esplenocitos y la frecuencia de subtipos de células T, B y mieloides en el sistema inmune periférico.

Resultados: El curso clínico mejoró en los grupos tratados con dorsomorfina (p=0,039) y con DMH1 (p=0,017) respecto al grupo vehículo. No hallamos diferencias en la capacidad de proliferación de los esplenocitos de los ratones tratados con los inhibidores respecto al grupo vehículo. Los ratones tratados con DMH1 presentaban menos inflamación en el SNC (p= 0,047) y menos frecuencia de células mieloides (p=0,015) y macrófagos (p=0,056) en la periferia respecto al grupo vehículo.

Conclusión: Nuestros datos sugieren que la inhibición específica de la señalización de las BMPs es una estrategia terapéutica prometedora para la EM.

SERPINA3N: POSIBLE BIOMARCADOR EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PROGRESIVA

Fissolo, N. [1]; Issazadeh Navikas, S. [2]; Dujmovic, I. [3]; Voortman, M. [4]; Khalil, M. [5]; Montalban, X. [1]; Comabella López, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Biotech Research and Innovation Centre. University of Copenhagen; 3. Department of Neurology. University of Belgrade School of Medicine; 4. Medical University of Graz. Department of Neurology; 5. Department of Neurology. Medical University of Graz

Objetivos: Investigar el papel de serpin3n en esclerosis múltiple (EM) mediante la determinación de su expresión en sistema nervioso central (SNC) de ratones con EAE, y de sus niveles en líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con EM.

Material y métodos: Para estudiar la expresión de serpina3n durante la EAE, se llevaron a cabo tinciones de inmunofluorescencia-histoquímica en muestras de cerebro y médula espinal obtenidas durante la EAE (días 8, 16, 22, 29, 36, 50 y 90 post inmunización). Los niveles de Serpina3n en LCR se determinaron por ELISA en 30 controles neurológicos no-inflamatorios (CTR) y 65 pacientes de EM [29 EM remitentes-recurrentes (EMRR), 20 EM secundariamente progresiva (EMSP), y 16 EM primariamente progresiva (EMPP)].

Resultados: La expresión de Serpina3n se encontró aumentada de forma significativa en el cerebro y la médula espinal de ratones con EAE vs. controles a partir del día 16, y su expresión disminuyo con el tiempo. Los niveles de Serpina3n en LCR se vieron aumentados en pacientes con EMRR, EMSP y EMPP en comparación con CTR (p=0,002; p=0,001; and 1,1 x10-4 respectivamente). Cabe destacar que los pacientes de EMPP mostraron un aumento significativo en los niveles de serpina3n en comparación con EMRR (p=0.04).

Conclusión: Los resultados del presente estudio sugieren que serpina3n podría estar involucrada en el proceso de neurodegeneración que ocurre en el SNC durante la EAE y la EM. El hallazgo de mayores niveles de Serpina3n en pacientes con EMPP podría indicar una asociación de esta proteína con la fase progresiva de la enfermedad.

Enfermedades Desmielinizantes V

CALIDAD DE VIDA Y FATIGA EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE, ¿INTERFERIRÁS POR EL SUEÑO?

Gómez Estévez, I.; Álvarez Álvarez, M.; El Berdei Montero, Y.; Fiz San Telesforo, M.; Gómez Sánchez, J.C.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Analizar la prevalencia de los trastornos del sueño en una cohorte de pacientes con EM y la influencia de estos en la fatiga y la calidad de vida.

Material y métodos: Estudio transversal en el que participaron 59 pacientes que completaron los siguientes cuestionarios: escala modificada del impacto de la fatiga en la esclerosis múltiple(MFIS), Índice de calidad del sueño de Pittsburgh (PSQI), Índice de la gravedad del insomnio (ISI), STOP-BANG cuestionario para el riesgo de SAOS, Cuestionario de Calidad de Vida especifico de Esclerosis Múltiple (MSQOL-54) y los pacientes que cumplían criterios para el síndrome de piernas inquietas el Cuestionario de evaluación sobre el Síndrome de las piernas inquietas (IRLS).

Resultados: 54,2% padecen insomnio, 35.6% tiene piernas inquietas, 10,2% tienen riesgo medio- alto de SAOS y 57,6% tienen una mala calidad del sueño. El 35.6% de los pacientes están fatigados. Los pacientes con fatiga tenían mayor prevalencia de mala calidad del sueño (p=0.012), mayor prevalencia de RLS (p=0.022), insomnio (p=0.000), y SAOS (p=0.018), con mayor severidad de los síntomas. La buena calidad del sueño está asociada a mejores puntuaciones en el MSQOL-54, tanto en el subapartado de salud física (p=0,000; U-Test=160,500) como en el de salud mental (p=0,004; U-Test=236,000). La ausencia de trastornos del sueño está asociada a mejores puntuaciones en el MSQOL-54,

por ejemplo no tener insomnio se asocia con mejor puntuación del subapartado de salud física (p=0,000; U-Test=158,500).

Conclusión: Los pacientes con EM tienen mayor prevalencia de trastornos del sueño además existe una relación entre los trastornos del sueño, la calidad de vida y fatiga.

RIESGO DE SUICIDIO EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: PREDICTORES CLÍNICOS Y DEMOGRÁFICOS

Mulero Carrillo, P.; Santos, M.; Arévalo Navinés, M.J.; Anglada, E.; Casallas, A.; Mora, L.; González, L.; Otero Romero, S.; Río Izquierdo, J.; Arrambide García, G.; Comabella López, M.; Galán Cartañá, I.; Vidal Jordana, À.; Castilló Justribó, J.; Rodríguez Acevedo, B.; Midaglia, L.; Sastre Garriga, J.; Tintoré Subirana, M.; Montalban, X.

Servicio de Neurología-Neuroinmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar el riesgo de suicidio en una cohorte de pacientes con esclerosis múltiple (EM) y analizar los factores de riesgo socio-demográficos y clínicos relacionados.

Material y métodos: Estudio transversal en una cohorte de pacientes con EM o síndrome clínicamente aislado. El riesgo de suicidio se evaluó mediante la Mini-International Neuropsychiatric Interview (MINI) que clasifica en riesgo bajo, moderado o alto. Se recogieron variables clínicas y sociodemográficas relacionadas con el suicidio y la sintomatología depresiva mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI). Se realizaron análisis de regresión uni y multivariable [odds ratio (OR)].

Resultados: Se incluyeron 259 [71% mujeres; Edad media (SD): 46 (10,6) años] pacientes con diferentes formas evolutivas. Se objetivó riesgo en 24 (9,2%) [bajo: 9 (3,5%), moderado: 9 (3,5%) y alto: 6 (2,3%)]. La puntuación BDI media: 7,32 (7,5), aunque 18 (6,9%) pacientes un BDI>20. Aquellos con mayor riesgo estaban más divorciados (p<0,001), antecedentes familiares de suicidio (p=0,017) y mayor puntuación BDI (>20) (p <0,001). Las variables clínicas no se asociaron con riesgo de suicidio. En un modelo de regresión logística multivariable, una puntuación BDI alta (>20) (aOR=16.648, IC del 95%: 5.079-54.574), antecedentes familiares (aOR=4.540, IC 95% 1.102-18.705) y vivir en pareja (aOR=0.301,IC 95% 0.111-0.811) fueron predictores independientes de riesgo.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que el riesgo de suicidio no está relacionado con variables clínicas, se asocia principalmente a la sintomatología depresiva, un factor potencialmente modificable.

LOS FACTORES QUE IMPACTAN EN LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE SON DINÁMICOS DURANTE LA ENFERMEDAD

Montejo González, C. [1]; Sepúlveda Gázquez, M. [2]; Solana, E. [1]; Martínez-Heras, E. [1]; Sola-Valls, N. [1]; Blanco, Y. [1]; Saiz, A. [1]; Llufriu, S. [1]

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

Objetivos: Identificar los factores que influyen en empeorar la calidad de vida (CV) de los pacientes con esclerosis múltiple (EM) al inicio de la enfermedad y en fases tardías.

Material y métodos: Incluimos 160 pacientes y 35 voluntarios sanos (VS) que completaron el Short Form Health Survey (SF36). Calculamos 8 subescalas y dos medidas compuestas de CV, física (CVf) y mental (CVm). Administramos los cuestionarios Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Modified Fatigue Impact Scale (MFIS), Pittsburgh Sleep Quality Assessment y de Reserva Cognitiva. En pacientes, evaluamos la Expanded Disability Status Scale (EDSS), tests de la marcha (25FWT; y 6MWT), PASAT, y SDMT.

Resultados: Los pacientes presentaban peores valores en todas las escalas del SF36 comparado con los VS (p<0,01). El EDSS, tests de la marcha, valores de HADS, MFIS, sueño y reserva cognitiva correlacionaron con la mayoría de subescalas del SF36 (p<0,01). En un modelo multivariante, los predictores de la disminución del CVf fueron los valores bajos de MFIS, 6MWT y puntuación de Pittsburgh, y los del CVm fueron el HADS y una duración corta de la enfermedad. Los pacientes con menos de 2 años de evolución (n=43), comparado con los de más de 15 años (n=50), presentaban mejor CVf, pero en el año anterior habían perdido más CV y CVm (p<0,01).

Conclusión: En pacientes con EM, la fatiga, alteraciones de la marcha, baja calidad del sueño y síntomas de ansiedad y depresión influyen de forma significativa en la CV, pero su impacto relativo varía a lo largo de la enfermedad.

IMPACTO DEL HÁBITO TABÁQUICO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FÁRMACOS INMUNOMODULADORES

Río Izquierdo, J. [1]; Sequeira, J. [2]; Casellas, A. [2]; Otero Romero, S. [2]; Tintoré Subirana, M. [2]; Sastre Garriga, J. [2]; Galán Cartaña, I. [2]; Comabella López, M. [2]; Nos Llopis, C. [2]; Castilló Justribó, J. [2]; Vidal Jordana, À. [2]; Arrambide García, G. [2]; Mulero Carrillo, P. [2]; Midaglia, L. [2]; Rodríguez Acevedo, B. [2]; Montalban, X. [2]

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

Objetivos: Investigar los efectos del hábito tabáquico en la respuesta al tratamiento en una cohorte de pacientes con esclerosis múltiple (EM) recibiendo terapias modificadoras de la enfermedad (TME).

Material y métodos: Se administró un cuestionario en pacientes con EM atendidos entre abril y mayo de 2017 acerca de su historia tabáquica y estratificado acorde a su estado (fumador, no-fumador) y su historia paquetes/año (0, 1-10, 11-20, >20) al momento del inicio de las TME. Los datos clínicos y radiológicos fueron obtenidos de una cohorte longitudinal de pacientes que iniciaron TME en nuestro centro. Mediante regresión logística se analizó la influencia del tabaquismo sobre a respuesta al tratamiento usando la escala de Rio (RS) y NEDA después del primer año de tratamiento.

Resultados: 145 pacientes fueron incluidos en el análisis (70.3%

mujeres). El hábito tabáquico se asoció a valores de RS 2-3 (χ2 4.1, p=0.042) pero no a NEDA (χ2 0.1, p=0.736). El tabaquismo fue un factor predictivo de pobre respuesta definido por RS de 2-3 (OR 2.8, 95% CI 1.0-8.1, p=0.049). El riesgo de pobre respuesta se incrementó con el número de paquetes/año: OR 2.8 (95% CI 0.9-8.6) para 1-10 paquetes/año; OR 3.0 (95% CI 0.7-12.7) para 11-20 paquetes/año, y OR 3.5 (95% CI 0.7-17.4) para >20 paquetes/año, comparado con no fumadores.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que el hábito tabáquico se encuentra asociado a una pobre respuesta al tratamiento en pacientes con EM y apoyan el desarrollo e implementación de un programa de deshabituación tabáquica en pacientes recibiendo TME.

TERIFLUNOMIDA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL: UN ESTUDIO RETROSPECTIVO Y MULTICÉNTRICO

Villafani Echazú, W.J. [1]; Suárez Moro, R. [2]; González Quintanilla, V. [3]; Peña Martínez, J. [4]; Solar Sánchez, D.M. [2]; Fernández Uría, D. [2]; Ares Luque, A. [5]; Hernández Echevarría, L. [5]; Pérez Ruiz, D. [6]; Oliva Nacarino, P. [1]; Oterino Durán, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 5. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 6. Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo

Objetivos: Teriflunomida ha demostrado eficacia y seguridad en los ensayos clínicos, principalmente con pacientes naive. Se disponen de datos de práctica clínica que sugieren una eficacia aún mayor incluso en pacientes con perfiles diferentes a los incluidos en los ensayos, aunque el tiempo de seguimiento es corto. El objetivo del trabajo es analizar la eficacia y tolerabilidad de Teriflunomida con respecto a los tratamientos modificadores de la enfermedad previamente utilizados.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de datos clínicos y radiológicos en 255 pacientes tratados con teriflunomida. Comparaciones con t-test y sign-test para variables numéricas y Chi2 para variables categóricas.

Resultados: Se analizaron 255 pacientes con esclerosis múltiple (edad media= 45,.2±11.5años) que estaban en tratamiento (13.1±6.7meses) de Diciembre 2014 a Marzo 2017; 184 mujeres. 242 eran formas remitentes recurrentes y 13 formas progresivas (duración media= 10.9±8.5años). 171 habían recibido un tratamiento (43,13% interferones), 37 cambiaron por ineficacia y 134 intolerancia. La tasa anualizada de brotes (TAB) se redujo significativamente (basal TAB=0.950±0.7; año 1 TAB=0.246±0.5; p<0.0001), año 2 TAB=0.5±0.6 (n=37; p=0.006). En el año 1 la EDSS permaneció estable en el 73.71% (p=0.093), y en el 84.12% el segundo (p=0.028). La neuroimagen no mostró nuevas lesiones en el 61.44%. Las lesiones captantes disminuyeron el primer año (p=0.066). No se registraron efectos adversos graves.

Conclusión: La efectividad de Teriflunomida, en práctica clínica habitual, en los pacientes que cambian desde otros tratamientos es buena tanto clínica como radiológicamente, reduciendo la TAB y la aparición de nuevas lesiones independientemente del motivo del cambio.

SECUKINUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA EN DOS CASOS CON ESPONDILITIS ANQUILOSANTE CONCOMITANTE

Robles Cedeño, R. [1]; Perkal Rug, H. [1]; Armengol Pérez, E. [2]; Valls García, R. [2]; Belchí Guillamón, O. [3]; Ramió Torrentà, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Reumatología. Hospital de Palamós; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Palamós

Objetivos: Secukinumab es un anticuerpo monoclonal contra interleuquina-17A aprobado para el tratamiento de la psoriasis y la espondilitis anquilosante (EA). Un ensayo clínico fase 2 en pacientes con esclerosis múltiple (EM) demostró que secukinumab reduce significativamente el número de nuevas lesiones activas en T1 (Gd+) respecto a placebo. Presentamos 2 pacientes con EA y EM concomitante tratados con secukinumab.

Material y métodos: Describimos las características clínicas, exploración neurológica, neuroimagen y seguimiento clínico-radiológico.

Resultados: Mujer de 46 años diagnosticada de EA y tratada con etanercept desde el 2013. Consulta por brote de tronco encefálico. La exploración neurológica mostró una escala de Kurtzke (EDSS) de 1,5. Una RM craneal mostró lesiones desmielinizantes Gd+ diagnosticándose de EM según los criterios de McDonald 2010. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró la presencia de bandas oligoclonales (BOCG+). Se inició secukinumab manteniéndose clínicamente estable hasta la actualidad. Varón de 41 años diagnosticado de EA y tratado con infliximab y etanercept desde el 2009. Consulta por brote medular. La exploración neurológica mostró una EDSS de 2,0. Una RM cráneo-medular mostró lesiones desmielinizantes Gd+ diagnosticándose de EM según los criterios de McDonald 2010. El LCR mostró BOCG+. Se inició secukinumab manteniéndose clínicamente estable hasta la actualidad.

Conclusión: El papel de los fármacos anti-factor de necrosis tumoral alfa induciendo desmielinización o desencadenando un proceso autoinmune preexistente, sigue siendo controvertido. Secukinumab puede ser una opción terapéutica óptima y factible para pacientes con concurrencia de EM y otras enfermedades reumatológicas, reduciendo la sobreexposición a otros tratamientos biológicos.

ANÁLISIS DE LA EFECTIVIDAD DEL NATALIZUMAB MEDIANTE CRITERIOS DE NO EVIDENCIA DE ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD (NEDA-3) EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

Suárez Santos, P. [1]; Oliva Nacarino, P. [2]; García Rúa, A. [2]; Castañón Apilánez, M. [2]; Ameijide Sanluis, E. [2]; Pérez Álvarez, Á.I. [2]; Villafani Echazú, W.J. [2]

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

Objetivos: El concepto NEDA-3, "no evidencia de actividad de la enfermedad" se basa en la ausencia de brotes, progresión de la discapacidad y ausencia de actividad en RMN cerebral. Nuestro objetivo

es analizar en los pacientes con EM y tratamiento con Natalizumab, el porcentaje que cumple criterios NEDA-3 y durante cuánto tiempo.

Material y métodos: Se revisa de manera retrospectiva la historia de 97 pacientes con EM que han recibido tratamiento con Natalizumab durante al menos un año en el Servicio de Neurología, Hospital Central de Asturias.

Resultados: Se analizan 97 pacientes, 75,3% mujeres, 93,8% con EM remitente-recurrente. La EDSS basal fue de 3,3. El tiempo desde el diagnóstico hasta el inicio del Natalizumab fue de 5,84 años. La media de brotes el año previo al tratamiento fue de 2. El motivo de inicio de Natalizumab fue la falta de eficacia del tratamiento previo en el 83,5%. El tiempo medio de tratamiento fue de 4,24 años. En el 74,4% el motivo de retirada del Natalizumab fue el riesgo de LMP. En cuanto al NEDA-3, tras un año de tratamiento 66,7% de los pacientes lo cumplen, tras dos años 54,7%, tres 50,7%, cuatro 44,4%, cinco 40,5%, seis 34,4%, siete 39,1%, ocho 53,8% y nueve 60%.

Conclusión: El Natalizumab es un tratamiento utilizado en pacientes con alta actividad. Un alto porcentaje de pacientes con dicho tratamiento cumplen criterios NEDA-3 y se mantienen a lo largo de los años. Una de las mayores limitaciones del tratamiento es el riesgo de LMP siendo éste el motivo de retirada más frecuente.

EXPERIENCIA CON NATALIZUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL

López Ruiz, R.; Eichau Madueño, S.; Pacheco Cortegana, E.M.; Navarro Mascarell, G.; Domínguez Mayoral, A.; Páramo, D.; Izquierdo, G.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Diferentes estudios han demostrado la efectividad del natalizumab en el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente-recidivante (EMRR). Analizamos resultados de efectividad y seguridad en la práctica clínica real.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con EMRR tratados con natalizumab durante al menos 6 meses. Se analiza el cambio en la tasa anualizada de brotes, la puntuación en la escala ampliada de discapacidad (EDSS), la resonancia cerebral (RM) (secuencias FLAIR y T1 con contraste) y los eventos clínicos (relacionados o no con el tratamiento) que han conllevado la suspensión del mismo.

Resultados: 203pacientes (mujeres133) Edad media: 42,4años(15-69) Media de evolución de EMRR:14,4años(1-26) Media de tiempo de tratamiento con natalizumab:3,29años(0,14-9años) Media de terapias previas para EMRR:1,25. La EDSS media pre-tratamiento es 4,22(0-7,5) y post-tratamiento 4,18. La media de lesiones en FLAIR en la RM pre-tratamiento es 29,9 y post-tratamiento 27,9 (n.s) La media de lesiones captantes de gadolinio en la RM pre-tratamiento es 1,85 y la posterior de 0,49 ($p< 0,05$) La TAB previa es1,35 y la posterior 0,27($p<0.05$). El fármaco se ha suspendido en 138 pacientes: 74% por vJC+, 13% por fallo terapéutico, 2% por LMP, 1% embarazo y 1% por seguridad. En el 10% de los pacientes hemos perdido el seguimiento.

Conclusión: En nuestra muestra, el natalizumab produce una disminución estadísticamente significativa en la TAB y en el número de lesiones captantes de gadolinio. También disminuye la EDSS y el número de lesiones en T2 (n.s). La incidencia de efectos adversos graves es relativamente baja y puede ser minimizado con el seguimiento estrecho de los pacientes.

EXPERIENCIA TERAPÉUTICA CON DIMETILFUMARATO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE (EMRR) EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Baena Palomino, P.; Carmona Bravo, V.; Lamas Pérez, R.; Lebrato Hernández, L.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocio

Objetivos: El Dimetilfumarato (DMF) es un tratamiento modificador de la enfermedad(TME) de la EMRR, recientemente autorizado. Presentamos un análisis de la experiencia terapéutica con dicho fármaco en las consultas de Enfermedades-Desmielinizantes de nuestro centro.

Material y métodos: 1) pacientes diagnosticados de EMRR(criterios de McDonald-2010-revisados), que hayan recibido al menos, una dosis de DMF; 2) edad superior a los 14 años. Análisis de eficacia sólo en pacientes con DMF durante al menos 6 meses.

Resultados: Incluimos 47 pacientes (78,7% mujeres), con edad media de 38,25 años, y duración media de enfermedad 121,11 meses. Treinta (63,9%) pacientes se incluyeron en los análisis de eficacia. Tasa de brotes media en el año previo al inicio de DMF de 1 y media de EDSS-basal de 2,79. Las indicaciones, no excluyentes, para el tratamiento fueron ineficacia (74,46%) y efectos adversos (65,95%) de tratamientos previos. Un 93,62% habían recibido otro TME previamente. La duración media del tratamiento con DMF fue de 10,36 meses. El 83,33% de pacientes permanecieron libres de brotes, un 80% no sufrieron incremento de EDSS y un 68,28% no presentó actividad radiológica. Se produjo remisión completa de la enfermedad (NEDA-3) en el 54.5%, en el 1º-año. El 72.34% de los sujetos sufrieron eventos adversos, habitualmente leves y transitorios, al inicio del tratamiento (alteraciones digestivas y flushing). El porcentaje de suspensión fue de 38,3%, más frecuentemente por efectos adversos (83,3%), que por ineficacia (11,1%).

Conclusión: DMF es un fármaco eficaz en el tratamiento de la EMRR. Son frecuentes los efectos adversos que suelen ser de tipo leve, apareciendo al inicio del tratamiento. Nuestros datos coinciden con lo previamente descrito en la literatura.

EFECTOS EN LA MARCHA A CORTO PLAZO DEL TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB

López Ruiz, R. [1]; Eichau Madueño, S. [1]; Navarro Mascarell, G. [1]; Hochsprung, A. [2]; Magni, E. [1]; Domínguez Granja, A. [1]; Izquierdo, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurofisiología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: La limitación en la marcha es un síntoma de la esclerosis múltiple que puede reducir la calidad de vida. Alemtuzumab es un tratamiento para la esclerosis múltiple recurrente-remitente(EMRR) que ha demostrado efectividad en la reducción de la actividad de la enfermedad. Examinamos el efecto del alemtuzumab en la deambulación.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional en pacientes con EMRR activa tratados con alemtuzumab desde mayo 2015 a marzo

2017. Se recogen características clínicas, demográficas y se comparan parámetros de deambulación (test de los 6 minutos (6MWT), velocidad y tiempo de deambulación, functional ambulation performance (FAP), amplitud y tiempo de paso) usando el sistema GaitRITE*, antes y al menos 6 meses después del tratamiento.

Resultados: 27pacientes (23mujeres) 10pacientes han recibido 2ciclos de tratamiento. Edad media: 37,9años (20-58) Tiempo medio desde diagnóstico: 12,3años (1-31) EDSS media antes del tratamiento: 4,3. La velocidad media de deambulación fue 79,4cm/s (SD 24,6) pre-tratamiento y 102,2cm/s(SD41,5) post-tratamiento, mostrando una mejoría del 28,7%. El tiempo de deambulación medio fue 19,4s pre-tratamiento y 12s post-tratamiento (mejoría del 61,9%). La media en el 6MWT fue 725.6m (SD29.8) pre-tratamiento y 726.3m (SD35.6) post-tratamiento. El FAPmedio fue 79.1 (SD24.6) pre-tratamiento y 82.4 (SD25.7) post-tratamiento(n.s). La diferencia entre la longitud del paso se redujo desde 7.7cm pre-tratamiento a 2.2cm post-tratamiento, y la diferencia del tiempo del paso se redujo de 0.43pre-tratamiento a 0.13post-tratamiento.

Conclusión: En nuestra muestra, el tratamiento con alemtuzumab produce una mejoría en la deambulación a corto plazo, especialmente en parámetros de velocidad de marcha y simetría del paso. Son necesarios estudios más amplios y con un mayor tiempo de seguimiento para confirmar estos resultados a largo plazo.

HIPOGLUCEMIA ASINTOMÁTICA TRAS INICIO DE TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

Costa Arpín, E.; Puente Hernández, M.; Lagorio, A.; Nieto Beiro, N.; Prieto González, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Natalizumab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra la integrina α4 indicado para el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR). Hemos detectado cifras muy bajas de glucemia (36, 25 y 51 mg/dL) en un paciente de 20 años tras el inicio de tratamiento con natalizumab. Nuestro objetivo fue estudiar el posible efecto hipoglucemiante del fármaco.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con EMRR tratados con natalizumab. Se analizaron las cifras de glucemia 1 año (A-1), 6 meses (M-6) y el mes antes (M0) de iniciar el tratamiento y de forma mensual posteriormente.

Resultados: Se incluyeron 76 pacientes (60.5% mujeres) con una edad media de 42±11.23 años. Aunque no encontramos diferencias significativas, el porcentaje de pacientes con glucemias bajas fue mayor durante el periodo de tratamiento. Glucemia <70 mg/dl: A-1: 2.3%, M-6: 0%, M0: 1.3%, M1: 2.6%, M2: 6.5%, M3: 9.2%, M4: 7.8%, M5: 7.9%, M6: 6.6%, M7: 6.6%, M8: 9.2%, M9: 6.5%, M10: 5.2%, M11: 11.8%, M12: 7.9%, M18: 9.2%, M24: 7.9%. Glucemia 41-50 mg/dL: 1.3% M9, M11, M12, M18 y M24. Glucemia <40 mg/dL: 1.3% M2, M4, M6 y M8. Los valores inferiores a 70 mg/dL fueron confirmados por un segundo análisis. Ningún paciente presentó síntomas de hipoglucemia.

Conclusión: Hemos detectado un grupo de pacientes que presenta niveles muy bajos de glucemia tras el inicio de tratamiento con Natalizumab. Debido a la ausencia de síntomas de hipoglucemia, creemos que es posible que exista una interferencia en los test de determinación de glucosa.

NIVELES DE VITAMINA D Y CARGA VIRAL DEL VIRUS DE EPSTEIN-BARR Y DEL HERPESVIRUS HUMANO 6 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS UN AÑO DE SEGUIMIENTO

Álvarez Lafuente, R. [1]; Pérez Pérez, S. [1]; Domínguez Mozo, M.I. [1]; García Martínez, M.A. [1]; Torrejon Martínez, M.J. [2]; Arroyo González, R. [3]

1. Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: Analizar el posible efecto de la vitamina D (25-(OH)D2) sobre la replicación/reactivación del virus de Epstein-Barr (EBV) y el Herpesvirus humano 6 (HHV-6), en pacientes de esclerosis múltiple (EM) durante un año de seguimiento.

Material y métodos: Se incluyeron 200 pacientes con EM; se recogieron dos muestras de sangre y suero de cada paciente, de modo que se obtuvieron datos de ambos semestres del año. Se extrajo ADN de las células de sangre periférica para evaluar las cargas virales de EBV y HHV-6 mediante PCR cuantitativa a tiempo real. Los niveles de 25-(OH)D2 en suero se determinaron mediante inmunoensayo (Abott).

Resultados: La mediana de los valores de 25-(OH)D2 en el primer semestre del año fue 17.5 ng/ml (15.5 ng/ml marzo - 19.3 ng/ml junio; 64.3% 25-(OH)D2<20 ng/ml), y 24.6 ng/ml en el segundo (19.6 ng/ml diciembre - 28.4 ng/ml septiembre; 28.4% 25-(OH)D2<20 ng/ml). En el primer semestre, el 22% de los pacientes fueron positivos al EBV cuando 25-(OH)D2<11 ng/ml, y sólo el 4% fueron positivos cuando 25-(OH)D2>20 ng/ml (p=0.03). La carga viral del EBV fue mayor en pacientes con niveles bajos de 25-(OH)D2 (p=0.04). No se encontraron diferencias entre pacientes con niveles altos y bajos de 25-(OH)D2 para HHV-6. En el segundo semestre no encontramos diferencias, ni para EBV ni para HHV-6.

Conclusión: Los niveles de vitamina D podrían estar implicados en la regulación de la replicación/reactivación del EBV en células de sangre periférica procedentes de pacientes con EM. Parece existir una correlación inversa entre carga viral y niveles de 25-(OH)D2.

¿CUÁNTO CUESTA UN PACIENTE CON EMRR LIBRE DE BROTES?

Romero Pinel, L. [1]; Matas Martín, E. [1]; Bau Vila, L. [1]; Juvany Roig, R. [2]; Casado Ruiz, V. [3]; Huerta Villanueva, M. [4]; Martínez Yélamos, A. [1]; Martínez Yélamos, S. [1]

1. Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Farmacia. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans

Objetivos: Analizar el coste anual por paciente con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) libre de brotes en una cohorte representativa de nuestra área sanitaria teniendo en cuenta el coste de los tratamientos.

Material y métodos: Se evaluaron los pacientes con esclerosis múltiple (EM) según McDonald 2010, seguidos en nuestra unidad de EM en 2016 y pertenecientes a nuestra área sanitaria (201192 habitantes). Se seleccionaron los pacientes con EMRR de manera retrospectiva para este estudio. Los datos habían sido introducidos prospectivamente en la base de datos EDMUS (European Database for Multiple Sclerosis). Los pacientes fueron clasificados en tratados y no tratados y en función de si se mantuvieron libres de brotes. Se analizó el coste medio por paciente así como el coste por paciente libre de brotes.

Resultados: Se incluyeron 181 pacientes pertenecientes a nuestra área, cifra correspondiente a la prevalencia esperada. Se seleccionaron 158 pacientes con EMRR, 71% mujeres, edad media al inicio 30,6 años, duración media de la enfermedad 16,3 años, mediana de EDSS 2.0. 101 pacientes (63,9%, 95% IC: 56,2-71,0%) fueron tratados con fármacos de primera o segunda línea. 120 se mantuvieron libres de brotes (75,9%, 95% IC: 68,7-81,9%). El coste medio por paciente con EMRR en 2016 fue 7414,3 euros (95% IC: 6325,2-8503,4). El coste por paciente libre de brotes en 2016 fue 9762,2 euros.

Conclusión: El coste anual por paciente libre de brotes puede ser un buen indicador de salud para evaluar el coste-efectividad de los fármacos modificadores de la enfermedad en pacientes con EMRR así como para comparar entre diferentes cohortes.

ALTERACIONES HEPÁTICAS CON TERIFLUNOMIDA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO RETROSPECTIVO DE 2 AÑOS DE SEGUIMIENTO

González Quintanilla, V. [1]; Suárez, R. [2]; Oliva, P. [3]; Peña, J. [4]; Solar, D.M. [2]; Lara, L. [5]; Hernández, L. [5]; Fernández Uría, D. [2]; Pérez, D. [6]; Ares, A. [5]; Rodríguez, E. [5]; Villafani, J. [3]; Oterino Duran, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 5. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 6. Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo

Objetivos: Teriflunomida está sujeta a la monitorización de la toxicidad hepática como resultado de los observado en los ensayos clínicos. Es preciso conocer datos de práctica clínica real donde se utiliza principalmente tras otros tratamientos modificadores de la enfermedad. Analizamos su seguridad y tolerabilidad.

Material y métodos: Se analizó de forma retrospectiva los datos clínicos y bioquímicos de pacientes con esclerosis múltiple (EM) tratados con teriflunomida en 6 hospitales españoles.

Resultados: En total 255 pacientes con EM (edad media=45,27±11,5 años; 184 mujeres), que iniciaron teriflunomida entre Diciembre 2014 y Mazo 2017 (tiempo medio en tratamiento 13,1±6,7 meses) fueron analizados. La mayoría formas remitentes recurrentes (n=242; 174 mujeres) y 13 progresivas (12 EMSP y 1 EMPP). 171 pacientes habían recibido otros tratamientos previamente, en 37 el cambio fue por ineficacia y en 134 intolerancia o efectos adversos (EA). Un 40,8% experimentó EA, los más comunes abdominales (23,5%) y fragilidad capilar (16,9%). El tratamiento se suspendió en 15 pacientes (6%) por EA, principalmente diarrea (n=4; 26,7%). Se objetivó toxicidad hepática en el 22,7%, con incrementos menores a 3 veces la normalidad en el 48,5% y un único caso superior a 5 veces. Los incrementos de ALT se registraron en los primeros 3 meses en el 91,9% de los pacientes.

Conclusión: En la práctica clínica real teriflunomida es generalmente bien tolerada. La toxicidad hepática es leve encontrándose en los primeros 3 meses y siendo motivo de interrupción en sólo 1 paciente (0,4%). Estos resultados no justifican el elevado número de controles necesarios en la monitorización de la toxicidad hepática.

TOLERABILIDAD Y SEGURIDAD DE DIMETILFUMARATO EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Urtiaga Valle, S. [1]; Cerezo García, M. [1]; Galán Sánchez-Seco, V. [2]; Moreno García, S. [2]; Borrega Canelo, L. [3]; Villa-López, M. [3]; Puertas Muñoz, I. [4]; Meca Lallana, V. [5]; Martín Ginés, M. [6]; García Domínguez, J.M. [7]; Perea Justicia, P. [8]; Muñoz Fernández, C. [8]; Casanova Peño, I. [9]; López de Silanes, C. [9]; Rodríguez García, E. [10]; Martín García, H. [11]; Gómez Moreno, M. [12]; Ayuso Peralta, L. [13]; Ginestal López, R. [14]; Aladro Benito, Y. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurología. Hospital Sur; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 14. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Evaluar la tolerabilidad y seguridad en práctica clínica habitual del dimetil fumarato (DMF).

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico de pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente tratados al menos durante 6 meses con DMF según ficha técnica. Se elabora una base de datos específica que incluye el tipo de efecto adverso (EA), la duración y el tratamiento requerido. Se recogen EAs clínicos (flushing y molestias gastrointestinales) y alteraciones analíticas (linfopenia, hipertransaminemia y proteinuria) frecuentes. Se consideran también otros EA referidos por los investigadores y su posible relación con el DMF. Se analiza la tasa de abandonos y su relación con los AEs.

Resultados: Se incluyen 334 pacientes (102 hombres, 232 mujeres), edad 40,03 (±9,78) tiempo de evolución 9,79 (±7,63) años y EDSS basal 2,14 (±1,73). Tiempo en tratamiento con DMF 1,61 (±4,98) años. El 44% (147 pacientes) presentó molestias digestivas (30,6% requirió tratamiento farmacológico), fueron la causa de abandono en el 9,52%.

El 49,7% refirió flushing, persistente en un 21% y fue la causa de abandono en el 2,41%. Linfopenia persistente menor de 500 linfocitos/mm3 se observó en un 5,1%. Ni la elevación de las enzimas hepáticas (≥ 3 LSN, 1'2%) ni la proteinuria (1,5%) fueron causa de retirada del fármaco. El 17,4% de los pacientes abandonó el tratamiento, los EAs explican el 59,6% de los abandonos.

Conclusión: El perfil de tolerabilidad y seguridad del DMF fue similar al referido en ensayos clínicas salvo por la mayor frecuencia del flushing.

Enfermedades Neuromusculares I

ANTICUERPOS CONTRA MOLÉCULAS DE ADHESIÓN CELULAR Y ESTRUCTURAS NEURALES EN NEUROPATÍAS PARANEOPLÁSICAS

Siles Gómez, A.M. [1]; Martínez Hernández, E. [2]; Díaz Manera, J. [1]; Rojas García, R. [1]; Gallardo Vigo, E. [1]; Illa Sendra, I. [1]; Graus Ribas, F. [2]; Querol Gutiérrez, L. [1]

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

Objetivos: Detectar nuevas reactividades antigénicas en neuropatías paraneoplásicas mediante un cribado sistemático de autoanticuerpos contra moléculas de adhesión celular y otras estructuras neurales.

Material y métodos: Se evaluaron sueros de 35 pacientes con diagnóstico de posible (n = 8) o definitiva (n = 27) neuropatía paraneoplásica por inmunocitoquímica contra CNTNT1, NF155 y el complejo CNTN1 / CASPR1 y en cultivos primarios de neuronas GDR y células de Schwann de rata para detectar anticuerpos IgG o IgM dirigidos a antígenos neurales.

Resultados: No se detectaron anticuerpos contra CNTN1, NF155 o el complejo CNTN1 / CASPR1 en nuestro estudio. En los experimentos sobre cultivos celulares se detectaron anticuerpos IgG en 12 pacientes (34,3%) contra neuronas de GDR, 3 de ellos (8,6%) con inmunoreactividad intensa y 3 pacientes (8,6%) reaccionaron ligeramente contra células de Schwann. En los experimentos con IgM, 5 pacientes (14,3%) reaccionaron ligeramente contra neuronas de GDR y 11 pacientes (31,4%) contra células de Schwann de rata, 4 de ellos (11,4%) de forma intensa. En total, el 20% de los pacientes tenían anticuerpos IgG o IgM con inmunoreactividad intensa bien contra las neuronas de GDR o las células de Schwann.

Conclusión: Nuestro estudio no ha detectado anticuerpos contra las moléculas de adhesión neural CNTN1, NF155 y el complejo CNTN1 / CASPR1 en pacientes con neuropatías paraneoplásicas. Sin embargo, hay una proporción significativa de pacientes que albergan anticuerpos dirigidos a antígenos neurales pendientes de caracterizar.

LA ENFERMEDAD DE ANDERSEN-TAWIL COMO RETO DIAGNÓSTICO: UNA CANALOPATÍA CON MANIFESTACIONES MULTISISTÉMICAS

Seijo Raposo, I.M.; Rivero de Aguilar Pensado, A.; García Sobrino, T.; Pardo Fernández, J.; López Traba, A.; Arias Gómez, M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Describir un caso de enfermedad de Andersen-Tawil, enfermedad rara producida por mutaciones en el gen KCNJ2, que cursa con clínica neuromuscular, cardíaca y variables dismorfias sistémicas

Material y métodos: Caso clínico: mujer que consultó a los 21 años por dolor en extremidades inferiores, intolerancia al ejercicio y debilidad fluctuante de predominio en extremidades inferiores. Estaba a seguimiento en Cardiología arritmias ventriculares complejas, detectadas a los 5 años de edad de manera casual. No tenía antecedentes familiares destacables.

Resultados: Talla baja, hipertrofia de pantorrillas, clinodactilia de meñiques y micrognatia. Mínima debilidad proximal y distal en miembros inferiores. Leve elevación de CK y patrón miopático en EMG. En estudio de RM leve infiltración de grasa de músculos paraespinales y de miembros inferiores. Biopsia de músculo: fibras pequeñas y núcleos centrales; aumento de fibras tipo I; inmunohistoquímica normal. En cardiología se realizaron RM cardiaca, estudio electrofisiológico y biopsia endomiocárdica sin objetivarse cardiopatía orgánica. En estudio genético-molecular se detectó la mutación NP_000882.1:p.Thr75Met en heterocigosis, que no presentaban ninguno de sus progenitores ni su única hermana. Su cuadro miopático no ha progresado y se encuentra cardiológicamente asintomática con antiarrítmicos. Ha presentado aisladas crisis comiciales en probable relación con sangrado de cavernoma frontal.

Conclusión: Más de un tercio de los casos de enfermedad de Andersen-Tawil se deben a mutaciones de novo. La variabilidad de sus manifestaciones clínicas multisistémicas supone un reto diagnóstico. La severidad de la afectación cardíaca, con riesgo variable de muerte súbita, condiciona la necesidad de seguimiento continuado.

TEMBLOR CEFÁLICO Y DE VOZ QUE RESPONDE A INMUNOTERAPIA EN UN PACIENTE CON CIDP ANTI-NF 155

Painous Martí, C. [1]; Guisado Alonso, D. [1]; López Pérez, M.Á. [2]; Illa, I. [1]; Querol, L. [1]

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

Objetivos: La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) es una neuropatía autoinmune heterogénea. Se conocen anticuerpos específicos que definen diferentes fenotipos clínicos. La CIDP con anticuerpos anti-NF155 constituye un subgrupo con una elevada incidencia de temblor de acción y una pobre respuesta a las inmunoglobulinas. Presentamos un paciente diagnosticado de CIDP anti-NF155, con temblor cefálico, de voz y apendicular, que mejoró con rituximab.

Material y métodos: Varón de 64 años sin antecedentes de interés, que a la edad de 61 inicia debilidad distal progresiva y parestesias. Posteriormente se añade hipoestesia, ataxia de la marcha, y temblor de acción cefálico, en voz y en extremidades. El electromiograma y punción lumbar, fueron compatibles con el diagnóstico de CIDP. Se realizó tratamiento con inmunoglobulinas, plasmaféreisis y corticoides con leve mejoría. Unos meses más tarde el paciente presentó empeoramiento significativo de la debilidad, la ataxia y el temblor, teniendo que utilizar una silla de ruedas para los desplazamientos. Fue derivado a nuestro centro dónde los anti-Nf155 resultaron positivos y se recomendó rituximab.

Resultados: A los 6 meses el paciente había presentado una importante mejoría tanto a nivel de fuerza, de la ataxia como del temblor. Los títulos de anticuerpos anti-NF155 disminuyeron de 1/72900 pre-rituximab hasta hacerse indetectables.

Conclusión: Los pacientes con neuropatías inflamatorias pueden presentar temblor neuropático en extremidades, pero no existe ningún caso reportado con temblor cefálico y de voz. La mejoría del temblor con inmunoterapia, sugiere que los anticuerpos anti-NF155 podrían encontrarse involucrados en el mecanismo fisiopatológico.

NUEVO FENOTIPO CLÍNICO ASOCIADO AL DÉFICIT DE TELETONINA: MIOPATÍA DISTAL RECESIVA DE INICIO TARDÍO

Blanco Palmero, V.A. [1]; Cantero-Montenegro, D. [1]; Olivé-Plana, M. [2]; Hernández-Laín, A. [1]; Domínguez-González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Mutaciones recesivas en el gen que codifica la teletonina (TCAP) son responsables de la distrofia de cinturas 2G, que se caracteriza por debilidad de predominio proximal con afectación de ambas cinturas, pie caído bilateral y gemelos hipertróficos, de inicio en la adolescencia. Describimos un nuevo fenotipo clínico asociado al déficit de esta proteína: miopatía distal progresiva de inicio tardío.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 75 años, hija de padres consanguíneos, que desde los 50 presenta debilidad muscular distal de curso progresivo. A la debilidad inicial en la flexoextensión de los tobillos, con marcha con estepaje bilateral, se suma en los últimos años debilidad proximal de cintura pélvica, que le ocasiona dificultades para incorporarse del asiento, aunque la marcha todavía es autónoma con ayuda de un bastón. Los miembros superiores no están afectos. Entre sus pruebas destaca la normalidad de CPK y dos biopsias de bíceps con cambios miopáticos, presencia de vacuolas ribeteadas y signos de proliferación mitocondrial. Un estudio genético por NGS de un panel de genes relacionados con miopatías estructurales, demostró la presencia de una mutación en homocigosis en el exón 2 del gen TCAP (c.256C>T) que produce un codón STOP (p.Gln86Ter) y traduce un truncamiento precoz de la proteína. Un Western Blot confirmó la ausencia completa de expresión de teletonina en un homogenado de músculo.

Conclusión: Identificamos un nuevo fenotipo clínico (miopatía distal recesiva de inicio tardío) asociado a la ausencia de expresión de teletonina muscular producida por una mutación nueva en homocigosis en el gen TCAP.

SERIE DE DISTROFINOPATIAS DE PRESENTACIÓN BENIGNA

Martí Martínez, P. [1]; Muelas, N. [1]; Azorín Villena, I. [2]; Gomis, C. [3]; Poyatos, J. [3]; Vílchez, J.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. CIBERNED; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La hiperCKemia (HCK) aislada es una manifestación común en estadios presintomáticos, en portadoras y en menor medida formas benignas de distrofia muscular de Duchenne-Becker (DMD-DMB). El objetivo es analizar las características de una serie de 28 pacientes con distrofinopatías y presentación asintomática o paucisintomática.

Material y métodos: Examen clínico, pruebas funcionales, RM, biopsia, MLPA y secuenciación del gen DYS. Se incluyen solo pacientes con seguimiento superior a 10 años.

Resultados: 23 hombres y 5 mujeres; 16 con presentación familiar. La RM es normal o presenta cambios no asimilables a patrón "distrofinopatía". La biopsia muscular muestra rasgos distróficos de escasa gravedad. El estudio proteico detectó déficit de distrofina en todos los casos, y otros déficits asociados (calpaina o sarcoglicanos). El genotipo fue: 21 delecciones: múltiples 18 (del45-55, del45-48, del48-49, del45-51, del13-37, del6-8, del3-4), 2 simples (del43, y del70) y 1 doble (del45-48/50-52); 3 duplicaciones (dup42, dup2-7 y dup13-17) y 3 mutaciones puntuales. Tras un seguimiento superior a 10 años, 9 pacientes continúan asintomáticos, 13 desarrollan debilidad y/o cardiaco (4 solo miocardiopatía) y el resto permanecen con síntomas leves: mialgias-calambres e intolerancia al ejercicio.

Conclusión: Nuestra serie aporta información relevante para el conocimiento de las distrofinopatías que cursan con perfil benigno frente a casos presintomáticos que se transforman en sintomáticos. Este tipo de pacientes son muy importantes para el estudio de modificadores genéticos y para planificar modelos de futuras terapias génicas.

MIOPATÍA DE BRODY: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS CON VARIANTES EN ATP2A1

Martínez Arroyo, A. [1]; Fernández Torrón, R. [2]; López De Munain, A. [2]; Rodríguez Sainz, A. [1]; Escalza Cortina, I. [1]; Johnson, K. [3]; García Bragado, F. [4]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. John Walton Muscular Dystrophy Research Centre. Institute of Genetic Medicine. Newcastle University; 4. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra

Objetivos: Describir dos casos de Miopatía de Brody con diferentes variantes heterocigotas probablemente patogénicas en el gen ATP2A1 hallados en un estudio de secuenciación completa del exoma (whole exome sequencing-WES).

Material y métodos: Paciente 1: mujer de 30 años con imposibilidad para el ejercicio con mialgias desde la infancia, mioquimias palpebrales y calambres. CKx6. EMG y RM muscular de EEII normales. Biopsia

muscular: cambios miopáticos inespecíficos. Microscopía electrónica: normal. Estudio genético de distrofina normal. Paciente 2: Varón de 51 años. Inició a los 34 con mialgias, calambres tras ejercicio y debilidad progresiva distal en manos. Tía materna diagnosticada de miopatía mitocondrial. CKx2,5. Autoanticuerpos y autoinmunidad negativos. TC muscular: infiltración en compartimento posterior de EEII. Biopsia muscular: inclusiones basófilas sin depósitos de glucógeno. Se practicó en ambos casos un estudio de secuenciación completa del exoma dentro de proyecto MYOSEQ, junto con otros 1000 casos de pacientes con debilidad de cinturas e hiperCKemias no filiadas.

Resultados: Se hallaron 4 variantes heterocigotas probablemente patogénicas en el gen ATP2A1: p.Glu121GlyfsTer3 y p.Arg822ProfsTer39 en la paciente 1 y p.Arg143Gln y p.Glu439AspfsTer80 en el paciente 2.

Conclusión: El gen APT2A1 codifica para la proteína SERCA1 (sarco-endo-plasmic calcium ATPase 1) que está implicada en la decontracción del músculo a través del transporte de calcio al retículo sarcoplásmico. La miopatía de Brody es una enfermedad extremadamente rara, probablemente infradiagnosticada, descrita en 1969, en la que se describen calambres musculares y retraso en la relajación muscular. El reconocimiento de esta entidad es importante en pacientes con la clínica descrita y sin diagnóstico filiado.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANÁLISIS DE LA IMPLANTACIÓN DE UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR EN UNA COMUNIDAD UNIPROVINCIAL

Colina Lizuaín, S.; Erdocia Goñi, A.; López Pérez, M.A.; Castillo Álvarez, F.; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Gómez Eguilaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos: Describir los pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde 2004 hasta la actualidad, y analizar las modificaciones en la atención tras la implantación de una unidad multidisciplinar (UME).

Material y métodos: Se revisaron las historias de los pacientes diagnosticados de ELA desde 2004 separándose en dos grupos: seguimiento o no en UME. Se analizaron variables demográficas, clínicas, valoración por otras especialidades (Neumología, Nutrición y Cuidados Paliativos) y su demora.

Resultados: 63 pacientes (11 UME), 60.3% varones, edad media al inicio de los síntomas 64,21 años; demora diagnóstica 100,87 días. Forma más frecuente de presentación: afectación de una o más extremidades (49,2%) seguida de forma bulbar (36.5%). Tiempo desde el inicio al fallecimiento 29, 94 meses. Sin diferencias intergrupo. Todos los pacientes seguidos en UME fueron valorados por Neumología y Nutrición versus el 66.7% y 64.5% de los no seguidos, con menor demora de forma estadísticamente significativa. Mayor indicación de VMNI (85.7% vs 21.3% p= 0.002) y gastrostomía (57.1% vs 38.3% ns) y más precozmente, aunque sin significación. De los fallecidos, todos los UME fueron valorados por Cuidados Paliativos versus el 55.3% de los no seguidos y más pacientes reflejaron las voluntades anticipadas (71.4% vs 32% p=0.057). No hubo diferencias en supervivencia ni lugar de fallecimiento. Se presentará análisis de ingresos hospitalarios y atenciones urgentes.

Conclusión: La implantación de la UME asegura que el 100% de pacientes con ELA sean atendidos por cada una de las especialidades estudiadas, aunque sin impacto en la mortalidad hasta el momento. Mayor número de pacientes manifiestan sus voluntades anticipadas.

ESTUDIO ULTRASONOGRÁFICO DE FASCICULACIONES EN PACIENTES CON ELA

Campins Romeu, M. [1]; Vázquez Costa, J.F. [1]; Tembl, J.I. [1]; Chumillas, M.J. [2]; Nieves Castellanos, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Describir el patrón ecográfico de las fasciculaciones en los distintos grupos musculares de pacientes diagnosticados de ELA. Estudiar el comportamiento ecográfico de las fasciculaciones. Valorar la utilidad de la ecografía muscular para la detección de fasciculaciones, en comparación con el electromiograma, y analizar su contribución al diagnóstico en pacientes con ELA.

Material y métodos: Estudio longitudinal prospectivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico reciente (<60 días). Estudio ecográfico bilateral de un total de 10 músculos (lengua, cricotiroideo, trapecio, bíceps braquial, tríceps braquial, eminencia tenar, recto abdominal, cuádriceps, tibial anterior y gemelo interno). Para el análisis se clasificó a los pacientes en función del lugar de inicio clínico (bulbar, mano o pie) y para el análisis estadístico se utilizó el programa R.

Resultados: La mayoría de pacientes, particularmente aquellos de inicio bulbar, presentaban fasciculaciones generalizadas en la ecografía, aunque el patrón de extensión variaba según la región de inicio. Por regiones ecográficas existen más fasciculaciones en la lengua para la región bulbar, en el bíceps braquial para la cervical y en el recto femoral para la región lumbosacra. La ecografía mostró más sensibilidad que la electromiografía para la detección de fasciculaciones, particularmente en la región bulbar

Conclusión: La ecografía muscular es una herramienta sencilla y eficaz para la detección de fasciculaciones. Las variaciones en los patrones de fasciculaciones pueden tener implicaciones fisiopatológicas.

VALORACIÓN DEL TERCER VENTRÍCULO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE MOTONEURONA

Vázquez Costa, J.F. [1]; Tembl Ferrairo, J.I. [1]; Fornes, V. [1]; Sahuquillo Hernández, P. [2]; Morales, L. [1]; Sevilla Mantecón, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sagunto

Objetivos: Las enfermedades de motoneurona (EMN) son un grupo heterogéneo de enfermedades en las que, además de las motoneuronas, se afectan otras estructuras frontotemporales, lo que se traduce en deterioro cognitivo hasta en un 50% de los pacientes. El diámetro del

tercer ventrículo (IIIv) es un biomaracador que refleja la atrofia cerebral, aumentando con la edad y con el deterioro cognitivo. Nuestro objetivo es describir el IIIv en pacientes con ELA comparado con controles y su correlación con variables clínicas.

Material y métodos: Estudio observacional transversal en una cohorte de 108 pacientes con EMN y 94 controles con enfermedad cerebrovascular no vertebrobasilar. Se recogieron variables demográficas, clínicas y de progresión. Se realizó una ecografía transcraneal en modo B, midiendo el IIIv.

Resultados: Los pacientes con EMN presentaron un IIIv similar al de los controles. En el estudio por fenotipos, no hubo diferencias significativas en el IIIv en pacientes con esclerosis lateral primaria, con esclerosis lateral amiotrófica y con atrofia muscular progresiva. En el análisis multivariante, la edad, el inicio espinal y la presencia de deterioro cognitivo o de comportamiento se asociaron significativamente a un mayor IIIv.

Conclusión: Los pacientes con EMN presentan IIIv similar a pacientes con enfermedad cerebrovascular, independientemente del fenotipo. En pacientes con EMN IIIv aumenta con la edad, el inicio espinal y la presencia de deterioro cognitivo o de comportamiento.

GUÍAS DE DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LA DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1 DEL GEEN

Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Díaz Manera, J.A. [2]; Rubio Pérez, M.Á. [3]; Poza Aldea, J.J. [4]; Cobo Esteban, A.M. [5]; Gallano Petit, P. [6]; Martorell Sampol, L. [7]; Urtizberea, J.A. [8]; Morís De la Tassa, G. [9]; López de Munain, A. [4]; Cabezudo García, P. [10]; Zapata Wainberg, G. [11]; Casanova Rodríguez, C. [12]; Moreno Zabaleta, R. [13]; Ramos Fransi, A. [14]; Almendrote Muñoz, M. [14]; Pérez Pérez, H. [15]; Kapetanovic García, S. [16]; Bárcena Llona, J.E. [17]; Jericó Pascual, I. [18]; Fernández Torrón, R. [4]; Gutiérrez Martín, A.J. [19]; Gutiérrez Rivas, E.J. [20]; Muñoz Blanco, J.L. [21]; Rabasa Pérez, M. [22]; Camacho Salas, A. [23]; Gómez Gallego, M. [24]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurogenética. Hôpital Marin; 6. Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 7. Servicio de Genética. Hospital de Sant Joan de Déu; 8. Servicio de Neurología. Hôpital Marin; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 10. Servicio de Neurología. Xanit Hospital Internacional; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 12. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 13. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 15. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 16. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 18. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 19. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 20. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 21. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 22. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 23. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre; 24. Servicio de Neurología. Universidad Católica de Murcia

Objetivos: Presentar las guías de diagnóstico y seguimiento de la DM1 elaboradas por un equipo multidisciplinar coordinado desde el GEEN.

Material y métodos: Las guías se elaboraron por un comité ad hoc definido en la reunión anual de la SEN de 2016. El grupo se dividió en diferentes secciones: diagnóstico, afectación cognitiva y motora, afectación cardíaca, afectación respiratoria y otras alteraciones. Cada subgrupo elaboró unos borradores que fueron discutidos por cada grupo y presentados en la Reunión de Primavera del GEEN, en Santiago de Compostela.

Resultados: Se presentan las guías con las recomendaciones más relevantes de cada subgrupo.

Conclusión: La DM1.

PATRÓN DE RESONANCIA MAGNÉTICA MUSCULAR EN DISTROFIA OCULOFARÍNGEA

Alonso Jiménez, A. [1]; Alejaldre Monforte, A. [1]; Olivé, M. [2]; Vergés, E. [2]; González, L. [2]; Paradas, C. [3]; Cortés Vicente, E. [1]; Rojas García, R. [1]; Domínguez González, C. [4]; Monforte, M. [5]; Tasca, G. [6]; Carlier, R. [7]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [8]; Vissing, J. [9]; Fernández Torrón, R. [10]; López de Munain, A. [10]; Illa Sendra, I. [1]; Díaz Manera, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Servicio de Neurología. Università Cattolica del Sacro Cuore, Fondazione Policlinico Universitario "A. Gemelli"; 6. Instituto di Neurologia. Università Cattolica del Sacro Cuore, Fondazione Policlinico Universitario "A. Gamelli"; 7. Centre de référence de pathologie neuromusculaire. Institut de myologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 9. Servicio de Neurología. Copenhagen Muscle Research Center, National University Hospital; 10. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: A lo largo de la década pasada, la resonancia magnética muscular se ha establecido como una herramienta útil para el diagnóstico y seguimiento en diversas distrofias. La distrofia oculofaríngea es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por ptosis, disfagia y debilidad de cintura pélvica de inicio tardío. Nuestro objetivo es describir el patrón de infiltración grasa del músculo en una cohorte grande de pacientes y correlacionarlo con parámetros clínicos.

Material y métodos: Se trata de un estudio internacional y multicéntrico. Estamos analizando secuencias T1 de cuerpo entero mediante la escala de Mercuri modificada, para estimar la infiltración grasa de cada músculo. Asimismo estamos recogiendo datos clínicos de todos los pacientes analizados.

Resultados: Presentamos el resultado de los primeros 20 pacientes analizados. Soleo, lengua y aductor mayor están afectados en casi todos los pacientes. Peroneos, glúteos y compartimento posterior del muslo también se afectan en la mayoría, mientras que los gemelos y el cuádriceps permanecen respetados hasta etapas tardías de la enfermedad. En la musculatura axial, el músculo que encontramos infiltrado con más frecuencia es el serrato anterior. La musculatura de miembros superiores y suelo pélvico se encuentra respetada en todos los pacientes.

Conclusión: El patrón de infiltración que estamos describiendo es consistente entre los pacientes, y diferente del descrito en otras distrofias. La resonancia magnética muscular puede ser útil para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con distrofia oculofaríngea.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOPATOLÓGICAS Y DE RM MUSCULAR DE LA NUEVA MIOPATÍA CONGÉNITA CACNA1S/DHPR

Ivánovic Barbeito, Y. [1]; Quijano Roy, S. [2]; Bénézit, A. [2]; Malfatti, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Service de Neuropediatrie. Hospital Raymond Poincaré; 3. Institut de Myologie. Hospital Pitié Salpêtrière

Objetivos: Recientemente descrita, la nueva miopatía congénita asociada a mutaciones en el gen CACNA1S, que codifica una subunidad del DHPR. Se describe a continuación el patrón clínico, histológico y de resonancia magnética de cuerpo completo.

Material y métodos: Se analiza el espectro en 6 pacientes (4 oligosintomáticos-asintomáticos hasta 2 casos graves).

Resultados: Considerando la variabilidad clínica, partiendo de casos asintomáticos en los que se encuentran leves cambios en RM y cambios histopatológicos, centramos la descripción de 2 casos graves con una debilidad axial marcada, afectando a ambas cinturas, con un curso progresivo desde la edad pediátrica, asociando paresia facial, ptosis, oftalmoplejia, con una reducción de la masa muscular, en especial en miembros inferiores, con retracciones distales leves, requiriendo ventilación mecánica y pérdida de la marcha en uno de los casos. El análisis histológico mostró una patrón alveolar de trama intermiofibrilar en la tinción NADH-TR, variabilidad en el tamaño de fibra, centralización e internalización nuclear. Común a todos los casos descritos. La RM mostró desde cambios leves en 4 casos a 2 con atrofia difusa y progresiva con mayor afectación en miembros inferiores, con especial afectación de los peroneos, soleo. Semitendinoso y menos marcado en bíceps femoral y semimembranoso; glúteos máximos y medio estaban también afectados. Destacaba una afectación grave de intercostales, paravertebrales lumbares, musculatura abdominal y lingual. Miembros superiores también afectos sin un patrón específico.

Conclusión: En conclusión, el patrón histológico y de RM de cuerpo completo es de utilidad para el diagnóstico diferencial en miopatías congénitas con oftalmoplejia como: RYR1, DNM2 y BIN1.

NEUROPATÍA INMUNO MEDIADA CON ANTICUERPOS IGM ANTI-DISIALOSYL EN LA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

Pérez Pérez, A.; González García, N.; Villar Quiles, R.N.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Galán Dávila, L.; Guerrero Sola, A.; Horga Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La neuropatía periférica (NP) en la Macroglobulinemia de Waldenström (MW), tiene una presentación y etiología heterogéneas. Existen casos de etiología disinmune, en ocasiones con anticuerpos anti-MAG y menos frecuentemente anti-gangliósidos positivos. Presentamos un caso de NP de predominio sensitivo y con respuesta al tratamiento en el contexto de MW con un perfil de autoinmunidad no descrito previamente.

Material y métodos: Varón de 79 años. Presenta cuadro de dos años de evolución, progresivo, consistente en parestesias e hipoestesia de miembros inferiores y posteriormente también de los superiores e inestabilidad de la marcha. En la exploración destaca arreflexia difusa, alteración de la sensibilidad superficial y propioceptiva, signo de Romberg positivo y marcha atáxica.

Resultados: En el ENG se objetivó PNP sensitivo-motora de predominio axonal, con enlentecimiento de la velocidad de conducción motora en varios segmentos, de predominio en miembros inferiores. Se evidenció gammapatía monoclonal IgM kappa en suero y orina con medulograma compatible con EW. La PAAF de grasa abdominal fue negativa para amiloidosis. Los anticuerpos anti-MAG fueron negativos, destacando la presencia de anticuerpos de tipo IgM anti disialosyl positivos (GD1b, GDT1b y GQ1b) y anti GD1a, con GD3 negativo. El paciente presenta un agravamiento clínico paralelo a un empeoramiento analítico, que condiciona inicio de tratamiento con Dexametasona, Ciclofosfamida y Rituximab, con mejoría tanto clínica como neurofisiológica.

Conclusión: Describimos un perfil de autoinmunidad no descrito previamente en la NP secundaria a la MW, que amplía aún más su espectro clínico, siendo recomendable la determinación de anticuerpos anti-disialosyl en el estudio de pacientes con neuropatía periférica y MW.

NEUROPATÍAS DESMIELINIZANTES INFLAMATORIAS CRÓNICAS: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS HOSPITALARIA

Cabello Murgui, F.J. [1]; Vázquez Costa, J.F. [1]; Frasquet Carrera, M. [1]; Chumillas Luján, M.J. [2]; Vílchez Padilla, J.J. [1]; Bataller Alberola, L. [1]; Sevilla Mantecón, M.T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: 1.Describir las variedades fenotípicas de polineuropatía crónica inflamatoria disinmune (CIDP), neuropatía anti-MAG y neuropatía asociada a síndrome de POEMS, y su proporción, en una serie de casos hospitalaria. 2. Identificar variantes fenotípicas susceptibles de estudios inmunopatológicos posteriores. 3. Comparar la asociación existente entre los distintos fenotipos clínicos y la respuesta a los diferentes tratamientos. 4. Averiguar el retraso diagnóstico en dichas entidades.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el que se recogieron datos demográficos y clínicos de pacientes con al menos una visita o ingreso en un hospital de referencia diagnosticados de CIDP (criterios EFN/PNS 2010), neuropatía asociada a anti-MAG y síndrome de POEMS, subclasificando a los pacientes según su fenotipo.

Resultados: Inicialmente fueron incluidos 71 pacientes siendo finalmente analizados 66: 60 se diagnosticaron de CIDP (25/60 CIDP típica, 17/60 DADS, 4/60 sensitiva pura, 3/60 motora pura, 8/60 Lewis-Sumner, 3/60 focal), 4 como neuropatía anti-MAG, y 2 como neuropatía asociada a POEMS. Los tratamientos iniciales más empleados fueron

IgIV (62.5%), prednisona (31.8%) y recambio plasmático (3%). Un 65.5% de pacientes respondieron al tratamiento inicial.

Conclusión: Las proporciones de las variantes fenotípicas de nuestra cohorte son similares a las halladas por otros autores, a excepción del fenotipo DADS y CIDP típica, con mayor y menor frecuencia, respectivamente, en nuestro estudio. Nuestros resultados ponen de manifiesto la complejidad diagnóstica de estas patologías, así como la heterogeneidad existente en las mismas. Futuros estudios inmunopatológicos podrían explicar algunos de los hallazgos encontrados. Beca de colaboración de estudiantes curso 2016-2017

UNA NUEVA MUTACIÓN EN MORC2 QUE SE PRESENTA COMO SÍNDROME DE CHARCOT-MARIE-TOOTH ESCAPULOPERONEAL: SÍNDROME DE DAVIDENKOW

Sevilla Mantecón, M.T. [1]; Frasquet Carrera, M. [1]; Mas Estellés, F. [2]; Vázquez Costa, J.F. [1]; Espinos Armero, C. [3]; Lupo, V. [3]

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

Objetivos: Davidenkow (1927) describió la clínica de una neuropatía con inicio de la debilidad en grupo anteroexterno, pies cavos, afectación de la cintura escapular e hipoestesia distal. A este síndrome le llamo amiotrofia escapuloperoneal. El objetivo es describir un paciente con una nueva mutación en MORC2 (c.1031C>T; p.A344V) asociada a fenotipo escapuloperoneal.

Material y métodos: Evaluación clínica, estudio electrofisiológico y de RM muscular de un paciente con debilidad muscular progresiva e historia familiar positiva en su padre. Estudio genético mediante panel de genes del probando y estudio de segregación de familiares.

Resultados: Se describe un paciente de 44 años con imposibilidad para caminar de talones desde la infancia, debilidad de inicio distal de extremidades inferiores a los 12 años con caídas frecuentes, progresión a extremidades superiores con dificultad para elevar brazos y dificultad para la manipulación. En el examen clínico se aprecia debilidad tiene un patrón distal y proximal en miembros inferiores y superiores, con relativa preservación de la flexo-extensión de codos y rodillas. La sensibilidad al pinchazo y vibratoria está disminuida distalmente en extremidades. Los estudios electrofisiológicos fueron compatibles con una neuropatía motora y sensitiva axonal asimétrica. La RM muscular mostró infiltración grasa en algunos músculos de la cintura escapular, pelviana, muslos, piernas y pies. La infiltración grasa tiene un patrón multifocal preservándose algunos músculos de los pies y afectándose de forma importante algunos proximales como subescapular o deltoides.

Conclusión: Este paciente presenta un fenotipo compatible con Síndrome de Davidenkow. Se revisa la literatura de pacientes con mutaciones en MORC2. Financiación: PI12/00946; PI15/0087.

Enfermedades Neuromusculares II

ANÁLISIS DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES NO AMBULANTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE TRATADOS CON ATALURENO

Vílchez Padilla, J.J. [1]; Nascimento, A. [2]; Muelas, N. [1]; Ortez, C. [2]; Luo, X. [3]; McIntosh, J. [3]; Ong, T. [3]; Riebling, P. [3]; Souza, M. [3]; Peltz, S. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Sant Joan de Déu; 3. NJ. PTC Therapeutics Inc.

Objetivos: La DMDmss es un trastorno genético debido a una mutación en el gen de distrofina que produce debilidad muscular progresiva y, conforme avanza, pérdida de la función pulmonar. El objetivo fue evaluar los efectos de atalureno sobre la función pulmonar en pacientes no ambulantes con DMDmss en un ensayo clínico abierto de seguimiento a largo plazo (NCT01557400-estudio-019).

Material y métodos: Los pacientes del estudio-019 tratados con atalureno (40 mg/kg/día), se compararon con pacientes incluidos (a partir de 2012) en un estudio de historia natural de DMD a largo plazo (NCT00468832;CINRG]). Las cohortes de pacientes tratados y controles se emparejaron por: no ambulatorio; ≤ 25 años de edad; ≥ 24 meses tratados con corticosteroides. Los datos se analizaron por regresión lineal piecewise. El estudio contó con aprobación de Comités Éticos y con consentimiento informado.

Resultados: 114 pacientes-CINRG y 53 pacientes del estudio-019 (edad media: 15,9años-14,1años; FVC absoluta media inicial: 1,74L - 2,03L [CINRG, 019]). La FVC absoluta aumentó en los pacientes no tratados hasta los 12,5 años; tendiendo a disminuir posteriormente. En los pacientes en atalureno, esta disminución se produjo a partir de los 16,5 años. Utilizando la media geométrica log FVC, ajustada con correlación intra-paciente, y un análisis de varianza de medidas repetidas, se observó en la FVC absoluta prevista, una diferencia a favor de atalureno de 13,8% (p = 0,005).

Conclusión: Este análisis pareado frente a una cohorte histórica demuestra una menor progresión de la pérdida de la función pulmonar en los pacientes nmDMD tratados con atalureno versus los no tratados.

ESTUDIO DE HISTORIA NATURAL DE LA DISTROFIA MUSCULAR POR DÉFICIT DE DISFERLINA

Pedrosa Hernández, I. [1]; Montiel Morillo, E. [1]; Belmonte Jimeno, I. [1]; Bascuñana Ambrós, H. [1]; Capapé Genzor, Y. [1]; Cuartero Archs, J. [1]; Lleixà Rodríguez, C. [2]; Gallardo Vigo, E. [2]; Illa Sendra, M.I. [2]; Díaz Manera, J. [2]

1. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Las disferlinopatías son un grupo de enfermedades genéticas de herencia recesiva producidas por mutaciones en el gen DYSF. Se han descrito diversos fenotipos siendo la forma de debilidad de cinturas y la miopatía distal las más frecuentes. La debilidad muscular empeora lentamente, si bien no se conoce como se produce esta degeneración. Nuestro objetivo fue conocer cuál es el ritmo de progresión de la enfermedad en un grupo de pacientes con déficit de disferlina.

Material y métodos: Realizamos un estudio prospectivo observacional internacional. Se realizaron durante 3 años y en cinco visitas evaluaciones clínicas de fisioterapia y resonancia magnética. Las evaluaciones de fisioterapia consisten en balance muscular manual, miometría manual, pruebas funcionales motoras, escalas de actividades de la vida diaria y función respiratoria. El análisis estadístico se ha realizado mediante estudio de ANOVA considerando significativos $p<0.05$.

Resultados: Se presentan los datos de 14 pacientes (42'85% mujeres) con una edad media de 36'2 años. Al inicio del estudio un 78'57% eran ambulantes. Hemos observado diferencias significativas en los datos obtenidos entre la visita basal y el tercer año de seguimiento en los test motores realizados incluyendo test muscular manual, miometría manual, test de 6 minutos marcha, test up & go, tiempo de subir y bajar 4 escalones, escala Egen Klassifikation, Activlim y función respiratoria.

Conclusión: Hemos identificado un conjunto de pruebas funcionales motoras que son útiles para evidenciar diferencias significativas en la progresión de las disferlinopatías en un período corto de tiempo, lo que proporciona información muy relevante para el futuro desarrollo de ensayos clínicos en esta enfermedad.

RESONANCIA MAGNÉTICA MUSCULAR EN VALOSINOPATÍAS: ¿BUSCANDO EN LOS BOLSILLOS?

Fernández Torrón, R. [1]; Marini Bettolo, C. [2]; Lochmüller, H. [2]; Straub, V. [2]; Evangelista, T. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. The John Walton Muscular Dystrophy Research Centre. Institute of Genetic Medicine

Objetivos: La miopatía por cuerpos de inclusión con Paget y demencia frontotemporal (IBMPFD) es una enfermedad autosómica dominante por mutaciones en el gen de la valosina. El objetivo del estudio es describir las características clínico-radiologicas de 10 pacientes con IBMPDF.

Material y métodos: Se estudiaron 6 hombres y 4 mujeres. La resonancia magnética muscular (RMM) se realizó en un escáner de 1.5 Teslas y se analizaron las secuencias T1 axial y STIR en miembros inferiores. Los músculos fueron evaluados con la escala semicuantitativa de Mercuri en las secuencias T1.

Resultados: La edad media de inicio fue 43,5 años (31-68).6 pacientes tenían debilidad proximal y distal, 2 puramente distal y 2 puramente proximal. La mutación más frecuente fue c.464G>A. La edad media en el momento de la RMM fue de 49,4 (33-77) años con una duración de enfermedad de 5,9 +/- 3,8 años. El gemelo medial (mediana en Mercuri: 4), glúteo menor (3), sóleo (2b), todos los vastos (2b), isquiotibiales (2b) y el compartimento anterior de la pierna. En 8 pacientes se detectaron áreas focales de sustitución grasa (bolsillos de grasa), hallazgo que fue más frecuentemente encontrado en el bíceps femoral, vasto lateral, semimembranoso y tibial anterior. Seis pacientes tenían cambios en las secuencias STIR.

Conclusión: La RMM en IBMPFD muestra un patrón difuso proximal y distal donde el glúteo menor, gemelo medial, vastos, isquiotibiales y tibial anterior son los músculos más afectados. Las áreas focales de sustitución grasa (bolsillos de grasa) son un hallazgo muy frecuente que podría ayudar en el diagnóstico diferencial con otras miopatías.

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO 1 (AME-1) CON NUSINERSEN (OLIGONUCLEOTIDO ANTISENTIDO MODIFICADOR DEL SPLICING DE SMN2)

Pascual Pascual, S.I. [1]; García Romero, M. [1]; Martínez Bermejo, A. [1]; Tirado Requero, P. [1]; Martínez Moreno, M. [2]; Espinosa, S. [2]; García Guixot, S. [1]

1. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La AME es una enfermedad recesiva causada por delección/mutación del gen SMN1. La forma AME-1 es la más grave, fatal sin tratamiento. Nusinersen, un oligonucleotido antisentido modificador del splicing de SMN2 es el primer fármaco efectivo y ha logrado aprobación (FDA/EMA) en 2017 (Spinraza ®) OBJETIVO Revisar los resultados de los pacientes con AME-1 tratados en nuestro centro con nusinersen.

Material y métodos: El fármaco es infundido por via intratecal en cuatro dosis de carga y posteriores dosis de mantenimiento cada 4 meses. La valoración clínica se realizó con los test HINE-2, CHOP-INTEND y AIMS, y control respiratorio (BiPAP o ventilación invasiva). Fueron tratados 13 casos. 6 en ensayo fase 3 (comienzo antes de 7 meses de edad) y otros 7 casos mediante uso compasivo, antes de la autorización definitiva del fármaco (edades 6-74 meses al inicio.

Resultados: Han recibido 2-9 cada paciente. Dos fallecieron tras 0 y 4 infusiones. 2/6 casos tratados antes de 7 meses de edad han conseguido la sedestación pasiva, que nunca consiguen los pacientes con AME-1. El resto han mostrado una ligera mejora motora, nunca observada en AME-1. 4 pacientes que precisaron intubación por enfermedades intercurrentes pudieron extubarse al cabo de días/semanas, hecho tampoco observado nunca en los AME-1. En solo en 2 de las 61 infusiones se observaron efectos adversos, únicamente cefalea leve post-punción.

Conclusión: Nusinersen consigue mejora de la función motora nunca observada previamente en pacientes con AME-1. El efecto es mejor cuando se instaura precozmente. La mejora funcional en pacientes muy graves es muy escasa.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE MASITINIB ASOCIADO A RILUZOL EN EL TRATAMIENTO DE LA ELA: RESULTADOS POSITIVOS DEL ENSAYO MULTINACIONAL FASE III INICIADO EN ESPAÑA

Mora Pardina, J.S. [1]; Chaverri Rada, D. [2]; Mascías Cadavid, J. [2]; Hernández Barral, M. [2]; Marín Esteban, S. [2]; Morán Benito, Y. [2]; Carbajo Gullón, P. [2]; Salas Campos, T. [2]; Salvadó Figuera, M. [3]; Domínguez Rubio, R. [4]; Paipa Merchán, A. [4]; Gámez Carbonell, J. [3]; Povedano Panadés, M. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Rafael; 2. Servicio de Neurología. Hospital Carlos III; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Masitinib, inhibidor de la tirosin-quinasa único entre fármacos en desarrollo contra la ELA, tiene efecto neuroprotector modulando neuroinflamación por microglía, macrófagos y mastocitos en sistemas nerviosos central y periférico. Se realiza ensayo clínico aprobado por CEECs.

Material y métodos: Pacientes con ELA recibieron masitinib oral 4,5 mg/kg/dia (M4,5) mas riluzol (n=106) o placebo más riluzol (n=114) 48 semanas. Variable primaria fue cambio absoluto en ALSFRS-R[W0–W48] (ΔALSFRS-R) en pacientes con progresión <1,1 puntos/mes ('progresores normales'). Variables secundarias fueron PFS (tiempo a muerte o suceso definido como deterioro >9 puntos), escala de calidad de vida ALSAQ-40 y CVF.

Resultados: Masitinib mostró beneficio significativo en ΔALSFRS-R sobre placebo con una diferencia de medios mínimos cuadrados (ΔLSM) de 3,4 (p=0,0158), un retraso de progresión clínicamente significativo del 27%. Todos los análisis de sensitividad con metodología de imputación ITT fueron positivos, con p<0,02. Masitinib también demostró beneficio en las variables secundarias, mejorando la media PFS un 25% (20 vs 16 meses, p=0,0159), ALSAQ-40 un 28,5% (ΔLSM 19.4 vs 27.2, P=0.0078), y CVF un 22% (ΔLSM 26.0 vs. 33.4, p=0.0332). Análisis post-hoc mostraron aumento del efecto beneficioso (42% de retraso) con tratamiento precoz (<24 meses de enfermedad). Efectos adversos (EAs) comunes (>10%) en esta cohorte fueron rash, nausea, diarrea y pérdida de peso. La frecuencia de EAs, EAs serios y EAs severos en placebo vs. M4,5 fue respectivamente: 79% vs.90%, 20% vs.28%, and 18% vs.24%.

Conclusión: Masitinib 4,5 mg/kg/día demostró beneficio significativo con aceptable seguridad en pacientes con ELA con progresión de ALSFRS-R <1,1 puntos/mes al inicio del tratamiento.

RESULTADOS PRELIMINARES DE ENSAYO CLÍNICO EN FASE I DE INFUSIÓN INTRAMUSCULAR DE CÉLULAS MADRE DE MÉDULA ÓSEA AUTÓLOGAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

De Mingo Casado, P. [1]; Garnés Sánchez, C.M. [1]; Sáez Gallego, V. [1]; Geijo Barrientos, E. [2]; Pastore Olmedo, C. [3]; Ortigosa Gómez, S. [1]; Vázquez Alarcón, P. [1]; Martínez Puerto, A.M. [1]; Gómez Espuch, J.A. [4]; Blanquer Blanquer, M. [4]; García Iniesta, N. [5]; Iniesta Martínez, F. [4]; García Hernández, A.M. [4]; Moraleda Jiménez, J.M. [4]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Departamento de Fisiología. Instituto de Neurociencias UMH-CSIC; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario San Juan de Alicante; 4. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 5. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Modelos animales sugieren que la inyección intramuscular de células madre de médula ósea autólogas (CMMO) produce efecto neuroprotector en motoneuronas espinales probablemente por liberación de factores neurotróficos transportados retrógradamente a médula espinal. El objetivo del estudio es determinar la influencia que la infusión de CMMO en tibial anterior de pacientes de ELA tiene en la supervivencia de las unidades motoras.

Material y métodos: Se ha realizado infusión de CMMO en uno de los dos tibiales anteriores (TA) aleatoriamente en 22 pacientes con diagnóstico confirmado de ELA con puntuaciones 4 ó 5 (MRC) en dorsiflexión del tobillo. Inmediatamente antes de la infusión y 30, 90, 180 y 360 días tras la misma en TA experimental y TA control se determinaron puntuación escala MCR y los parámetros electromiográficos Amplitud/áreaCMAP, CMAPScan, MUNE-estadístico, MUNIX y Densidad de fibras de la unidad motora como parámetros cuantificadores del número de Unidades motoras funcionantes y de arquitectura de la unidad motora en TA de ambos lados.

Resultados: Se observan dos subgrupos de pacientes desde la visita basal. En aquellos en los que amplitud CMAP era inferior a 5 mV se comprobó diferencia estadísticamente significativa en Densidad de Fibras de la unidad motora. El resto de parámetros mostraban tendencia consistente con menor pérdida de unidades motoras en lado experimental.

Conclusión: La infusión de CMMO parece tener efecto en la supervivencia de la motoneurona espinal en pacientes en los que aun conservando la fuerza muscular tienen desde el inicio del estudio, población neuronal más reducida.

EVIDENCIAS DE AFECTACIÓN SENSITIVA EN EL MODELO MURINO DE ELA SOD1G93A: LAS CÉLULAS DE LA GLÍA SATÉLITE COMO NUEVA DIANA DE ENFERMEDAD

Riancho Zarrabeitia, J. [1]; Ruiz Soto, M. [2]; Berciano Blanco, J.A. [1]; Berciano Blanco, M.T. [2]; Lafarga Coscojuela, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Anatomía y Biología Celular. Universidad de Cantabria

Objetivos: Diversos estudios apoyan la existencia de alteraciones sensitivas en pacientes y modelos animales de esclerosis lateral amiotrófica (ELA). En nuestro trabajo estudiamos las alteraciones sensitivas en el modelo murino de ELA SOD1G93A, centrándonos en la unidad funcional neurona sensitiva-glía satélite (UFNG) como potencial diana de la enfermedad.

Material y métodos: Para la realización del estudio se emplearon 24 ratones transgénicos y 24 ratones control. Se evaluó la presencia de alteraciones sensoriales a los 75 días mediante tests sensitivos. Los estudios histológicos (microscopía óptica convencional y electrónica, inmunofluorescencia y disociados neuronales) se realizaron a los 75 y 95 días de edad. Asimismo, se realizaron estudios bioquímicos complementarios con Western Blot y PCR cuantitativa a los 95 días de edad.

Resultados: A los 75 días, los tests de von Frey y de la placa caliente mostraron alteraciones sensitivas en los ratones transgénicos. El estudio histológico de las UFNG demostró una pérdida significativa del revestimiento glial de las neuronas sensitivas. Asimismo, las células de la glía satélite mostraron una marcada acumulación de la proteína SOD1mutada, con proliferación lisosomal muy prominente y niveles muy elevados de estrés oxidativo. Llamativamente, todas estas alteraciones fueron mucho más marcadas a nivel de las células de la glía satélite que en las neuronas sensitivas de su misma unidad funcional.

Conclusión: Además de la sintomatología motora característica, el modelo murino de ELA SOD1G93A presenta alteraciones sensitivas precoces. En dichas alteraciones, la afectación de las UFNG y en especial las células de la glía satélite ejercen un papel esencial, emergiendo como nueva diana de la enfermedad.

CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA ENTRE ENFERMEDAD DE MOTONEURONA Y DEGENERACIÓN LOBULAR FRONTOTEMPORAL

Borrego Écija, S. [1]; Cortés Vicente, E. [2]; Grau Rivera, O. [1]; Illán Gala, I. [2]; Turón Sans, J. [2]; Povedano Panades, M. [3]; Lladó Plarrumaní, A. [1]; Hernández, I. [4]; Sánchez del Valle Díaz, R. [1]; Rojas García, R. [2]; Gelpí Mantius, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Neurología. Fundación ACE

Objetivos: Existe una creciente evidencia del continuo entre la enfermedad de motoneurona (EMN) y la degeneración lobular frontotemporal (DLFT). Estudiamos la correlación clínico-patológica de pacientes con diagnóstico clínico y/o neuropatológico de EMN y DLFT.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de dos cohortes no excluyentes de donantes del Banco de Tejidos Neurológicos del IDIBAPS–Hospital Clínic: a) pacientes con diagnóstico clínico de EMN, DLFT o DLFT-EMN y b) pacientes con diagnóstico neuropatológico de EMN, DLFT o DLFT-EMN por proteinopatía TDP-43 o FUS.

Resultados: En a la cohorte clínica se identificó un total de 166 sujetos: 71 DFT con diagnóstico clínico de DLFT, de los cuales 45 presentaron un diagnóstico neuropatológico de DLFT, 6 DLFT-EMN y 20 otros diagnósticos; 73 con diagnóstico clínico de EMN de los cuales en 64 se confirmó el diagnóstico, en 7 se evidenció la coexistencia de DLFT y 2 mostraron otros diagnósticos y 21 pacientes con diagnóstico clínico de DLFT-EMN, en 19 se confirmó el diagnóstico en la neuropatología mientras que 2 mostraban otros diagnósticos. La cohorte neuropatológica se componía de 145 pacientes: 42 con DLFT pura (39 DLFT-TDP43 y 3 DLFT-FUS); 62 casos con EMN pura (60 EMN-TDP43 y 2 EMN-FUS) y 41 casos con el diagnóstico neuropatológico de DLFT-EMN. Se detectaron mutaciones genéticas con mayor frecuencia en los casos con DLFT (29%) y DLFT-EMN (39%) que en los casos de EMN pura (5%).

Conclusión: El estudio neuropatológico identifica una mayor asociación de EMN y DLFT respecto a la clínica. El subtipo EMN-DLFT es el subtipo con mayor grado de causalidad genética.

ANÁLISIS DE MOLÉCULAS DE INFLAMACIÓN EN PLASMA Y LCR COMO POTENCIALES BIOMARCADORES EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Martínez Merino, L. [1]; Iridoy Zulet, M. [1]; Acha, B. [1]; Roldan Arrastia, M. [2]; Rivero Marcotegui, A. [1]; Irun, P. [3]; Mendioroz Iriarte, M. [4]; Jericó Pascual, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Centro de investigación Navarrabiomed; 3. Centro de Investigación Biomédica en Red de enfermedades raras (CIBERER U752). Centro de Investigación Biomédica en Red de enfermedades raras (CIBERER U752); 4. Servicio de Neurología. Centro de Investigación Navarrabiomed

Objetivos: Analizar la actividad de quitotriosidasa y medir la concentración de TNF-alfa, CCL-18 e IL-6, en LCR y plasma de 32 pacientes con ELA y 46 controles.

Material y métodos: 32 pacientes con diagnóstico de ELA y 46 controles fueron reclutados en nuestro centro. Los pacientes fueron clasificados según el fenotipo (bulbar/espinal) y también se recogieron otras variables clínicas como la puntuación en la ALSFRS-R, inicio de ventilación mecánica, inicio de PEG, tratamientos administrados, deterioro cognitivo y niveles de CK. La concentración de TNF-alfa, CCL-18 e IL-6 fueron analizadas mediante técnicas de ELISA tanto en LCR como en plasma. La actividad de ChT en LCR y plasma fue medida utilizando el sustrato fluorogénico 4MU-quitotriosidasa. Realizamos genotipado para la inserción 24-bp del exon 10 del gen CHIT1. El análisis estadístico fue hecho con SPSS 21.0 (IBM, Inc., USA). Para analizar las posibles diferencias en la actividad de ChT entre pacientes y controles utilizamos el test de Mann-Whitney.

Resultados: La actividad de ChT en plasma fue similar entre pacientes y controles. Sin embargo, la actividad de ChT en LCR resultó significativamente elevada en los pacientes con ELA [11.43 (89.35)] comparado con los controles [3.03 (2.42)] ($p<0.001$).

Conclusión: Postulamos que el aumento de actividad ChT en LCR es un reflejo de la actividad neuroinflamatoria en el SNC de los pacientes con ELA, apoyando el papel de la inflamación como mecanismo patogénico de la enfermedad. Proponemos la actividad de ChT en LCR como un potencial biomarcador.

DONACIÓN DE ÓRGANOS EN ASISTOLIA EN PACIENTES DE ELA. PRESENTACIÓN DE UN PROTOCOLO Y EXPERIENCIA EN CUATRO PACIENTES

Vázquez Costa, J.F. [1]; Galán, J. [1]; Martínez, A. [1]; Domènech Clar, R. [2]; León Fabregas, M. [2]; Sevilla Mantecón, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neumología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad de pronóstico infausto, cuya supervivencia depende en gran medida del tratamiento de soporte ventilatorio. La retirada de dicho soporte por

deseo del paciente es un derecho. Dichos pacientes son candidatos a donación de órganos en asistolia controlada. Presentamos un protocolo para la donación en asistolia controlada en pacientes de ELA y la experiencia preliminar con cuatro pacientes

Material y métodos: Profesionales de la Unidad de ELA (de neurología, psicología y neumología) junto con la coordinación de trasplantes de un hospital terciario, desarrollaron el protocolo, que se implantó en colaboración con la Unidad de Hospitalización a Domicilio y el servicio de Reanimación. Se obtuvo la aprobación por el comité de bioética del hospital y se informó a los pacientes sobre la posibilidad de donar órganos, en el contexto de un proceso de voluntades anticipadas

Resultados: El 65% de los pacientes de ELA que firmaron las voluntades expresaron su decisión donar órganos, siendo el deseo de ayudar a otros pacientes el motivo esgrimido. Desde que se inició el proceso, el protocolo se ha puesto en marcha en cuatro pacientes, pudiendo llevarse a cabo la donación con éxito en tres

Conclusión: La donación de órganos en asistolia en pacientes de ELA es factible en pacientes que solicitan una retirada del soporte ventilatorio, aunque se debe valorar cada caso de forma individualizada. La mayoría de pacientes desean ser donantes y, en los casos en los que la donación se llevó a cabo, la familia se mostró muy satisfecha con el proceso.

EL ANÁLISIS DE GENES CAUSANTES DE ELA Y/O DFT MEDIANTE EL ESTUDIO DEL EXOMA DE PACIENTES CON AMBAS ENFERMEDADES CONCOMITANTES SIN LA EXPANSIÓN EN C9ORF72 REVELA UNA IMPORTANTE CARGA GENÉTICA

Dols-Icardo, O. [1]; García-Redondo, A. [2]; Rojas-García, R. [3]; Borrego-Hernández, D. [4]; Illán-Gala, I. [5]; Muñoz-Blanco, J.L. [6]; Rábano, A. [7]; Cervera- Carles, L. [5]; Juárez- Rufián, A. [2]; Spataro, N. [8]; Turon-Sans, J. [3]; de Luna, N. [3]; Galán, L. [9]; Cortés-Vicente, E. [3]; Fortea, J. [5]; Blesa, R. [5]; Grau- Rivera, O. [10]; Lleó, A. [5]; Esteban-Pérez, J. [2]; Gelpí, E. [11]; Clarimón, J. [5]

1. Neurología. Unidad de Memoria. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED; 2. Neurología. Unidad de ELA. Instituto de Investigación Biomédica Hospital 12 de Octubre. CIBERER; 3. Servicio de Neurología. Unidad de enfermedades neuromusculares. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERER; 4. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica Hospital 12 de Octubre. CIBERER.; 5. Neurología. Unidad de Memoria. Instituto de Investigación Biomédica Sant Pau, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED.; 6. Neurología. Unidad de ELA. Hospital Universitario Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Banco de tejidos y neuropatología-Fundación Centro Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 8. CRG. Centre for Genomic Regulation (CRG), The Barcelona Institute of Science and Technology. Universidad; 9. Unidad de ELA. Hospital Clínico Universitario "San Carlos"; 10. Servicio de Neurología. Unidad de Alzheimer y otros trastornos cognitivos. Banco de tejidos neurológicos del Biobanc-Hospita; 11. Servicio de Neurología. Banco de tejidos neurológicos del Biobanc-Hospital Clínic. Institut d'Investigacions Biomèdiques.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la demencia frontotemporal (DFT) forman un continuo clínico, patológico y genético. El objetivo de este estudio es evaluar el papel de genes causantes de ELA y/o DFT en pacientes con manifestaciones clínicas de ambas entidades de forma concomitante (ELA/DFT), sin la expansión en C9orf72.

Material y métodos: De un grupo de 973 pacientes con ELA, seleccionamos retrospectivamente los que cumplían criterios diagnósticos de DFT y no eran portadores de la expansión en C9orf72. El grupo final de estudio consistió en 54 pacientes con diagnóstico clínico ELA/DFT (16 de ellos con datos neuropatológicos), a los que se secuenció el exoma.

Resultados: Identificamos 11 pacientes (20.4%) portadores de una mutación probablemente patogénica, siendo las mutaciones en el gen TBK1 las más frecuentes (n=5; 9.3%). El gen SQSTM1 fue el segundo más comúnmente alterado, con tres portadores de mutaciones (uno de ellos también con mutación en TBK1). También se identificaron mutaciones probables en TAF15, VCP y TARDBP. Asimismo, se hallaron mutaciones posiblemente patogénicas en los genes FIG4 y ERBB4. Por primera vez, describimos la neuropatología asociada a mutaciones en TAF15, TARDBP (p.A90V) y FIG4.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren la existencia de una importante carga genética en pacientes con ELA/DFT sin la expansión en C9orf72, siendo TBK1 la causa más común. Alteraciones en TAF15, FIG4 y ERBB4, previamente asociados a ELA, son también causantes de DFT. El estudio sistemático de los genes causantes de ELA y/o DFT estaría indicado en pacientes con ambas enfermedades concomitantes sin la expansión en C9orf72.

DIAGNÓSTICO PRECOZ DE ELA-MIMICS: PROS Y CONTRAS DE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS CLÍNICOS ACTUALES

Cortés Vicente, E. [1]; Pradas, J. [1]; Marín Lahoz, J. [1]; de Luna Salvà, N. [1]; Clarimon Echavarria, J. [1]; Turon Sans, J. [1]; Gelpí, E. [2]; Díaz Manera, J. [1]; Illa Sendra, I. [1]; Rojas García, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Banco de Tejidos Neurológicos-Hospital Clínic-IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: El término ELA-mimic hace referencia a un heterogéneo grupo de entidades con una presentación clínica similar a la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). El objetivo es describir la frecuencia y características clínicas de un grupo de pacientes remitidos con la orientación diagnóstica de ELA en los que se ha establecido un diagnóstico alternativo e identificar las razones que llevaron al diagnóstico correcto.

Material y métodos: Se revisó el diagnóstico final de todos los pacientes incluidos prospectivamente en el registro de enfermedad de neurona motora de Sant Pau desde el 1 de enero de 2004 al 31 de diciembre de 2015. En la primera visita se realizó una evaluación clínica detallada y un estudio electrofisiológico.

Resultados: Veinte de los 314 pacientes (6,4%) incluidos fueron re-diagnosticados de otra entidad distinta a la ELA, en 18 casos en la primera visita. Se identificó un diagnóstico específico alternativo en 17 de esos 20 pacientes, incluyendo una amplia variedad de entidades. El principal hallazgo que condujo a un diagnóstico alternativo fue el resultado del estudio electrofisiológico. El 50% de los pacientes con

ELA-mimic no cumplía los criterios revisados de El Escorial y el fenotipo clínico más común al debut fue la atrofia muscular progresiva.

Conclusión: El diagnostico incorrecto de ELA sigue siendo un problema frecuente. La estrategia más útil para identificar un diagnóstico alternativo se basa en la búsqueda de características clínicas atípicas y el resultado del estudio electrofisiológico. La aplicación de los criterios revisados de El Escorial ayuda a identificar a los pacientes incorrectamente diagnosticados de ELA.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DISTINTIVAS Y EVOLUCIÓN EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE NEURONA MOTORA Y DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Rojas García, R. [1]; Cortés Vicente, E. [1]; Turon Sans, J. [1]; Clarimon Echavarria, J. [1]; Borrego, S. [2]; Illán Gala, I. [1]; Dols, O. [1]; Lleó Bisa, A. [1]; Illa Sendra, I. [1]; Blesa González, R. [1]; Gelpí, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanc-Hospital Clínic-IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Analizar el fenotipo motor y la evolución en una serie clínica confirmada de pacientes con enfermedad de neurona motora (ENM) y demencia frontotemporal (DFT).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con criterios clínicos de ENM-DFT. Una serie contemporánea de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica se utilizó como comparación. Recogida de datos demográficos, clínicos, genéticos y neuropatológicos, y análisis estadístico comparativo. Financiación: Fundació La Marató de TV3 201437.10 y FIS PI15/01618.

Resultados: Se identificaron 22 pacientes con ENM-DFT. La afectación selectiva de la musculatura distal de extremidades superiores sin afectación significativa de extremidades inferiores durante la evolución es el patrón más característico presente en 18/22 pacientes. En 15 de ellos asociado a disfagia grave durante la evolución. La aspiración es la causa más frecuente de fallecimiento (13/20, 65%). Estas características eran significativamente diferentes al compararlas con pacientes con ELA sin demencia (n=162). Un tercio de pacientes no desarrolló signos de primera neurona motora durante el seguimiento. Los estudios neuropatológicos confirmaron ausencia de afectación del tracto cortico-espinal en dos de ellos. Se identificaron mutaciones patogénicas en 4 pacientes con una frecuencia global de mutaciones del 22%.

Conclusión: El fenotipo motor de ENM-DFT es con frecuencia espinal con debilidad y atrofia distal de extremidades superiores, asociado con disfagia grave como causa de aspiraciones frecuentes. Estas características ayudan a definir subgrupos clínicos específicos, con repercusión importante en el manejo clínico y evolución. Nuestros resultados sugieren un trasfondo genético significativo en pacientes con ENM-DFT.

EVALUACIÓN COMPUTACIONAL DEL HABLA COMO HERRAMIENTA PARA DETECCIÓN DE AFECTACIÓN BULBAR SUBCLÍNICA EN PACIENTES CON ELA

Serra Martínez, M. [1]; Alemán Cabrera, J.F. [1]; Guillen Sola, A. [2]; Martínez Llorens, J.M. [3]; Balañá Corberó, A. [3]; Villatoro Moreno, M. [4]; Rubio Pérez, M.Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 2. Rehabilitación. Unidad Multidisciplinar de ELA. Hospital del Mar; 3. Neumología. Unidad Multidisciplinar de ELA. Hospital del Mar; 4. Endocrinología y Nutrición. Unidad Multidisciplinar de ELA. Hospital del Mar

Objetivos: En la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) la afectación bulbar (disartria y disfagia) es un marcador pronóstico y de calidad de vida. En una etapa inicial los síntomas pueden ser sutiles y de difícil detección. Planteamos el análisis computacional del habla como método para la detección precoz de afectación bulbar en pacientes con ELA.

Material y métodos: Realizamos un análisis de diferentes variables acústicas del habla tras grabación de un protocolo de estudio específico (software Praat) de pacientes con ELA espinal con aparente indemnidad bulbar (máxima puntuación en ítems bulbares en escala ALSFR-R, inteligibilidad preservada, screening disfagia negativo), comparada con controles sanos (CS).

Resultados: Se estudiaron 9 pacientes con ELA espinal y 20 CS. Los pacientes con ELA presentaban mayor número de pausas ($p=0.016$), pausas más largas ($p=0.005$), así como una menor fluencia verbal ($p<0.001$). En los pacientes con ELA existía una tendencia significativa a una posición lingual más anterior ($p<0.001$) e inferior ($p<0.001$) durante la emisión de todos los fonemas vocálicos comparado con los CS. En el análisis dinámico de las formantes se objetivó una disminución significativa de la amplitud y velocidad del movimiento lingual en el plano horizontal ($p<0.001$).

Conclusión: Pacientes con ELA sin aparente alteración bulbar presentaron una afectación de los movimientos linguales en el plano horizontal. El análisis computacional del habla es una herramienta sencilla y objetiva que puede permitir la detección precoz de disfunción bulbar en ELA.

CAMBIOS MICROESTRUCTURALES CORTICALES EN EL CONTINUO ELA-DFT: UN NUEVO BIOMARCADOR DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL

Illán Gala, I.; Montal Blancafort, V.; Vilaplana Martínez, E.; Pegueroles Monllau, J.; Cortés Vicente, E.; Turón Sans, J.; Blesa González, R.; Alcolea Rodríguez, D.; Sánchez Saudinos, M.B.; Clarimón Echevarría, J.; Lleó Bisa, A.; Fortea Ormaechea, J.; Rojas García, R.

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

Objetivos: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) puede manifestarse con una amplio abanico de alteraciones cognitivas y conductuales. Se ha propuesto que la difusividad media cortical (DMC)

estudiada mediante resonancia magnética cerebral puede detectar cambios microestructurales corticales (CMC). Nos proponemos estudiar las alteraciones corticales en el espectro cognitivo-conductual de la ELA mediante DMC y patrones de atrofia.

Material y métodos: Estudio unicéntrico prospectivo. Incluimos controles sanos (CS) y pacientes con diagnóstico de ELA. Los pacientes fueron evaluados en la unidad de trastornos cognitivos y conductuales y fueron clasificados en tres grupos (criterios de Strong): ELA sin alteración cognitiva (ELAsa), ELA con alteración cognitiva y/o conductual (ELAac) y ELA con demencia frontotemporal (ELA-DFT). Se realizó una RM de 3T. Se evaluó el grosor cortical y la DMC con el software Freesurfer y FSL. Realizamos comparaciones grupales contra controles pareados por edad.

Resultados: Se incluyeron 62 sujetos: 31 CS, 11 ELAsa, 14 ELAac, 6 ELA-DFT. Los mapas de atrofia demostraron una disminución del grosor de la corteza motora en el conjunto de pacientes. Los mapas de DMC demostraron alteraciones en áreas frontotemporales que no estaban afectadas en los mapas de atrofia corticales. Los cambios en la DMC fueron más evidentes en los grupos ELAac y ELA-DFT, pero también se observaron en el grupo ELAsa.

Conclusión: La DMC permite capturar los cambios corticales en el continuo clínico de la ELA-DFT. Son necesarios más estudios para determinar su la utilidad diagnóstica individual, su capacidad para evaluar la progresión clínica y su relación con otras manifestaciones clínicas.

Enfermedades Neuromusculares III

MÁS ALLÁ DE LA DEBILIDAD, EL DOLOR ES UN SÍNTOMA FRECUENTE EN LA DISTROFIA FACIO-ESCÁPULO-HUMERAL TIPO 1

Morís de la Tassa, G. [1]; Fernández Torrón, R. [2]; Wood, L. [3]; González Coraspe, J.A. [3]; Lochmuller, H. [3]; Evangelista, T. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Institute of Genetic Medicine. John Walton Muscular Dystrophy Research Centre

Objetivos: La mayoría de las distrofias musculares se caracterizan por debilidad muscular y el dolor crónico no es frecuente. Estudios previos sugieren que el dolor es un síntoma primordial en la Distrofia Facio-Escapulo-Humeral (FSHD). Nuestro objetivo es describir frecuencia, localización, características clínicas del dolor en pacientes con FSHD1.

Material y métodos: Estudio transversal de 398 pacientes con diagnóstico genético de FSHD1 del registro de DFEH del Reino Unido rellenaron de forma individual los siguientes cuestionarios: forma abreviada del cuestionario de dolor de McGill y un cuestionario específicamente diseñado para el estudio del dolor en pacientes con FSHD.

Resultados: La mediana de edad y la mediana de duración de enfermedad fueron de 47.0 y 26.0 años. La edad de inicio de los síntomas fue menor para las mujeres (13.5 años) con respecto a los hombres (19 años). 325 pacientes (88.6 %) presentaban dolor en el momento del estudio. Las localizaciones más frecuentes fueron: hombros (72.3 %) y región lumbar (71.5%). 203 (55.6 %) participantes afirmaban tener dolor crónico, describiendo el dolor como intenso en el 30.4% (69 pacientes). El dolor intenso a nivel lumbar fue más frecuente en mujeres (33 pacientes, 17.7 %) que en varones (14 pacientes, 11.2 %) ($p<0.05$). Más del 90% de los pacientes utilizaban analgésicos, siendo los AINEs los más frecuentes. Menos de la mitad de los pacientes utilizaron la fisioterapia como método para aliviar el dolor.

Conclusión: El dolor crónico es frecuente en pacientes con DFEH tipo 1, sobre todo en mujeres, con mayor afectación en regiones con mayor grado de debilidad.

REGISTRO DE MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSIÓN (MCI). ESTUDIO DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON MCI EN ESPAÑA

Segovia Simón, S. [1]; Cortés Vicente, E. [1]; Díaz Manera, J. [1]; Rojas García, R. [1]; Olivé, M. [2]; Paradas, C. [3]; Vílchez, J.J. [4]; López de Munain, A. [5]; Rivas Infante, E. [6]; Hernández Lahín, A. [7]; García Bragado, F. [8]; Illa Sendra, I. [1]; Grupo de estudio de la MCI, -. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío; 7. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; 8. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Los registros para enfermedades raras han demostrado su utilidad para realizar estudios en enfermedades de baja prevalencia. Nuestro objetivo es investigar las características de los pacientes con MCI esporádica en España, mediante un registro clínico.

Material y métodos: Se diseñó un registro de MCI con la colaboración de especialistas de todo el país, como parte del proyecto Registro Español de Enfermedades Neuromusculares (NMD-ES). Los pacientes se localizaron a través de neurólogos y de servicios de anatomía patológica de hospitales especializados en análisis de biopsias musculares. Los pacientes se clasificaron siguiendo los criterios diagnósticos de la 188th ENMC International Workshop on IBM in 2011. Financiación: FIS PI 13/00772-Novartis

Resultados: Se registraron 51 pacientes, 38 hombres. Edad media de presentación fue de 60 años, media de 7 años de retraso diagnóstico (rango 0-26). Se clasificaron en MCI clínico-patológicamente definida: 32,6%; clínicamente definida 37,2% y probable MCI: 30,2%. 16 pacientes (31,37%) fueron previamente diagnosticados con otra enfermedad neuromuscular. El primer síntoma de debut fue debilidad muscular (80%). Disfagia aislada fue encontrada en el 2% de los casos. Durante la progresión desarrollaron otros síntomas: debilidad proximal de miembros inferiores (88,2%), atrofia de cuádriceps (62,7%) y debilidad del flexores de los dedos (41,2%). Disfagia fue encontrado en 37,3% de los casos. 38 pacientes (74,5%) fueron tratados: esteroides (42,1%) o IgIv (34,2%) sin respuesta.

Conclusión: La MCI es extremadamente rara en España. Los síntomas y progresión son similares a otras series descritas. El registro ha permitido recoger datos de manera sistemática y extraer información fiable para realizar investigación

INFLUENCIA DEL EJERCICIO FÍSICO EN LA JUVENTUD Y EL INICIO DE LOS SÍNTOMAS EN DISFERLINOPATÍA

Fernández Torrón, R. [1]; Moore, U. [2]; Jacobs, M. [3]; Jang, J. [3]; James, M. [2]; Mayhew, A. [2]; Paradas, C. [4]; Díaz Manera, J. [5]; Rufibach, L. [6]; Mittal, P. [6]; Eagle, M. [2]; Cnaan, A. [7]; Hilsden, H. [2]; Lochmuller, H. [2]; Carlier, P.G. [8]; Grieben, U. [9]; Spuler, S. [10]; Tesi Rocha, C. [11]; W Day, J. [11]; J Jones, K. [12]; Bharucha-Goebel, D.X. [13]; Salort-Campana, E. [14]; Harms, M. [15]; Pestronk, A. [15]; Krause, S. [16]; Schreiber-Katz, O. [16]; Walter, M. [16]; Stojkovic, T. [17]; Takeda, S. [18]; Mori-Yoshimura, M. [18]; Bravver, E. [19]; Sparks, S. [19]; Bello, L. [20]; Semplicini, C. [20]; Pegoraro, E. [20]; Mendell, J.R. [21]; Straub, V. [2]; Bushby, K. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. The John Walton Muscular Dystrophy Research Centre. Institute of Genetic Medicine; 3. Center for Translational Science, Division of Biostatistics and Study Methodology. Children's National Health System; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 6. The Jain Foundation; 7. Epidemiology and Biostatistics. George Washington University; 8. AIM & CEA NMR Laboratory. Pitié-Salpêtrière University Hospital; 9. Charite Muscle Research Unit. Charité Medical Faculty and the Max Delbrück Center for Molecular Medicine; 10. Charite Muscle Research Unit. Charité Medical Faculty and the Max Delbrück Center for Molecular Medicine; 11. Department of Neurology and Neurological Sciences. Stanford University School of Medicine; 12. Institute for Neuroscience and Muscle Research. Children's Hospital at Westmead; 13. National Institutes of Health; 14. Neuromuscular and ALS center. La Timone Hospital; 15. Department of Neurology. Washington University School of Medicine; 16. Neurology. Friedrich-Baur-Institute; 17. Institut de Myologie. AP-HP, G.H. Pitié-Salpêtrière; 18. Neurology. National Center of Neurology and Psychiatry; 19. Carolinas Healthcare System Neurosciences Institute; 20. Department of Neuroscience. University of Padova; 21. Nationwide Children's Hospital

Objetivos: Las disferlinopatías tienen una edad de inicio y progresión variable, lo que sugiere que podrían existir factores modificadores de enfermedad. El objetivo del estudio es investigar la intensidad de ejercicio físico en la juventud y la progresión de enfermedad en 182 pacientes con disferlinopatía (Jain Clinical Outcome Study for Dysferlinopathy).

Material y métodos: Se pasaron cuestionarios internacionales de actividad física en la juventud a 182 pacientes con disferlinopatía (tipo de actividad, frecuencia, intensidad) y el correspondiente gasto metabólico para cada actividad. Dependiendo de la intensidad de ejercicio en la juventud, los pacientes fueron divididos en 4 grupos (0: sin actividad física, 3: actividad física vigorosa e intensa). La edad media del inicio de los síntomas, el primer uso de silla de ruedas y el uso continuo de silla de ruedas se comparó con ANOVA. El estado de ambulación se comparó entre grupos, ajustando los resultados por edad.

Resultados: La edad media del inicio de los síntomas fue 6 años más tarde en el grupo sin actividad física en la juventud (grupo 0), que en el grupo con actividad física más vigorosa e intensa (grupo 3) ($p<0,05$). La edad media del primer uso de silla de ruedas fue 14 años más tarde en el grupo 0 que en el grupo 3 ($p<0,05$). Los pacientes del grupo 3 eran menos ambulantes que los del grupo 0 ($p<0,05$)

Conclusión: En pacientes con disferlinopatía, la actividad física intensa y vigorosa en la juventud se asocia con un inicio más precoz de enfermedad.

MIOPATÍAS PERSISTENTES TRAS EXPOSICIÓN A ESTATINAS

Pamblanco Bataller, Y. [1]; Muelas Gómez, N. [2]; Azorín, I. [3]; Martí, P. [2]; Gomis, C. [4]; Mayordomo, F. [4]; Vílchez, R. [4]; Gómez, L. [4]; Poyatos, J. [4]; Vílchez Padilla, J.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Estudiar una serie de pacientes que han desarrollado debilidad muscular tras exposición a estatinas (miopatía post-estatina).

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional prospectivo. Se recogen datos demográficos, clínicos, laboratorio (CK y anti-HMGCR), electromiográficos y biopsia muscular.

Resultados: Se han estudiado 44 pacientes, 19 hombres (43,2%) y 25 mujeres (56,8%); edad media de 64 años (9.90).Todos desarrollaron debilidad muscular post-estatinas; presentación aguda en 3 (7,1%), subaguda en 27 (64,3%) y crónica en 12 (28,6%). La debilidad predominó a nivel proximal (95%) y afectó a musculatura axial en algunos (36%). Otros síntomas asociados fueron mialgias (52%), cansancio (25%), intolerancia al ejercicio (18,2%), disfagia (11,4%), disnea (6,8%) y calambres (4,5%). Se detectó hiperCKemia en la mayoría de pacientes (88%), CPK máxima media 4540 UI/l (8286.41SD). La mayoría (65%) habían tomado atorvastatina dosis media 20 mg; tiempo medio de exposición 42.22 meses. Se han determinado anticuerpos anti-HMGCR en 27 pacientes, positivos en 9 (30%). Estudio EMG con patrón miopático en 87% y actividad espontánea en la mitad. Se encontraron alteraciones en RM muscular en el 73%, con edema en STIR en 20 pacientes. Se ha realizado biopsia muscular, diagnóstica de miopatía necrotizante inmunomediada en 17 (38,6%), inflamatorias inespecíficas (18%), polimiositis (7%) e IBM (4,5%).Otros diagnósticos patológicos fueron miopatía con cambios mitocondriales, estructurales, perfil distrófico e inespecífico.

Conclusión: Las miopatías post-estatinas constituyen un grupo heterogéneo. Predominan las miopatías necrotizantes autoinmunes aunque también se observan otros tipos inflamatorios. El resto es más variado (mitocondrial, otras miopatías primarias e inespecíficas). La determinación de anti-HMGCR puede ser orientador pero su sensibilidad es baja.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO PARA LA DETECCIÓN DE ANTI-SOX1

Martínez Hernández, E. [1]; García Ormaechea, M. [2]; Sabater, L. [3]; Querol Gutiérrez, L. [4]; Illa Sendra, I. [4]; Graus, F. [1]

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

Objetivos: La detección de anti-SOX1 es útil en el diagnóstico de síndromes paraneoplásicos con cáncer de pulmón (CP), especialmente Lambert-Eaton (SLE) o degeneración cerebelosa. Esporádicamente se han descrito anti-SOX1 en neuropatías idiopáticas, detectados por inmunoblot/ELISA. Actualmente existen inmunoblots comerciales pero no han sido comparados con otra técnica específica (inmunofluorescencia sobre células-HEK293 transfectadas con SOX1=CBA), ni se conoce su sensibilidad.

Material y métodos: Estudio de 203 sueros utilizando CBA, inmunohistoquímica de cerebelo de rata e immunoblot (Euroimmun). Incluimos 64 pacientes anti-SOX1+ por CBA y 139 con neuropatías (41 sensitiva idiopática, 49 inflamatoria, 18 paraneoplásica sin CP y 31 con gammapatía monoclonal anti-MAG+).

Resultados: De 64 pacientes anti-SOX1+ 51 (79.7%) eran varones, edad mediana 64 años (rango 22-87); 63 (98.4%) tenían cáncer [61 CP, 1 próstata, 1 mama]; 16 presentaron degeneración cerebelosa, 14 SLE, 14 encefalitis límbica, 7 encefalomielitis, 7 neuropatía/neuronopatía, 2 síndrome de persona rígida y 4 CP sin síndrome neurológico. De los 64 anti-SOX1+ por CBA, 7 (10.9%) fueron negativos por inmunohistoquímica y otros 7 (10.9%) por inmunoblot (falsos negativos). De 139 neuropatías sólo un paciente (0.72%), con neuronopatía sensitiva y cáncer de parótida, resultó positivo por immunoblot, pero negativo por inmunohistoquímica y CBA (falso positivo).

Conclusión: Los anti-SOX1 son marcadores de CP y no se detectan en neuropatías. Ante un resultado negativo por inmunoblot comercial conviene valorar el riesgo de CP (>40 años, tabaquismo, síndrome paraneoplásico clásico), pues un 11% de pacientes tienen anti-SOX1 confirmados por CBA. Un resultado falso positivo es muy raro y debería confirmarse por CBA si el cuadro clínico es discordante.

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL DE PREDOMINIO EN MIEMBROS INFERIORES: DESCRIPCIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE RESONANCIA MAGNÉTICA MUSCULAR EN TRES NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN BICD2

Frasquet Carrera, M. [1]; Lupo, V. [2]; Silla, R. [3]; Chumillas Luján, M.J. [4]; López Cuevas, R. [5]; Vílchez Medina, R. [6]; Mas Estellés, F. [1]; Espinós Armero, C. [7]; Sevilla Mantecón, T. [8]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Program on Rare and Genetic Diseases. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 3. Servicio de Medicina. Universitat de València; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Servicio de Neurología. Hospital 9 de Octubre; 6. Laboratorio de patología neuromuscular y ataxias. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 7. Program on Rare and Genetic Diseases. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe y Universitat de València, Departamento de Medicina

Objetivos: Mutaciones en el gen BICD2 son causa de atrofia muscular espinal de predominio en miembros inferiores (MMII). Describimos el fenotipo de 6 pacientes (3 familias) portadores de tres mutaciones noveles el gen BICD2.

Material y métodos: Se realizó un examen neuromuscular y electrofisiológico y RMN muscular de muslos y piernas a todos los pacientes. A 5 pacientes se les realizó RMN de pies y a 4 de pelvis. Se practicó biopsia de piel para estudio de densidad de fibras nerviosas intraepidérmicas (DFNIE) en 2 pacientes. El diagnóstico genético se realizó mediante un panel de genes para estudio de neuropatías genéticas.

Resultados: Se detectaron tres mutaciones noveles que segregaban con la enfermedad: p.Val485Gly; p.Tyr557His y p.Ser681Leu. El fenotipo clínico más frecuente consistió en una debilidad muscular leve en músculos proximales de MMII combinado con deformidades de pies y denervación crónica de predominio en MMII. En la RMN muscular los músculos más afectados fueron el recto femoral, vasto lateral y gastrocnemio medial. En 2 pacientes existía infiltración de glúteo medio y en ninguno se detectó infiltración en los músculos intrínsecos de pies. En uno de los pacientes existía una reducción marcada en la DFNIE que seguía un patrón longitud-dependiente

Conclusión: Describimos tres nuevas mutaciones patogénicas en el gen BICD2. Nuestros resultados permiten definir mejor el patrón de afectación muscular en relación con las mutaciones en este gen y plantean que pueda existir una afectación sensitiva asociada. Proyectos: 2015/0085; ISCIII (PI12/00946); PI15/00187

DIAGNÓSTICO MOLECULAR DE NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS HEREDITARIAS EN 149 PACIENTES MEDIANTE PANEL DE GENES

Sevilla Mantecón, M.T. [1]; Lupo, V. [2]; Barreiro González, M.L. [1]; Frasquet Carrera, M. [1]; Vázquez Costa, J.F. [1]; Sánchez Monteagudo, A. [2]; Vílchez Padilla, J.J. [1]; Muelas Gómez, N. [1]; Sivera Mascaro, R. [3]; Espinos Armero, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía

Objetivos: Implementación de una herramienta diagnóstica basada en secuenciación masiva, dirigida a neuropatías periféricas hereditarias (NPH) y síndromes relacionados: enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT), atrofia espinal distal (AED), esclerosis lateral amiotrófica (ELA), y atrofia muscular espinal (AME).

Material y métodos: Los n=149 pacientes estudiados se clasificaron clínicamente en CMT1 (n=18); CMT2 (n=58); AED (n=47); CMT/AED-PLUS (n=10); CMT-I (n=9); ELA (n=7). De los 149 pacientes, 96

son casos esporádicos. En la mayoría de ellos habían sido descartados la dupPMP22 y los genes más frecuentes mediante secuenciación Sanger. El estudio genético se realizó mediante panel de genes de diseño propio basado en tecnología de Agilent Technologies para Illumina. Los ficheros FASTQ se procesaron con un pipeline propio siguiendo los estándares del GATK.

Resultados: El análisis estadístico de nuestro panel de genes muestra que todos las dianas de interés correspondientes a los genes estudiados se han secuenciado, y que el 99,99% de bases nucleotídicas presenta una cobertura >20X. El panel de genes nos ha permitido detectar mutaciones patológicas descritas y mutaciones noveles probablemente patológicas en aproximadamente el 50% de los casos estudiados. El rendimiento diagnóstico en los casos esporádicos ha sido aproximadamente del 29%.

Conclusión: Nuestro panel de genes presenta una cobertura muy alta y homogénea de los targets, y es coste-efectivo. El buen rendimiento diagnóstico obtenido sugiere que éste debería considerarse como primera herramienta diagnóstica para las NPHs cuyo diagnóstico diferencial, dado el solapamiento clínico existente entre las diferentes entidades, es difícil de abordar. Financiación: ISCIII (PI12/00453, PI12/00946, PI15/00187); Fundació per Amor a l'Art

IDENTIFICACIÓN Y ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LA NEURONOPATÍA SENSITIVA

Kapetanovic García, S. [1]; Septien Larrabeiti, K. [2]; Villaverde Bello, A. [2]; Taramundi Argueso, S. [2]; Hernández Lain, A. [3]; Ruiz Lucea, E. [4]; Gómez Muga, J.J. [5]; Varona Franco, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Reumatología. Hospital de Basurto; 5. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: Las neuronopatías sensitivas representan un grupo de neuropatías sensitivas que se producen por degeneración de las neuronas del ganglio de la raíz dorsal, extendiéndose a raíces y nervios periféricos. Cursan con ataxia temprana y síntomas sensitivos positivos y se asocian frecuentemente a trastornos disinmunes o paraneoplásicos. El reto diagnóstico fundamental reside en diferenciarlas de las neuropatías sensitivas.

Material y métodos: Serie descriptiva retrospectiva de casos de neuronopatía sensitiva diagnosticados de 2005-2017 en HUB.

Resultados: Se recogen 12 casos con diagnóstico de neuronopatía sensitiva, superando todos >6.5 puntos en la Sensory Neuronopathy Score de Camdessanché. El síntoma de inicio más frecuente fue la ataxia (7/12) seguida de parestesias asimétricas (5/12). 5/12 presentaron formas crónicas con un fenotipo uniforme (CANVAS). Los estudios neurofisiológicos mostraron un patrón de compromiso sensitivo axonal de inicio asimétrico, con respuestas motoras normales y alteración de pruebas disautonómicas en 5/12. Se identificaron 4 formas disinmunes (1 S.Sjögren, 1 LES, 2 formas sensitivas AIDP), 2 formas paraneoplásicas (NSCLC y NHL) y 6 formas idiopáticas. 7/12 fueron tratados con inmunoterpia (corticoides, Inmunoglobulinas ev, ciclofosfamida ev, azatioprina, micofenolato mofetil) con pobre respuesta en 5 de ellos

Conclusión: La neuronopatía sensitiva presenta un patrón clínico y electrofisiológico facilmente identificable. La neurografía sensitiva sistematizada proximal/distal, los estudios disautonómmicos y de los reflejos de tronco pueden ser útiles en su evaluación. A pesar de la identificación precoz de las formas subagudas disinmunes y paraneoplásicas, la respuesta terapéutica es pobre en muchos de los casos. Dentro de la formas crónicas, recomendamos considerar el síndrome neurodegenerativo CANVAS por su frecuencia creciente.

NUEVA MUTACIÓN PATOGÉNICA EN UNA FAMILIA CON CMT 4C

Pérez Pérez, A.; Horga Hernández, A.; García Sáez, R.; Villar Quiles, R.N.; Romeral Jiménez, M.; Guerrero Sola, A.; Galán Dávila, L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 4C (CMT 4C) es una neuropatía autosómico recesiva producida por mutaciones en el gen SH3TC2. Cursa con escoliosis grave, neuropatía desmielinizante sensitivo-motora, deformidades óseas y afectación frecuente de pares craneales (destacando hipoacusia neurosensorial) de inicio precoz. Sin embargo, el fenotipo clínico es amplio, con casos muy graves con hipotonía al nacer y casos leves con debut en la cuarta década. Presentamos una nueva familia con esta enfermedad y una mutación patogénica no descrita previamente.

Material y métodos: Hermanos varones de 21 y 22 años, naturales de Colombia, hijos de padres consanguíneos. Comienzan a la edad de 6 años con cuadro progresivo de caídas y deformidades en pies. Posteriormente desarrollan hipoacusia neurosensorial bilateral y escoliosis grave, que ocasiona insuficiencia respiratoria restrictiva y precisa corrección quirúrgica. En la exploración destacaba la afectación de pares craneales (hiporreactividad pupilar y debilidad facial bilateral), debilidad distal de extremidades inferiores, deformidades (pies cavos y dedos en martillo), amiotrofia distal, arreflexia difusa y alteración de la sensibilidad superficial y propioceptiva. Además, el paciente mayor presentaba debilidad proximal y de extremidades superiores.

Resultados: En el ENG se objetivó PNP sensitivo-motora desmielinizante grave. El estudio neuropsicológico evidenció un déficit frontal, visuoperceptivo y capacidad intelectual baja en la escala de WAIS-III. El estudio genético mostró que ambos pacientes eran portadores en homocigosis de la variante c.211C>T (p.Gln71*) en el gen SH3TC2.

Conclusión: Describimos una mutación no conocida en el gen SH3TC2 causante de CMT4C y apoyamos la amplia heterogeneidad del fenotipo clínico, describiendo una posible afectación cognitiva asociada al cuadro.

COMPARACIÓN DE LA EFICACIA DE TRES PROTOCOLOS DE RITUXIMAB EN MIASTENIA MUSK

Cortés Vicente, E. [1]; Kumar, A. [2]; Rojas García, R. [1]; Díaz Manera, J. [1]; Querol Gutiérrez, L.A. [1]; Alaparthi, S. [2]; Nowak, R.J. [2]; Illa Sendra, I. [1]

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

Program in Clinical and Translational Neuromuscular Research, Department of Neurology. Yale University School of Medicine

Objetivos: Rituximab es un tratamiento beneficioso en pacientes con Miastenia Gravis (MG) MuSK. Actualmente no existe un protocolo de infusión establecido para su uso en MG. Describimos la respuesta clínica de pacientes con MG MuSK tratados con diferentes protocolos de Rituximab.

Material y métodos: Se evaluaron tres protocolos de Rituximab: 4+2) 4 infusiones semanales + una infusión mensual durante 2 meses; 4+4) Dos tandas de 4 infusiones semanales separadas por 6 meses; 4x4) 4 infusiones semanales, repetidas cada 6 meses, hasta 5 veces. Dosis: 375mg/m2. Se evaluó la respuesta clínica en términos de estado clínico (MGFA post-interventional status (PIS)), recidiva, duración de respuesta y cambio en dosis de prednisona. Se realizó un análisis de la supervivencia. Financiación: FIS PI16/01440.

Resultados: No se encontraron diferencias significativas en: edad de inicio, sexo, peor MGFA, dosis de prednisona en la última visita de seguimiento, tasa de recidiva, tiempo de re-infusión, tiempo de seguimiento o MGFA PIS en la última visita entre los grupos. En el análisis de Kaplan-Meier, no hubo diferencias significativas en la tasa recidiva entre los tres grupos (prueba de log rank P = 0,3413). El análisis multivariante mostró que el protocolo de rituximab no está asociado con la tasa de recidiva (p = 0,3716).

Conclusión: La mayoría de los pacientes sólo requieren un ciclo de Rituximab para mejorar dramáticamente y de forma duradera. No hay evidencia firme para apoyar la depleción continua de células B con Rituximab. Con el fin de minimizar potenciales efectos adversos, recomendamos volver a tratar sólo en caso de recidiva clínica.

SÍNDROME DE OFTALMOPLEJÍA DOLOROSA COMO DEBUT DE UNA MIASTENIA GRAVIS

Alonso Pérez, J.; León Hernández, J.C.; Alonso Modino, D.; Mota Balibrea, V.C.; Morales Hernández, C.; Gutiérrez Naranjo, J.; Hernández Tost, H.; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.

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

Objetivos: El síndrome de oftalmoplejía dolorsa es una entidad clínica compleja en el que hay que descartar muchas causas secundarias e idiopáticas como el Tolosa-Hunt. La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular que cursa característicamente debilidad muscular fluctuante. El debut ocular de la MG cursa en forma de ptosis y/o diplopía generalmente sin dolor. Se presentan tres casos de MG de inicio atípico en forma de un SOD.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas, evolución y pruebas complementarias de 3 pacientes con MG generalizada con debut ocular en forma de oftalmoplejía dolorosa.

Resultados: El primer caso corresponde a una mujer de 50 años de edad que presentó oftalmoparesia del VI par bilateral junto con dolor periorbitario derecho. El segundo caso se trata de un varón de 50 años de edad que presentó dolor retroocular izquierdo junto con oftalmoparesia del VI par y del III par incompleto ipsolaterales. El tercer caso es un paciente varón de 44 años de edad con clínica de dolor retroocular izquierdo y con ptosis junto con una oftalmoparesia del VI par craneal izquierdo. En todos los casos se descartaron razonablemente causas secundarias de oftalmopajía dolorosa, Tolosa-Hunt u otras entidades. Además todos los casos presentaban anticuerpos de placa motora positivos, un estudio Jitter patológico y una respuesta satisfactoria a anticolinesterásicos.

Conclusión: La MG gravis con afectación ocular da lugar a ptosis y oflalmoparesia fluctuantes generalmente sin dolor aunque puede presentarse, por lo que es importante incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de un SOD.

SEGUIMIENTO DE UNA SERIE DE PACIENTES POMPE ASINTOMÁTICOS O PAUCISINTOMÁTICOS

Muelas Gómez, N.; Martí Martínez, P.; Pitarch, I.; Azorín Villena, I.; Gomis Coloma, C.; Poyatos, J.; Frasquet Carrera, M.; Vázquez Costa, J.F.; Gómez Perpiña, L.; Vílchez Medina, R.; Sevilla Mantecón, T.; Vílchez, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La enfermedad de Pompe del adulto (LOPD) presenta una gran variabilidad clínica con un espectro que abarca formas presintomáticas, paucisintomáticas y miopatías de perfiles variados. La decisión del momento de iniciar la terapia sustitutiva (TSE) en formas no sintomáticas no se define con claridad en las guías. El objetivo es el seguimiento a largo plazo de una serie de pacientes Pompe asintomáticos/paucisintomáticos

Material y métodos: En una serie de pacientes Pompe asintomáticos/paucisintomáticos, estudiar la evolución clínica, la actividad enzimática en tejidos y RM muscular.

Resultados: Tras el cribaje con DBS de la actividad AGA en 386 pacientes en un solo centro, se detectó disminuida en 30 pacientes paucisintomáticos o con hiperCKemia asintomática. Se confirmó el déficit AGA en linfocitos en 12 casos. Todos ellos presentaron cambios moleculares: 5 pacientes con mutaciones patogénicas que lo justificaban y 7 pacientes con una mutación en heterocigosis +/- variantes inciertas. En uno de ellos se confirmó el diagnóstico por déficit de AGA en músculo. Cuatro de los pacientes Pompe permanecen asintomáticos tras un seguimiento medio de 8.5 años, mientras que dos desarrollaron debilidad axial y proximal en promedio de 15 años, comenzando con TSE. En los asintomáticos la RM muscular mostró alteraciones menores en un paciente.

Conclusión: La conversión de presintomáticos a sintomáticos en LOPD es variable y en general a largo plazo. Dado el comportamiento evolutivo variable de estas formas no encontramos ningún factor predictivo de la evolución en pacientes asintomáticos salvo tal vez la RM muscular.

EL TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS ENDOVENOSAS INCREMENTA LAS CÉLULAS B REGULADORAS EN NEUROPATÍAS INFLAMATORIAS

Siles Gómez, A.M.; Assylbekova, D.; Díaz Manera, J.; Rojas García,

R.; Cortés Vicente, E.; Gallardo Vigo, E.; Illa Sendra, I.; Querol Gutiérrez, L.

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

Objetivos: Describir la frecuencia de células B reguladoras (Breg) en pacientes con Polirradiculopatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (CIDP) y Neuropatía Motora Multifocal (NMM) y dilucidar el efecto de las inmunoglobulinas endovenosas (IVIg) sobre esta población celular.

Material y métodos: En el estudio fueron incluidos 28 pacientes con criterios diagnósticos de CIDP (n=20) y MMN (n=8) y 14 controles sanos. Dieciséis pacientes recibieron IVIG y permitieron la comparación pre y post-tratamiento. Las PBMCs se obtuvieron por centrifugación en gradiente antes del tratamiento con IVIg y una semana después de éste. Se aislaron las células B con un Kit de selección negativa y se estimularon en cultivo con ODN e IgG + IgA + IgM anti-humano. La capacidad de secreción de IL-10 de las células B se evaluó mediante citometría de flujo.

Resultados: La frecuencia de Breg no difiere entre pacientes pre-IVIg y controles (p= 0,8518; test de Mann-Whitney). Sin embargo, dicha frecuencia aumenta significativamente en pacientes tras el tratamiento con IVIg (p = 0,0121; test apareado de Wilcoxon). Al estratificar por enfermedad, las Breg aumentan tras el tratamiento con IVIg en CIDP (p = 0,0391; test apareado de Wilcoxon) y en NMM (p = 0,1563; test apareado de Wilcoxon), aunque los resultados no lograron significancia estadística en el caso de la NMM.

Conclusión: Este es el primer estudio que evalúa la frecuencia de Breg en CIDP y NMM así como el efecto de IVIg sobre las células Breg. Aunque preliminar, nuestro estudio proporciona evidencias de que las Breg podrían convertirse en un biomarcador de respuesta a IVIg.

RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA DEL ESTUDIO DE EXOMA (MYOSEQ) EN DEBILIDAD DE CINTURAS Y/O HIPERCKEMIA DE CAUSA NO ACLARADA

Fernández Torrón, R. [1]; Zulaika Ijurco, M. [2]; Topf, A. [3]; Johnson, K. [3]; Poza Aldea, J.J. [1]; Espinal Valencia, J.B. [1]; Maneiro Vicente, M. [1]; Olasagasti Calzacorta, V. [1]; Lek, M. [4]; Mullen, T. [4]; Valkanas, E. [4]; Straub, V. [3]; MacArthur, D. [5]; López de Munain Arregui, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Biodonostia; 3. The John Walton Muscular Dystrophy Research Centre. Institute of Genetic Medicine; 4. Program in Medical and Population Genetics. Broad Institute of Harvard and MIT; 5. Program in Medical and Population Genetic. Broad Institute of Harvard and MIT

Objetivos: Los estudios de whole exome sequencing (WES) se están popularizando como una herramienta diagnóstica en las consultas de enfermedades neuromusculares. El objetivo de este estudio es describir los hallazgos y la rentabilidad diagnóstica del estudio WES de pacientes con debilidad de cinturas y/o hiperCKemia de causa no aclarada.

Material y métodos: Se realizó estudio WES en 59 pacientes con debilidad de cinturas y/o hiperCKemia de causa no aclarada seguidos en la consulta de neuromuscular. El estudio WES, aprobado por el comité de ética regional, es parte del estudio MYOSEQ de la Universidad de Newcastle, que ha reclutado a más de 1000 pacientes hasta la fecha. El WES se realizó en el Broad Institute (Harvard, USA), empleando Illumina (38 Mb), Picard-based pipeline. Las variantes y mutaciones fueron cargadas en seqr y se examinaron 169 genes candidatos.

Resultados: Se realizó WES en 41 varones y 18 mujeres. La edad media fue de 53, 6 (28,6-84,1) anos. 26 pacientes (44%) tenían debilidad de cinturas. 8 pacientes no eran ambulantes en el momento del estudio. 18 pacientes (30,5%) recibieron un diagnóstico definitivo tras el estudio WES. Los genes causativos más frecuentes que se encontraron fueron: RYR1 (3 pacientes), COL6 (2 pacientes), DYSF (2 pacientes), aunque se diagnosticaron mutaciones en TCAP, SCGA, POMPT2 entre otras causas más infrecuentes.

Conclusión: El estudio de WES tuvo una rentabilidad diagnóstica del 30% en pacientes con debilidad de cinturas de causa no aclarada. Esta aproximación fue relevante para encontrar genes causativos poco frecuentes y con amplia variabilidad fenotípica.

LOS ANTICUERPOS ANTI-ERT NO INFLUYEN EN LA INFILTRACIÓN GRASA MUSCULAR EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE POMPE DE INICIO TARDÍO

Díaz Manera, J. [1]; Figueroa Bonaparte, S. [1]; Segovia Simón, S. [1]; Belmonte Jimeno, I. [1]; Pedrosa Hernández, I. [2]; Montiel Morillo, E. [1]; Llauger Rosello, J. [3]; Mayos Pérez, M. [4]; Alonso Jiménez, A. [1]; Gallardo Vigo, E. [5]; Illa Sendra, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Servicio de Aparato respiratorio. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 5. Laboratorio de Neurología Experimental. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: La enfermedad de Pompe de inicio tardío (LOPD) es un trastorno genético caracterizado por debilidad muscular esquelética y respiratoria progresiva. La terapia de reemplazo enzimático (ERT) se establece como el tratamiento principal de estos pacientes. Sin embargo, la mayoría de ellos desarrollan anticuerpos contra ERT administrada y en la actualidad se desconoce el posible efecto de anticuerpos en la eficacia del fármaco.

Material y métodos: Seguimos durante un año a una cohorte de 22 pacientes con LOPD tratados con ERT. Se realizaron un grupo de pruebas de función muscular, analítica sanguínea y resonancia magnética de músculo utilizando técnica de 3 punto Dixon cuantitativa en la visita basal y al primer año. Se analizaron los anticuerpos anti-ERT mediante ELISA. La correlación entre la progresión clínica y radiológica y los títulos de ERT se estableció mediante la prueba de Pearson

Resultados: La duración del tratamiento en visita basal fue de 4,5 años (rango de 1 a 9 años). Se observó progresión en la infiltración grasa de los músculos de muslos del 1,7% después de un año (rango de -1,5 a +6,9%). Se detectaron anticuerpos en 18/22 pacientes en la visita basal que se mantuvieron estables en 15 pacientes en visita anual. No se encontró correlación entre título de anticuerpos anti-ERT y los

resultados de los estudios clínicos o radiológicos al año de seguimiento.

Conclusión: Aunque los anticuerpos anti-ERT fueron detectables en la mayoría de los pacientes tratados, no hubo una correlación entre títulos de anticuerpos y progresión clínica o radiológica en una cohorte de pacientes con LOPD.

Epilepsia I

MONOTERAPIA CON ACETATO DE ESLICARBAZEPINA

Fernández Sanz, A. [1]; Garayoa Irigoyen, V. [1]; Cruz Velásquez, G.J. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Sancho Saldaña, A. [1]; Gros Bañeres, B. [2]; Bertol Alegre, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Acetato de eslicarbazepina (ESL) es un nuevo fármaco antiepiléptico (FAE) de dosis única diaria que se convierte ampliamente tras administración oral a eslicarbazepina, que bloquea los canales de sodio voltaje-dependiente y canales de calcio. Investigar la seguridad y eficacia de ESL como monoterapia en pacientes con crisis epilépticas de inicio focal.

Material y métodos: Revisión de historia clínica de los pacientes con epilepsia focal que estaban recibiendo tratamiento con ESL en monoterapia, comprobando si habían llegado a ella como paso de una biterapia previa o por ser FAE de inicio y valorar situación clínica en el momento del estudio.

Resultados: Treinta y dos pacientes (mediana de edad 48 años, 69% mujeres) estaban en tratamiento con ESL en monoterapia. El 50% se trataba de epilepsia temporal. En 16 pacientes la etiología era estructural. Los efectos adversos fueron ligeros o moderados sin llevar a discontinuación en ningún caso. Un 80% eran respondedores (31% sin crisis durante más de un año). La proporción de respondedores fue significativamente menor en los casos de epilepsia de topografía temporal (p=0,007). La proporción de pacientes libres de crisis fue significativamente mayor en los caso de menos de 5 años de evolución de la epilepsia (p<0,001) y en los pacientes con monoterapia de inicio (70%) versus paso de biterapia (30%) (p=0,003).

Conclusión: La monoterapia con ESL ha demostrado su eficacia y tolerabilidad con mejor respuesta en los casos de monoterapia de inicio y epilepsia de corta evolución.

PRONÓSTICO EN EL ESTATUS EPILÉPTICO (EE) SIN ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONSCIENCIA

Santamarina Pérez, E. [1]; Parejo Carbonell, B. [2]; Alpuente Ruiz, A. [1]; Gutiérrez Viedma, Á. [2]; Abraira, L. [1]; Abarrategui Yagüe, B. [2]; Toledo Argany, M. [1]; Salas Puig, J. [1]; García Morales, I. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La nueva definición de estado epiléptico (EE) incluye unos tiempos adaptados a cada tipo, no obstante no están definidos en pacientes con EENC (no convulsivo) sin coma. Nos planteamos evaluar el pronóstico de pacientes con EENC sin alteración del nivel de conciencia, y relacionarlo con los tiempos de actuación y resolución.

Material y métodos: Evaluamos todos los pacientes recogidos prospectivamente en dos centros con diagnóstico de EENC sin alteración del nivel de conciencia. Se recogieron perfil demográfico, etiología, tratamiento utilizado, diferentes tiempos (inicio de tratamiento, realización de EEG, duración total del EE), pronóstico al alta y a largo plazo.

Resultados: Se evaluaron 66 pacientes (Diciembre/2012-Mayo/2017) con una edad mediana de 68 años, siendo 47% hombres. El pronóstico fue significativamente peor en ausencia de epilepsia previa (p=0.004) y a mayor edad (p=0.036). También se asoció el mSTESS (p=0.0001), la etiología potencialmente mortal (p=0.0001), presencia de PLDs (p=0.035) y debut intrahospitalario (p=0.005). Al analizar los tiempos, una duración >42 horas se asociaba claramente a peor pronóstico (p=0.0001). Tras una regresión logística, los factores independientes resultaron la duración>42h (p=0.008), la etiología (p=0.007) y el mSTESS (p=0.013). La duración del EE se relacionó con el tiempo de instauración del primer tratamiento y de realización del EEG. El peor pronóstico funcional se mantuvo a largo plazo en el seguimiento.

Conclusión: En pacientes con EENC sin alteración del nivel de conciencia, el mal pronóstico se relaciona con la etiología más grave, la escala mSTESS y una duración del EE mayor de 42 horas. El mal pronóstico funcional además se mantenía a largo plazo

RECURRENCIA DE CRISIS EPILÉPTICAS, ¿CUÁLES SON LOS DESENCADENANTES?

Frade Pardo, L. [1]; Sastre Real, M. [2]; Calle De Miguel, C. [1]; Alonso Singer, P. [1]; Aguilar-Amat Prior, M.J. [1]

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

Objetivos: Clásicamente se ha identificado como el factor desencadenante más frecuente en crisis epilépticas (CE) la falta de adherencia al tratamiento en aproximadamente el 50% de los casos. Nuestro objetivo es identificar otros posibles desencadenantes de CE en pacientes atendidos en Urgencias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional. Hemos incluido pacientes con diagnóstico previo de epilepsia, que acuden por CE a Urgencias, siendo valorados por Neurología entre el 01/01/2016 y el 31/12/2016. Analizamos: datos demográficos, hábitos tóxicos, tipo de epilepsia, control previo y tratamiento, desencadenantes asociados, tipo de desencadenantes y evolución en Urgencias.

Resultados: Analizamos 255 pacientes (44.3% Mujeres); edad media 48.1 años (DT 20.3) Hábitos tóxicos: 7.1% drogas de abuso; 5.5% alcohol. Clasificación epilepsia: epilepsia generalizada idiopática 11%;

encefalopatía epiléptica 3.1%; epilepsias focales 65.3% (epilepsia del lóbulo temporal 21.3%). Etiología: 58.4% lesionales. 40.8% de los pacientes presentaba buen control previo (menos de 1 crisis en el último año). 84.3% de pacientes referían adherencia terapéutica adecuada. Se identificó desencadenante de la crisis en un 57.1% de pacientes, siendo el más frecuente la intercurrencia de un proceso infeccioso/metabólico (18.2%), seguido de la privación de sueño (17.8%), mala adherencia terapéutica (12.6%), hábitos tóxicos (7.4%) y estrés (6.7%). Evolución: 16,1% requirieron ingreso; 12,2% status epiléptico. Se realizó cambio de tratamiento en 56.3%.

Conclusión: En nuestra muestra, se observa en más de la mitad de los pacientes un claro desencadenante, siendo los más frecuentes la privación de sueño y los procesos infecciosos asociados. Aun así, se consideró apropiado el cambio de tratamiento antiepiléptico en un porcentaje elevado de los casos.

ESLIRA: EVALUACIÓN DE LA IRA EN PACIENTES CON EPILEPSIA FOCAL TRATADOS CON ACETATO DE ESLICARBAZEPINA

Mazuela Águila, G. [1]; Toledo Argany, M. [1]; Quintana Luque, M. [1]; Cazorla Cavaller, S. [1]; Mauri, J.A. [2]; Rodríguez Osorio, X. [3]; López González, F.J. [3]; Gómez Eguilaz, M. [4]; Barcala Simo, M. [5]; Esteve, P. [6]; Baiges Octavio, J.J. [6]; Abril Jaramillo, J. [7]; Rodríguez Uranga, J.J. [7]; Castro Vilanova, M.D. [8]; Santamarina Pérez, E. [1]; Salas Puig, X. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 4. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 6. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 7. Servicio de Neurología. Centro de Neurología Avanzada; 8. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro

Objetivos: Evaluar cambios en la irritabilidad en pacientes con epilepsia focal que inician tratamiento con acetato de eslicarbazepina (ESL).

Material y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico de pacientes con epilepsia focal, ≥18 años, ≤2 fármacos antiepilépticos activos a los que se les inicia ESL. Todos completaron el inventario de expresión de ira estado-rasgo (Staxi-2TM), la escala de ansiedad y depresión (HADS) y el cuestionario de calidad de vida (QOLIE-10) en visita basal y a los 3-6 meses de seguimiento.

Resultados: Se inscribieron 70 pacientes con una edad media de 49 años (rango 18-84); el 52.9% eran hombres; el 53.6% eran epilepsia temporal; un 48.6% eran criptogénicas. Los pacientes iniciaron ESL por efectos secundarios de la medicación previa (54.9%) o por falta de eficacia (43.1%). Al seguimiento, el 64.3% estaban en monoterapia con ESL. La frecuencia media de crisis basal de 3.25 mensuales disminuyó de forma significativa a 1.6 a los tres meses ($p=0.002$). El índice global de expresión de ira ($p=0.003$), así como la estabilidad de la misma ($p<0.001$) mejoraron de forma significativa durante el seguimiento. No hubo diferencias significativas al asociarlos a factores como el control de crisis, monoterapia, edad o sexo. Además, se observaron mejoras significativas en ansiedad ($p=0.007$), depresión ($p=0.017$) y en percepción de calidad de vida ($p=0.018$).

Conclusión: El uso de ESL no produce efectos negativos sobre la irritabilidad. El cambio de fármaco antiepiléptico a ESL en mono o biterapia puede favorecer el control de crisis y puede producir una disminución de efectos secundarios que podrían influir en los síntomas conductuales y emocionales.

CAMBIO BRUSCO DE LEVETIRACETAM (LEV) A BRIVARACETAM (BRV): EXPERIENCIA CLÍNICA EN LA UNIDAD DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO VALL D'HEBRON

Flórez Pico, S.M. [1]; Abraira del Fresno, L. [2]; Toledo, M. [2]; Santamarina Pérez, E. [2]; Cazorla, S. [3]; Salas Puig, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar la respuesta del cambio brusco de LEV a BRV.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes a los que se decidió cambiar el tratamiento antiepiléptico de LEV a BRV de forma brusca, valorándose la tolerabilidad y la respuesta en la visita siguiente (3-4 meses).

Resultados: Se obtuvieron 18 pacientes desde diciembre de 2016 a mayo de 2017. 55 % hombres; edad media: 40 años (18-73). Síndrome epiléptico: epilepsia focal sintomática: 13 (72%); epilepsia generaliza idiopática: 2 (11%), epilepsia generalizada sintomática. 2 (11%), epilepsia no clasificable: 1 (5,6%). Motivos del cambio de LEV a BRV: control de crisis deficiente: 7 (38%); irritabilidad: 7 (38%); apatía y depresión: 4 (22%). Dosis de BRV: 200 mg/día: 6 (33%); 150 mg/día: 4 (22%); 100 mg/ día: 7 (38%); 50 mg/día: 1 (5.6%) repartidas en dos dosis al día. Disminución de las crisis: 9 pacientes (de los cuales 3 libres de crisis); aumento de las crisis: 2 pacientes, volviendo a LEV; mejoría de la irritabilidad: 5 pacientes; mejoría de la depresión y apatía: 3 pacientes. Como efectos adversos refirieron inestabilidad 2 pacientes (dosis de 150 mg día y 50 mg día), mareo 1 paciente (150 mg día); en total interrumpieron el tratamiento 2 pacientes

Conclusión: El cambio brusco de LEV a BRV presentó buena tolerabilidad con buena respuesta clínica. La equivalencia de dosis fue en la mayoría (11 pacientes) una relación de 10 a 1 de LEV a BRV, en los demás fue menos dosis BRV. Los efectos adversos fueron los reportados en la literatura.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DEL ESTATUS EPILÉPTICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Díaz Díaz, J. [1]; Gijón Mediavilla, M. [2]; López Gómez, P. [2]; Belda Hofheinz, S. [3]; Núñez Enamorado, N. [4]; Simón de las Heras, R. [4]; Camacho Salas, A. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 2. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Pediatría UCIP. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas y el manejo del estatus epiléptico en una unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) a lo largo de 10 años

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de niños ingresados por estatus epiléptico en una UCIP de 2006-2016. Edades comprendidas entre un mes y 15 años

Resultados: Ingresaron 239 niños (54% varones) con una mediana de edad de 29 meses. El 58% tenía patología neurológica previa (35% enfermedad genética, 19% malformaciones cerebrales y 14% metabolopatías). El 65% presentó un estatus convulsivo generalizado, 31% estatus parcial y 1,3% estatus no convulsivo. El 40% de los estatus en pacientes sin antecedentes neurológicos fueron febriles/ parainfecciosos y el 42% de estatus en niños con patología previa fueron desencadenados por fiebre. El 82% requirió 2 o más fármacos antiepilépticos (FAE) para su control. Los fármacos más usado fueron las benzodiacepinas (68%). Como FAE de primera línea se utilizaron: fenitoína (32%), valproico (25%) y midazolam en perfusión (23%) y de segunda línea: fenitoina (30%), valproico (17%), levetiracetam (17%) y midazolam en perfusión (16%)

Conclusión: El estatus febril es el tipo de estatus más frecuente en niños sanos y la fiebre el desencadenante más frecuente en niños epilépticos. Las benzodiacepinas son el tratamiento más utilizado. Los FAEs de primera línea son: fenitoína, valproico y midazolam en perfusión. El levetiracetam se utiliza en menor medida y la lacosamida tiene un uso anecdótico en nuestra serie. Hacen falta guías y protocolos actualizados de tratamiento con incorporación de nuevos FAEs para optimizar el manejo del estatus infantil

LA BRECHA DIAGNÓSTICA EN EPILEPSIA Y DISCAPACIDAD INTELECTUAL: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Aledo Serrano, A.; García Morales, I.; Toledano Delgado, R.; Jiménez Huete, A.; Parejo Carbonell, B.; Gil-Nagel Rein, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: En los últimos años se ha producido un gran avance en los métodos diagnósticos destinados al estudio etiológico de los pacientes con Epilepsia y Discapacidad Intelectual (DI), especialmente en genética. Hasta la fecha, no existen publicaciones que analicen el acceso a estas técnicas diagnósticas en nuestro medio.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con epilepsia y DI evaluados entre 2016 y 2017 en el Programa de Epilepsia del Hospital Ruber Internacional, en los cuáles no se había llegado a un diagnóstico etiológico tras historia clínica, neuroimagen básica y electroencefalograma de rutina. Se analizaron variables demográficas, clínicas y si el estudio diagnóstico había sido completo.

Resultados: Se evaluaron 124 pacientes (53,2% varones; edad media 33,9). 39,5% estaban institucionalizados debido a su DI. En su estudio etiológico, se había realizado resonancia magnética, vídeo-EEG prolongado y algún tipo de estudio genético en el 58%, 41% y 40% (13,7% array-CGH, 16% panel de genes), respectivamente. Se había llegado a un diagnóstico etiológico en el 18,5% de los casos, considerándose que el estudio era incompleto en 67%. Los factores que mostraron mayor asociación a estudio incompleto en el análisis multivariante fueron edad actual e institucionalización.

Conclusión: Pese a las implicaciones pronósticas y terapéuticas de las pruebas genéticas en el manejo de epilepsia asociada con DI, existe una gran proporción de pacientes que no accede a ellas. En nuestra serie, la institucionalización y una mayor edad parecen asociarse con un peor acceso a estos recursos. Esta barrera puede estar relacionada con la pérdida de esperanza y apoyo familiar en esta población.

ESTUDIO PROSPECTIVO, TRANSVERSAL Y MULTICÉNTRICO DE LOS PACIENTES QUE ACUDEN A LOS SERVICIOS DE URGENCIAS (SU) POR CRISIS EPILÉPTICAS, PROYECTO ACESUR

González Martínez, F. [1]; Fernández Alonso, C. [2]; Alonso Avilés, R. [3]; Liñán López, M. [4]; Huete Hurtado, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: El Proyecto ACESUR, que intenta evaluar los pacientes con Crisis Epilépticas (CE) en los Servicios de Urgencias (SU).

Material y métodos: Estudio prospectivo, multicéntrico y transversal con seguimiento posterior longitudinal a 30 días, durante 4 meses alternos, reunimos 21 SU hospitalarios y 1 extrahospitalario. Adultos >18 años con el diagnóstico de CE al alta del SU atendido los días pares del mes de febrero de 2017. Hemos recogido 180 pacientes. Las urgencias médicas ocasionadas suponen un 1%.

Resultados: Se han incluido 180 pacientes: edad 50 (35-68) años. 107 (59,4%) hombres, 174 (96,7%) independientes en su actividad. En los 6 meses anteriores, 72 (40,0%) habían presentado al menos 1 CE. Diagnosticados de epilepsia en 106 (58,9%), 62 (34,4%) tomaban FAEs de forma habitual 52. 115 (63,9%) crisis generalizada, 43 (23,9%) focal secundariamente generalizada y 22 (12,2%) focal. 44 (24,4%) acúmulo de crisis y 12 (6,6%) con status epiléptico. 62 (34,4%) primer episodio de CE. El diagnóstico final de urgencias fue: 87 (48,3%) CE espontánea sin causa definida, 52 (28,9%) crisis sintomática aguda y 41 (22,8%) crisis sintomática tardía o no provocada. Etiología principal: 79 (43,9%) desconocida, 23 (12,8%) tóxico-metabólica, 6 (3,3%) traumática, 10 (5,6%) infecciosa, 16 (8,9%) tumoral, 22 (12,2%) vascular, 24 (13,3%).

Conclusión: Las CE provocan un 1% de las causas de urgencias médicas en los adultos. La crisis más frecuente en los SU fue la generalizada, siendo un 7% de status generalizado. En un tercio de los pacientes se trataba de la primera CE en la mitad de los causas de causa no aclarada.

ESTIMULACIÓN VAGAL Y TRASTORNOS PSICÓTICOS PERIICTALES EN PACIENTES CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

Alemany Martí, M.; Fiter Crespo, M.; Marzal Espí, C.N.; Adell Ortega, V.; Miró Lladó, J.; Falip Centellas, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Introducción. Los trastornos psiquiátricos son más frecuentes en pacientes con epilepsia que en la población en general. La prevalencia de psicosis varia entorno al 2-7% siendo mayor en el

subgrupo de pacientes con epilepsia fármacoresistente bitemporal. Se han descrito casos de pacientes con epilepsia tratados con estimulación del nervio vago (VNS) que han sufrido trastornos psicóticos periictales (TPP) tras su implantación por un probable mecanismo de normalización forzada. Objetivo. Valorar la incidencia de TPP tras la implantación de VNS y presentar la evolución de los pacientes con epilepsia fármacoresistente que sufrían TPP a los que se les ha tratado con VNS.

Material y métodos: Material y métodos. Estudio retrospectivo unicéntrico que incluye todos los pacientes tratados con VNS en el periodo comprendido entre 2006-2016 con un seguimiento superior a 1 año.

Resultados: Resultados. 48 pacientes tratados con VNS. Ninguno ha presentando TPP de debut tras estimulación vagal. Contrariamente, 4 de los cuales sufrían TPP, tras VNS han remitido por completo. De ellos 2/4 habían sido sometidos a cirugía resectiva de epilepsia. Ninguno de ellos ha quedado libre de crisis pero han dejado de sufrir status o crisis en clúster en 2/4 y en 3/4 las crisis se han modificado, apareciendo aura. La latencia de la eficacia del VNS fue entre 6 -15 meses.

Conclusión: Conclusiones. La estimulación vagal puede ser eficaz en el tratamiento de TPP en pacientes con epilepsia fármacoresistente. La eficacia en el tratamiento de TPP no es inmediata y puede demorarse más de 1 año en algunos de los casos.

EFECTO DE LA SUPLEMENTACIÓN CON PROBIÓTICOS EN LA EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

Gómez Eguílaz, M. [1]; Ramón Trapero, J.L. [2]; Pérez Martínez, L. [3]; Marzo Sola, M.E. [1]; López Pérez, M.Á. [1]; Julián Villaverde, F.J. [1]; Sánchez Ruiz de Gordoa, J. [1]; Colina Lizuain, S. [1]; Castillo Álvarez, F. [1]; Erdocia Goñi, A. [1]; Iglesias Gutiérrez, C. [1]; Reurich Gómez, N. [1]; Blanco Ramos, J.R. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Medicina de Familia. Centro de Salud Gonzalo de Berceo; 3. Neurociencias. CIBIR; 4. Servicio de Infecciosas. Hospital San Pedro

Objetivos: Evaluar la efectividad de los probióticos en la reducción de crisis epilépticas en pacientes que presentan una epilepsia farmacorresistente (EFR). Valorar el efecto sobre la calidad de vida y comprobar la seguridad de la administración de los probióticos en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio piloto, prospectivo, cuasiexperimental en el que se administró un probiótico con una combinación de 8 cepas bacterianas durante 4 meses como tratamiento complementario a pacientes con EFR. El tratamiento fue monitorizado tanto a nivel clínico como analítico para confirmar la seguridad del mismo y valorar su mecanismo de acción. Se determinó el GABA y 2 citoquinas inflamatorias (IL-6 y TNF-α) en todos los sueros de los pacientes y se evaluó la composición fecal de la microbiota por la técnica Ilumina. El QOLIE-10 fue utilizado como medidor de la calidad de vida. Se consideró eficaz si reducción de crisis de más del 50% en cada paciente.

Resultados: Incluidos 45 pacientes, el 28,9 % presentan una reducción de crisis mayor del 50%. Se objetivó un aumento de GABA, una disminución de las citoquinas inflamatorias y no hubo cambios en la microbiota a lo largo del estudio. Se comprobó una mejora en la calidad de vida de los pacientes. Se observaron efectos secundarios en 3 pacientes, (sólo 2 realmente atribuibles). Son los ya descritos y conocidos en la toma de probióticos.

Conclusión: Es el primer estudio que demuestra la eficacia de los probióticos como terapia complementaria en la EFR. Son una opción además de eficaz, segura y que mejora la calidad de vida.

METAANÁLISIS DE LA CONCORDANCIA ENTRE TEST DE WADA Y RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL PARA LA LATERALIZACIÓN DEL LENGUAJE

Massot Tarrús, A. [1]; Mousavi, R. [2]; Mirsattari, S. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Department of Clinical Neurological Sciences. Western University, London, Canadá

Objetivos: Realizar un metaanálisis para determinar la concordancia entre la resonancia magnética funcional (RMf) y el test de Wada (TW) para la lateralización del lenguaje.

Material y métodos: Se realizó una revisión sistemática de los estudios publicados en PubMed comparando RMf con TW para determinar la dominancia hemisférica del lenguaje. Se excluyeron estudios con TW unilateral o población exclusivamente pediátrica. Se revisó cada estudio, categorizando a los pacientes según el resultado del TW y RMf en típicos, si presentaban una dominancia hemisférica izquierda para el lenguaje, y atípicos si presentaban dominancia hemisférica derecha o bilateral. Se estimó la sensibilidad, especificidad y concordancia, considerando el TW como referencia. Se calcularon los intervalos de confianza mediante el método de puntuación de intervalos de Wilson. Los cálculos se realizaron para cada estudio y para la suma de todos.

Resultados: Se incluyeron 30 series publicadas más una propia de 23 pacientes, con un total 848 pacientes. Los tamaños muestrales variaron ampliamente (de 4 a 229 pacientes) con una media de 27.4 (±41.8) pacientes. De estos 655/848 (77,2%) presentaban una dominancia típica (izquierda) en el TW. La sensibilidad global de la RMf fue de 88.7% (95% IC 86-90,9), y la especificidad global de 74,1% (67,5-79,8%). La concordancia global de la RMf con el TW vario considerablemente desde 60,5 al 100%, con un promedio de 85,4% (82,8-87,6%).

Conclusión: La fMRI presenta una alta concordancia con el TW para la lateralización del lenguaje, y supone una alternativa no-invasiva que debería considerarse de elección en la evaluación prequirúrgica del lenguaje.

CARACTERIZACIÓN DE LAS REDES NEURONALES AFECTADAS EN EPILEPSIA BASADA EN ELECTROENCEFALOGRAFÍA DE ALTA DENSIDAD

Martínez Lizana, E.; Dümpelmann, M.; Schulze-Bonhage, A.

Unidad de Epilepsia. Uniklinikum Freiburg

Objetivos: Los avances en la teoría de redes han permitido caracterizar la fisiopatología de la epilepsia en base a dos principios: la presencia de

alteraciones en la conectividad local de un circuito (la red epiléptica) y disrupciones a gran escala en las redes en reposo. El objetivo de este trabajo es caracterizar estas alteraciones usando electroencefalografía de alta densidad (EEG-AD) en reposo combinada con técnicas de análisis de fuentes y conectividad.

Material y métodos: Se han estudiado 9 pacientes con EEG-AD. Mediante técnicas de coherencia parcial directa generalizada se ha estudiado la conectividad existente entre las fuentes reconstruidas mediante la estimación ponderada del mínimo normalizado en el electroencefalograma basal, en ausencia de anomalías ictales o interictales.

Resultados: Se ha encontrado un flujo de información aumentado de manera asimétrica en las redes en reposo de los 9 pacientes. El aumento del flujo de información entrante muestra lateralidad concordante con el foco epiléptico en el espectro beta en 8/9 pacientes y el flujo de información saliente en el espectro 1-30 Hz en 7/9 pacientes. En dos pacientes se ha encontrado un flujo saliente de información significativamente aumentado en el área generadora de crisis.

Conclusión: En los pacientes con epilepsia existen alteraciones de la conectividad neuronal observables mediante electroencefalografía, en ausencia de anomalías interictales. Estas alteraciones explican el carácter crónico y progresivo de los síntomas en los pacientes epilépticos, que no solo sufren crisis epilépticas, sino también deterioro cognitivo y alteraciones psiquiátricas. Se estudiará la conectividad en reposo en sucesivos pacientes para confirmar esta hipótesis.

CAMBIO DE OXCARBAZEPINA O CARBAMAZEPINA POR ACETATO DE ESLICARBAZEPINA. ESTUDIO EVOLUTIVO Y CONTROL DE PERFIL LIPÍDICO

Caldú Agud, R. [1]; Garayoa Irigoyen, V. [1]; Aladren Sangros, J.Á. [1]; Lambea Gil, Á. [1]; González Sánchez, M. [1]; Gros Bañeres, B. [2]; Bertol Alegre, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Evaluar la experiencia en práctica clínica con acetato de eslicarbazepina (ESL) al sustituir a oxcarbazepina o carbamazepina por falta de eficacia o intolerancia en pacientes con epilepsia focal y valorar posible modificación de la natremia y perfil lipídico en relación con esta sustitución.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, siguiendo durante al menos un año pacientes mayores de 18 años con epilepsia focal, a los que se sustituyó oxcarbazepina o carbamazepina por ESL ya por fallo en control de crisis o por intolerancia. Los datos de la historia clínica se analizaron en visita basal, 3, 6 y 12 meses para evaluar la efectividad y tolerabilidad.

Resultados: ESL se inició en 45 pacientes. La tasa de retención a los 6 meses fue de 73%, y la mediana de dosis final fue 800 mg. Al año, 62,3% de los pacientes fueron respondedores (15,6% libres de crisis). Durante el seguimiento, un15% de pacientes discontinuó ESL por falta de eficacia, 19% refirió efectos adversos (AEs) relacionados con ESL, el más frecuente mareo (6.6%), y 11,1% discontinuaron debido a AEs. En 10 pacientes se observó hiponatremia sin obligar a la retirada. Las diferencias entre valores iniciales y finales del perfil lipídico y sodio no mostraron diferencias significativas. No había relación de la tasa de respondedores con alguna variable clínica.

Conclusión: El cambio de oxcarbazepina o carbamazepina a ESL se asoció con un óptimo control de crisis y perfil de tolerabilidad. Probablemente con un tamaño muestral superior las diferencias en colesterol y triglicéridos alcanzarían significación estadística.

UN NUEVO MÉTODO PARA EL ANÁLISIS DE ESTADOS DEL EEG: EFECTIVIDAD CON SEÑALES VIRTUALES Y REALES

Principe, A.; Sánchez Larsen, Á.; Chavarría Cano, B.; Ley Nacher, M.; Tauste Campo, A.; Rocamora Zúñiga, R.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Considerando la comunicación entre regiones cerebrales como diálogos, describimos un nuevo método diseñado para capturar el momento en que la comunicación cambia abruptamente.

Material y métodos: Basado en un algoritmo desarrollado para la compresión de datos, babel registra y predice estados de interacción entre áreas cerebrales generando mapas de error (ME). Se analizaron 20 horas de señales EEG de redes virtuales generadas con un modelo de masa neural. Las subredes variaron en el tiempo, de normal a normal o estados patológicos. Luego, utilizando un clasificador comúnmente empleado en machine learning, clasificamos ME cerca y lejos de un evento ictal y cuantificamos el riesgo de crisis reales de 3 pacientes explorados con SEEG, 2 con epilepsia temporal y 1 con epilepsia frontal, durante un total de 72 horas.

Resultados: Demostramos que babel es superior a la coherencia espectral en la detección de todas las transiciones de señales virtuales consideradas. Usando la coherencia o babel creamos 1000 modelos que predijeron con éxito todas las crisis (21) usando un solo evento por paciente para el entrenamiento. Sin embargo, babel resultó superior a la coherencia en términos de predicción de tiempo libre de crisis y cantidad de advertencias falsas. De hecho, el mejor modelo predijo el 96% del tiempo interictal (vs. 83% de la coherencia).

Conclusión: Babel es un nuevo método que utiliza un análisis en dominio temporal para la correcta determinación de las transiciones de dinámica cerebral. Es posible que este análisis de estados se pueda utilizar en el futuro para la predicción y detección de crisis.

Epilepsia II

ESTUDIO OBSERVACIONAL MULTICÉNTRICO ESPAÑOL SOBRE EL EMPLEO DE FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS II PARTE

Mercadé Cerdá, J.M. [1]; López González, F.J. [2]; Serrano Castro, P. [3]; Campos Blanco, D.M. [4]; Sancho Rieger, J. [5]; Castro Vilanova, M.D. [6]; Mauri Llerda, J.Á. [7]; en representación del Grupo de Estudio de Epilepsia de la SEN

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Carlos

Haya; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 6. Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Cuantificar el tipo de fármacos antiepilépticos (FAEs) empleados por sexo, tipo de crisis, posible co-morbilidad asociada y sin control de sus crisis, en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional sobre muestra de 559 pacientes > 14 años y tratamiento con FAEs. Clasificaciones clínicas de la epilepsia según Liga Internacional contra la Epilepsia. Grupos FAEs: comercialización anterior al año 1990: clásicos, y posterior: nuevos. Análisis descriptivo de las variables cualitativas y cuantitativas Nivel de significación = 5%

Resultados: Demográficos: 54.6% mujeres; edad media 42.7 años; edad media de inicio de la epilepsia 22.4 años. Clínicos: Predominan las crisis parciales: 75.7%, sintomáticas: 51.5% y con epilepsia farmacorresistente: 32.4%. Pacientes libres de crisis en el último año 35.6%.Comorbilidad asociada 59.2 %. Tratamiento: Número de FAEs empleados 1103; 64.6% FAEs nuevos. 85.4% de los pacientes tratados con FAEs nuevos. La media y mediana de FAEs empleados: 2 (1- 5). 59.6% recibían politerapia. FAEs más utilizados: LEV 42,6%, VPA (25,4%), LTG (19,5%), CBZ (17,9%) y LCM (17,5%). Ningún FAE empleado exclusivamente en monoterapia. El más utilizados en crisis generalizadas VPA 48.2% y en parciales LEV 43.2%. VPA fue menos utilizado en mujeres. Los pacientes sin control de sus crisis (48.7 %) o co-morbilidad asociada (45.6 %) recibían la combinación de ambos tipos de FAEs (clásicos más nuevos) en mayor porcentaje, que de forma aislada.

Conclusión: La mayoría de pacientes toman FAEs nuevos. La asociación de ambos tipos de FAEs se emplea en mayor medida en los pacientes sin control de sus crisis o co-morbilidad asociada.

RELEVANCIA DE LOS FENÓMENOS AUTOSCÓPICOS EN UNA UNIDAD DE EPILEPSIA: SERIE RETROSPECTIVA

Cámara Marcos, M.S. [1]; Aledo Serrano, Á. [2]; Toledano Serrano, R. [2]; García Morales, I. [2]; Jiménez Huete, A. [2]; Gil-Nagel Rein, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Los fenómenos autoscópicos (FA) son un tipo de manifestación clínica poco descrita en las crisis epilépticas. El objetivo de este trabajo es analizar las características de los FA y su relevancia en una Unidad de Epilepsia.

Material y métodos: Se revisan retrospectivamente los pacientes con FA y diagnóstico de epilepsia atendidos en el Programa de Epilepsia del Hospital Ruber Internacional, analizando las características y tipo de FA mediante un cuestionario dirigido, su impacto pronóstico y las variables relacionadas con su epilepsia.

Resultados: De 3921 pacientes evaluados entre los años 1998 y 2017 se identificaron 7 pacientes con FA, pudiendo contactar con 5 de ellos (4 mujeres; mediana de edad en el momento de presentación del FA de 43 años). Cuatro pacientes presentaron FA tipo "out-of- body-experience" (OBE) y 1 alucinación autoscópica (AA), siendo los FA en 2 de ellos la primera manifestación de la epilepsia. Todos los pacientes presentaban una epilepsia con foco temporal medio o posterior (lesional en 3), siendo izquierdo en todas las OBE y derecho en la AA. Todas las OBE asociaron semiología vestibular, miedo y angustia durante los episodios, con una repercusión significativa en la calidad de vida. El control de los episodios se obtuvo en todos los casos mediante el inicio o reajuste del tratamiento antiepiléptico.

Conclusión: Los FA son una semiología infrecuente en las crisis epilépticas. Sin embargo, la importancia de su identificación radica en que pueden ser la primera manifestación de epilepsia, podrían tener valor localizador y producen un impacto en la calidad de vida del paciente.

IMPACTO DE LOS TRASTORNOS DEL SUEÑO EN EL CONTROL DE CRISIS EPILÉPTICAS

Ciurans Molist, J.; Planas Ballvé, A.; Martín Aguilar, L.; Broto Fantova, J.; Jiménez González, M.; Fumanal Domènech, A.; Grau López, L.; Becerra Cuñat, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Estudiar la prevalencia de trastornos del sueño y su impacto en los pacientes con epilepsia.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal de pacientes epilépticos que acudieron consecutivamente a consultas desde julio 2016 a mayo 2017. Se compararon las variables demográficas, clínicas, terapéuticas, la presencia de insomnio según la escala ISI ("Insomnia Serverity Index"), la calidad del sueño según la escala Pittsburgh, la presencia de somnolencia diurna (cuestionario de Epworth), la presencia de depresión (cuestionario de Beck) y la calidad de vida (QOLIE-10) entre los pacientes con buen control (ninguna o <1/mes) o mal control (≥1/mes) de crisis.

Resultados: Se incluyeron 105 pacientes, 58%varones, edad media 42años (DE 10). 33 (31.4%) tuvieron un peor control de crisis. 55(53%) tuvieron insomnio, 31(29%) somnolencia diurna, 61(58%) mala calidad del sueño y 24(22.8%) depresión. El análisis multivariante mostró que el estado laboral inactivo (OR 5.66, p=0.02), la presencia de crisis focales (OR=0.01, p=0.04), mayor número de fármacos antiepilépticos (OR=7.91, p<0.001) y la mala calidad del sueño (OR=1.26, p=0.03) se asociaron de manera independiente al mal control de crisis. Una mala calidad subjetiva del sueño (p=0.03), una mayor latencia (p=0.01) y menor duración del sueño (p<0.001) fueron los aspectos del sueño relacionados con mal control de crisis.

Conclusión: Más de la mitad de los pacientes incluidos tuvieron insomnio y mala calidad del sueño, y aproximadamente un tercio somnolencia diurna. Los pacientes con peor calidad del sueño, estado laboral inactivo, mayor prevalencia de crisis focales y mayor número de fármacos antiepilépticos tuvieron un mal control de crisis.

RELACIÓN ENTRE ACTIVIDAD INTERICTAL Y TRASTORNO DE DENOMINACIÓN PICTÓRICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA TEMPORAL DOMINANTE

Principe, A.; Chavarría Cano, B.; Ley Nacher, M.; Tauste Campo, A.; Sánchez Larsen, Á.; Rocamora Zúñiga, R.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Los pacientes que presentan epilepsia del lóbulo temporal dominante (ETD) suelen padecer déficit de denominación y de memoria verbal. El objetivo de este estudio es determinar el rol de la actividad intericta en la determinación de este déficit.

Material y métodos: Analizamos los resultados conductuales de una tarea de denominación pictórica de 12 pacientes diestros que exploramos mediante SEEG, 8 con ETD y 4 con epilepsia temporal no dominante (ETND). A parte de estos resultados medimos la cantidad de actividad intericta en relación con la exactitud de las respuestas. Finalmente intentamos predecir la exactitud de las respuestas utilizando los espectrogramas obtenidos de 2 pacientes con implantes bilaterales, una con ETD, otro con ETND.

Resultados: Los pacientes con ETD presentaron resultados conductuales peores que los con ETND (exactitud 79,8%±10,6 vs. 93,7%±0,21; $p<0,05$). En el paciente con ETND e implantes bilaterales fue posible prever el 100% de los resultados desde 500 hasta 500 ms después de la presentación del estímulo, mientras en la paciente con ETD la exactitud de predicción fue del 75%, obteniéndose sólo después del estímulo. La cantidad de actividad intericta resultó ser significativamente más frecuente antes de los estímulos que resultaron en error (3,3±4,2 eventos vs. 0,4±1,6; $p<0,0001$) en la paciente con ETD.

Conclusión: El estado de la actividad cerebral antes de la presentación del estímulo parece determinar el éxito de la tarea. La actividad intericta interfiere con esta dinámica y probablemente es en parte responsable de los errores.

SEMIOLOGÍA, ETIOLOGÍA Y PRONÓSTICO DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS EN URGENCIAS

Olivé Gadea, M.; Fonseca Hernández, E.; Requena Ruiz, M.; Quintana Luque, M.; Santamarina Pérez, E.; Abraira Del Fresno, L.; Salas Puig, X.; Álvarez Sabin, J.; Toledo, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir la semiología de crisis epilépticas que acuden a urgencias y relacionarlas con la etiología y el pronóstico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de adultos atendidos en urgencias con una crisis epiléptica durante dos años. Recogimos datos sobre el estudio etiológico y sindrómico los 7 primeros días y riesgos de recurrencia y mortalidad al año.

Resultados: Se recogieron 151 pacientes con una edad media de 55.85 años, el 55.1% fueron mujeres, un 38% tenían epilepsia previa. Del 47% con crisis criptogénicas, el 66% presentaron crisis primaria o secundariamente generalizadas. Entre las crisis con etiología conocida, la causa vascular fue la más frecuente (24%) presentándose generalmente como crisis parciales sin generalización (64%), seguidas de las tumorales (5%) que presentaban más crisis generalizadas (62.5%). El resto de crisis de causa estructural (17%) mostraron una distribución similar entre crisis con generalización o parciales sin generalización. Del total, 9% fueron Status epilepticus. Observamos un aumento del riesgo de recurrencia en las crisis de causa estructural ($p=0,012$) mientras que las criptogénicas tendían a tener menos recurrencias que el resto ($p=0,017$). La mortalidad durante el seguimiento fue superior en las crisis vasculares ($p=0,001$) e inferior que el resto en las criptogénicas ($p=0,006$).

Conclusión: Las crisis de causa desconocida seguidas de las vasculares son las más frecuentes en urgencias de adultos. La presencia de una crisis convulsiva es más frecuente entre las causas criptogénicas y tumorales. Las crisis criptogénicas son las de mejor pronóstico. La mortalidad es mayor en las crisis vasculares y la recurrencia en crisis de causa estructural.

CARACTERÍSTICAS ELECTROCLÍNICAS DE PACIENTES CON EPILEPSIA MIOCLÓNICA JUVENIL CON ÚNICAMENTE CRISIS MIOCLÓNICAS

Bermell Campos, P.; Alpuente Ruiz, A.; Lucas Del Pozo, S.; Salas Puig, X.; Toledo Argany, M.; Santamarina Pérez, E.; Abraira Del Fresno, L.; Sueiras Gil, M.; Guzmán García, L.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Descripción de las características clínicas y electroencefalográficas de pacientes con epilepsia mioclónica juvenil, que no han presentado crisis tónico-clónicas durante la evolución de su enfermedad.

Material y métodos: Analizamos de forma retrospectiva una base de pacientes con EMJ (94 Casos) seguidos en nuestras consultas entre 2010 y 2017. De ellos seleccionamos pacientes que no han presentado crisis tónico clónicas durante su seguimiento. Se han recogido para análisis descriptivo los datos demográficos, estudio electroencefalográfico, tratamiento recibido y comorbilidad psiquiátrica.

Resultados: Analizamos 9 pacientes que únicamente han presentado crisis mioclónicas tras 16,5 años de evolución (Intervalo 6-44). Seguimiento medio en nuestra unidad: 5,3 años (0.8-15). 89% son mujeres, con una edad media de inicio: 15 años (12-21). Una paciente presentó además crisis de ausencia. EEG: punta-onda o polipunta-onda generalizada. 37% con respuesta fotoparoxística. Seis siguen tratamiento en monoterapia (3 con levetiracetam, 3 con ácido valproico). Sólo una precisa biterapia (ácido valproico y primidona). Una paciente recibe además tratamiento con antidepresivos o ansiolíticos. Pronóstico: 6 pacientes se encuentran libres de crisis.

Conclusión: Un 10% de los pacientes con EMJ presentaron solo crisis mioclónicas. Este subgrupo sigue siendo claramente más frecuente en mujeres y presenta un curso clínico benigno, siendo poco frecuente la prevalencia de patología psiquiátrica.

ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN PACIENTES CON HANDL

Panadés de Oliveira, L. [1]; Rodríguez López, C. [2]; Garzo Caldas, N. [2]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [2]; González de la Aleja, J. [2]; Saiz Díaz, R.A. [2]

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

Objetivos: El síndrome de cefalea transitoria y déficits neurológicos con linfocitosis de líquido cefalorraquídeo (LCR), o HaNDL, se caracteriza por episodios de cefalea migrañosa con síntomas deficitarios motores, sensitivos o de lenguaje, autolimitados, asociados a linfocitosis en LCR, con estudios etiológicos negativos. Presenta frecuentemente alteraciones electroencefalográficas (EEG), cuyas características y correlación clínica pretendemos analizar.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una serie de 12 pacientes diagnosticados de HaNDL, atendidos en un hospital terciario (2005-2016). Se recogen variables clínicas y resultados electroencefalográficos.

Resultados: Edad media de los pacientes: 35 años (±8). 7/12 varones. 22 EEG realizados. Las focalidades más frecuentes fueron afasia (10/12) y alteraciones sensitivas (7/12). Siete pacientes presentaron focalidad hemisférica izquierda, uno hemisférica derecha, y cuatro hemisférica bilateral alternante. La mayoría mostró alteraciones electroencefalográficas (11/12). Se clasificaron los patrones EEG en: Normal (6/22, de los que 5 se normalizan en seguimiento; solo 1 paciente presentó un primer EEG normal); Actividad lenta focal (3/22); Actividad lenta generalizada (9/22, 6 de ellos con morfología específica tipo actividad delta rítmica intermitente de predominio frontal - FIRDA); Actividad lenta bilateral asimétrica (4/22). Los 7 registros con actividad lenta focal o lenta asimétrica fueron congruentes con la lateralización de los síntomas. Todos los pacientes con patrón FIRDA (3 pacientes, 6 registros) habían presentado clínica hemisférica bilateral alternante.

Conclusión: La mayoría de los pacientes con HaNDL tienen anomalías electroencefalográficas no epileptiformes, resultando el EEG una prueba diagnóstica adicional útil. Las alteraciones encontradas son predominantemente difusas. Cuando existen anomalías focales o asimétricas, éstas coinciden con la lateralización de los síntomas deficitarios.

TRATAMIENTO DE PACIENTES ADULTOS CON CRISIS EPILÉPTICAS EN SERVICIOS DE URGENCIAS HOSPITALARIOS (PROYECTO ACESUR)

González Martínez, F. [1]; Alonso Avilés, R. [2]; Fernández Alonso, C. [3]; Liñán López, M. [4]; Huete Hurtado, A. [1]; Sánchez González, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Proyecto ACESUR, intenta evaluar el tratamiento de las Crisis epilépticas (CE) en los Servicios de urgencias (SU).

Material y métodos: Estudio prospectivo, multicéntrico y transversal con seguimiento posterior longitudinal a 30 días, durante 4 meses alternos, reunimos 21 SU hospitalarios y 1 extrahospitalario. Adultos >18 años con el diagnóstico de CE al alta del SU atendido los días pares del mes de febrero de 2017.

Resultados: Se han incluido 180 pacientes con mediana de edad 50 (35-68) años. 107 (59,4%) hombres. 135 (75,0%). 62/180 (34,4%) fueron el primer episodio de CE, el diagnóstico final de urgencias fue: 87 (48,3%) CE espontánea sin causa definida, 52 (28,9%) crisis sintomática aguda y 41 (22,8%) crisis sintomática tardía o no provocada. Interconsulta a Neurología de guardia: 66 (36,7%) no se realiza, 62.105 (58,3%) fueron atendidos previamente por los Servicios de Emergencias Extrahospitalarios (SEEH) y 75 (41,7%) acudieron al SUH por sus propios medios, fuera del hospital se trataron 26 casos (24,8%) se administraron benzodiacepinas: 17 (16,2%) y 1 con levetiracetam. El 77% de los pacientes fueron dado de alta desde urgencias. En un 20% se prescribió benzodiacepinas y en un 56% estos fue con diacepam. Se utilizaron FAEs iv en 58 pacientes de los cuales 49 fue con levetiracetam.

Conclusión: En los SEEH, se utilizan básicamente benzodiacepinas, También estas en los SU con FAE iv especialmente levetiracetam. La mayoría de los pacientes fueron dados de alta desde el SU/ 77%.

FACTORES ASOCIADOS A RIESGO DE RECURRENCIA TRAS RETIRADA DEL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON EPILEPSIA DE DEBUT EN LA EDAD ADULTA

Juanatey García, A. [1]; Blanco García, L. [1]; Martínez Pías, E. [1]; Trigo López, J. [1]; Ayuso, M. [2]; Abete Rivas, M. [2]; Neri Crespo, M.J. [1]; Campos Blanco, D. [1]

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

Objetivos: Analizar los factores asociados a riesgo de recurrencia de crisis después de la suspensión de tratamiento antiepiléptico (FAE) en pacientes con epilepsia de debut en la edad adulta (>18 años).

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo sobre un registro de pacientes consecutivos atendidos en una consulta de epilepsia desde enero de 2008 hasta mayo de 2017. Seleccionamos pacientes con epilepsia de debut en edad adulta, que antes de la retirada del FAE permanecieran >3 años libres de crisis, y con un seguimiento posterior >1 año. Recogimos características basales y clínicas, incluyendo la duración de la epilepsia en el momento de retirar el FAE, la presencia de crisis tónico-clónicas generalizadas (CTG), etiología, actividad epileptiforme en el último EEG anterior a la retirada (AE-EEG), y número de FAEs usados previamente.

Resultados: Se incluyeron un total de 52 pacientes: 46% varones, 52±18 años, 10±10 años de epilepsia antes de retirar el FAE, y 1 (1-3) FAEs empleados antes de la retirada. 19 pacientes presentaron recurrencia de las crisis (36,5%), que se produjo 10±10 meses después de la retirada del FAE. Se realizó un análisis univariado que identificó la presencia de AE-EEG (p=0,035), el número de FAEs previos (p= 0,017) y la etiología (p= 0,001) como factores asociados a la recurrencia.

Conclusión: En nuestra serie, la presencia de actividad epileptiforme en el EEG previo a la retirada, el número de FAEs previos y la etiología de la epilepsia se asociaron con a la recurrencia de la epilepsia tras la retirada del FAE.

FIABILIDAD DEL DIAGNÓSTICO SINDRÓMICO PRECOZ TRAS UNA PRIMERA CRISIS EPILÉPTICA

Fonseca Hernández, E.; Requena Ruiz, M.; Olivé Gadea, M.; Quintana Luque, M.; Santamarina Pérez, E.; Abraira del Fresno, L.; Álvarez Sabin, J.; Salas Puig, X.; Toledo Argany, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Establecer la fiabilidad del diagnóstico precoz tras una primera crisis epiléptica y su diagnóstico tras un año.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes que acudieron a urgencias durante 2 años (2014-2015) con diagnóstico de primera crisis epiléptica y fueron seguidos al menos un año o hasta el momento del exitus. Todos los pacientes salvo 4 se sometieron a estudio EEG y neuroimagen en base a los que se estableció el primer diagnóstico de presunción (basal). Tras seguimiento incluyendo otras pruebas complementarias se estableció diagnóstico al año (definitivo).

Resultados: Se reclutaron 67 pacientes. Edad media 38,3±22,2 años; varones 46,27%; epilepsia focal 35,82% y generalizada 34,18%. Observamos un 53,97% de epilepsia criptogénica; vascular 25,40%; metabólica 4,76%; tumoral 3,17%; inflamatorio-infecciosa 1,59%. La correlación diagnóstica kappa basal vs definitivo fue de 0,669 (25,4% cambiaron su diagnóstico). La TC patológica determinó mejor correlación diagnóstica (Kappa 0,784). En las TC normales con anomalías en EEG existía una tendencia a mantener su diagnóstico (80,0%, p=0,085). La presencia de hallazgos en RM aumentó la recurrencia de crisis en el seguimiento (45,5%, p=0,024). Las crisis de etiología basal criptogénica tenían tendencia a cambiar (38,2%, p=0,1884). La combinación de TC, RM y EEG normales tuvo mayor cambio de diagnóstico (42,1%, p=0,048).

Conclusión: A pesar de un estudio precoz, el diagnóstico de epilepsia varía con el tiempo en un importante número de pacientes. La presencia de lesiones estructurales nos orienta hacia un diagnóstico correcto y riesgo de recurrencia. En cambio la ausencia basal de hallazgos patológicos nos obliga a seguir investigando durante el seguimiento.

ADHERENCIA TERAPÉUTICA EN PACIENTES EPILÉPTICOS ATENDIDOS EN URGENCIAS: ANÁLISIS DE CAUSAS Y FACTORES ASOCIADOS

Sastre Real, M.; Frade Pardo, L.; Calle de Miguel, C.; Alonso Singer, P.; Ibáñez Mora, V.; Oliva Navarro, J.; Aguilar-Amat Prior, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar las causas de mala adherencia y los factores relacionados con la misma en pacientes con antecedentes de epilepsia atendidos en Urgencias por recurrencia de crisis epilépticas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional. Se incluyen pacientes con diagnóstico previo de epilepsia, valorados por Neurología de Guardia por crisis entre durante el año 2016. Describimos las causas de mala adherencia, así como las características demográficas y clínicas de los pacientes, comparándolas con los que presentaron buen cumplimiento.

Resultados: Se recogen un total de 255 pacientes. En 34 pacientes (13,3%) se concluyó que la mala adherencia terapéutica fue el principal desencadenante de crisis. En ellos la edad media fue de 41,9 años. 67,6% eran varones, 17,6% tenían antecedentes de drogas de abuso, 23,5% consumían alcohol de forma habitual y 32,4% tenían antecedentes de enfermedades psiquiátricas. De estos 34 pacientes: Número de fármacos antiepilépticos (FAE): El 58,8% recibía monoterapia 58,8%, 8,8% biterapia, 14,7% politerapia. El 17,6% había decidido de forma voluntaria abandonar el tratamiento. Las causas de mala adherencia fueron: voluntaria 44,1%, olvido 42,1%, mala tolerancia 5,9%, otras 8,8%. La adherencia terapéutica se relacionó de forma estadísticamente significativa con los antecedentes de consumo de drogas y consumo excesivo de alcohol; pero no así con la edad, el sexo, antecedentes psiquiátricos ni número de FAE.

Conclusión: En nuestra muestra de pacientes, la causa más frecuente de falta de adherencia fue la decisión voluntaria, seguida por el olvido. Se relacionó de forma estadísticamente significativa con el antecedente del consumo de drogas y el consumo excesivo de alcohol.

ADANSCALE: PROPUESTA DE ESCALA PREHOSPITALARIA PARA DETECCIÓN DE ESTADO EPILÉPTICO

Requena Ruiz, M. [1]; Olivé Gadea, M. [1]; Fonseca Hernández, E. [1]; Abraira Del Fresno, L. [1]; Quintana Luque, M. [1]; Guzmán García, L. [2]; Sueiras Gil, M. [2]; Toledo Argany, M. [1]; Salas Puig, X. [1]; Santamarina Pérez, E. [1]

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

Objetivos: El pronóstico del estado epiléptico (EE) depende de la rapidez del diagnóstico e inicio de tratamiento precozmente. Nuestro objetivo es definir una escala con valor predictivo y de fácil aplicación para diagnóstico de EE en pacientes extrahospitalarios.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 168 pacientes consecutivos que acudieron a Urgencias de nuestro centro por crisis epiléptica, de los cuales 21 cumplieron criterios clínico-electroencefalográficos de EE. Hemos recogido antecedentes de epilepsia, lesión predisponente así como variables clínicas: afasia, desviación ocular, hemiparesia, incontinencia esfinteriana, mordedura lingual, nivel de conciencia y número de crisis.

Resultados: El 44.6% fueron hombres con una edad media de 56.4+/-21.2 años. En los que presentaban EE el 38.1% fueron hombres y la edad media fue 66,7+/-16,9 años. Encontramos más frecuentemente en pacientes con EE la presencia de afasia (71.4% vs 23.2%,p<0.001), desviación ocular (76.2% vs 14.3%,p<0.001), automatismos (23.8% vs 9.2%,p=0.047) y movimientos clónicos (81% vs 51.4%,p=0.011), también que se encuentren en estado de estupor/coma (28.6% vs 6.9%,p=0.007) y que el número de crisis prehospitalarias sea 2 (23.8 vs 5.4;p<0.001) o más (52.4% vs 1.4%,p<0.001). Basado en esto definimos una escala, con puntuación máxima de 5, que puntúa 1 la presencia de afasia, desviación ocular, automatismos y 2 crisis, y con 2 puntos número de crisis >2. Su capacidad predictiva de 97.2% (IC 93.9-100%), presentando EE el 88.9% de los pacientes con una puntuación >2.

Conclusión: Una puntuación >2 en la ADANScale predice el diagnóstico de EE en pacientes que han sufrido una crisis epiléptica extrahospitalaria, siendo una herramienta sencilla y potencialmente útil.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE PERAMPANEL EN BITERAPIA PRECOZ: EXPERIENCIA EN DOS CONSULTAS MONOGRÁFICAS DE EPILEPSIA

Garamendi Ruiz, I. [1]; Aranzábal Alustiza, I. [2]; Matute Nieves, A. [1]; Agúndez Sarasola, M. [3]; Almeida Velasco, J. [1]; Lloret Villas, M.I. [1]; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Basurto; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Urdúliz

Objetivos: Perampanel (PER) es un fármaco antiepiléptico aprobado como terapia añadida para tratamiento de crisis parciales, y crisis generalizadas tónico-clónicas primarias. Se presenta la experiencia con el uso de este fármaco en biterapia precoz en dos consultas monográficas de epilepsia.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo, revisando los pacientes atendidos en consultas de Epilepsia de dos hospitales terciarios entre 2014 y 2016. Se incluyen aquellos pacientes tratados con PER en biterapia precoz, esto es primer o segundo fármaco añadido, y que sea como máximo, la tercera línea de tratamiento utilizado. El seguimiento mínimo fue de 6 meses. Se analizaron la respuesta (definida como una reducción de crisis igual o mayor del 50%) y efectos adversos durante el seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 15 pacientes con PER como biterapia precoz. Se disponen datos de 11 pacientes a 12 meses. 11/15 presentaban crisis parciales y el resto crisis generalizadas primarias. En 5 pacientes se utilizó PER como primera biterapia. La mediana de dosis a los 6 y 12 meses fue de 4 y 6 mg respectivamente. La tasa de respondedores fue de 80% a los 6 meses y de 63,7% a los 12 meses. 2/15 (13,3%) permanecieron libres de crisis a los 6 meses, y a los 12 meses 4/11 (36,4%). 5/15 pacientes (40 %) comunicaron efectos adversos (el más frecuente irritabilidad), y 2 pacientes retiraron la medicación este motivo.

Conclusión: PER es eficaz como biterapia precoz, para el tratamiento de crisis parciales y generalizadas. El principal efecto adverso, que motiva retiradas, es la irritabilidad.

ENCEFALOCELE TEMPORAL Y EPILEPSIA: REVISIÓN DE CASOS

Teresí Copoví, I. [1]; Garcés Sánchez, M. [2]; Gómez Ibáñez, A. [2]; Martínez Martínez, J.C. [3]; Rubio Sánchez, P. [1]; Gutiérrez Martin, A. [4]; Villanueva Haba, V.E. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Este trabajo revisa características clínicas, pruebas complementarias, manejo y pronóstico de nueve pacientes en los que se detectó encefalocele temporal (ET).

Material y métodos: Se revisó de forma retrospectiva pacientes diagnosticados de ET en la base de datos de RM entre 2009 y 2017. Los ítems analizados fueron: edad, sexo, presencia de epilepsia, edad de primera crisis y de diagnóstico de epilepsia, semiología de las crisis, pruebas realizadas --RM cerebral, monitorización Vídeo-EEG e implantación de electrodos invasivos--, cirugía realizada y evolución.

Resultados: De los nueve pacientes (siete hombres y dos mujeres de edades entre 11-72 años), ocho tenían crisis epilépticas, y seis epilepsia refractaria (ER). La edad mediana de primera crisis fue de 31 años y la demora mediana hasta el diagnostico de epilepsia fue de 2 años. En RM se encontró ET derecho en cuatro pacientes e izquierdo en cinco. La semiología de las crisis fue de: un paciente con crisis parciales complejas (CPC), otro con CPC secundariamente generalizadas y seis pacientes con ambas. El Vídeo-EEG de cuatro de estos seis pacientes mostró un patrón ictal localizador de inicio en región de ET; los otros dos presentaron inicio propagado (también en electrodos invasivos) e inicio en ambos hemisferios (electrodos invasivos localizadores en región ET), respectivamente. Se realizó resección quirúrgica individualizada a cuatro pacientes, dos de ellos con electrocorticografía (ECoG) intraoperatoria.

Conclusión: Un elevado porcentaje de los pacientes de la serie estudiada tenían ER. Además, parece existir una correlación entre ET y epilepsia del lóbulo temporal.

COMORBILIDADES PSIQUIÁTRICAS EN EPILEPSIA

Poza Aldea, J.J.; Tomé León, G.; Rojas Prol, M.; Ulacia Astigarraga, A.; Muñoz Lopetegi, A.; Espinal Valencia, J.B.; Olasagasti Calzacorta, V.; Maneiro Vicente, M.; Galdós Incognito, M.C.; Coll Orriols, N.; Mendiburu Arrieta, I.; Tapiz Ibáñez, M.T.; Barandiarán Amillano, M.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Analizar la comorbilidad psiquiátrica de la epilepsia y su repercusión sobre la calidad de vida

Material y métodos: 57 pacientes con epilepsia, con un rango de edad de 13 a 78 años, contestaron a las escalas autoinformadas de: Escala de Agresividad de Bussy y Perry, Escala de Impulsividad-Agresividad de Plutchik, STAI-X, Cuestionario de Depresión de Beck, Escala de vida QoLIE-10. Se analizan los resultados de las escalas y su correlación con el tipo de epilepsia y los tratamiento que reciben.

Resultados: Las puntuaciones medias obtenidas fueron: Escala de Agresividad: 88,83 (DE=21,16); Impulsividad-Agresividad de Plutchik: 16,74 (DE=6,69) y de 2,94 (DE=2,50) respectivamente; STAI-X: 46,22 (DE=21,68); STAI-S: 22,85 (DE=10,74); STAI-R: 23,75 (DE=11,24); escala de Depresión de Beck: 9,42 (DE=8,71); QOLIE-10: 21,64 (DE=8,68). El 30% de los pacientes presentan puntuaciones altas en la escala de Impulsividad; el 28% en rangos de agresividad física media y el 3,5% en agresividad física alta; el 28% en rango de hostilidad media y el 19% en rango de hostilidad alta/ muy alta; en el factor de Ira, el 28% en rango medio y alto o muy alto 38,5%; y por último en el factor de agresividad verbal, 29% en rango media y 24,5% en rango alto o muy alto. Todas ellas correlacionan con una menor calidad de vida. Además se han encontrado correlaciones positivas entre depresión y ansiedad y entre impulsividad y agresividad física.

Conclusión: Los pacientes con epilepsia sufren con frecuencia comorbilidad psiquiátrica, tanto depresión y ansiedad, como agresividad, impulsividad e ira, lo que repercute negativamente en su calidad de vida.

Epilepsia III

UTILIDAD DE LA TERMOCOAGULACIÓN GUIADA POR ESTÉREO-ELECTROENCEFALOGRAFÍA EN LA EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA FOCAL FARMACORRESISTENTE

Toledano Delgado, R. [1]; Martínez Álvarez, R. [2]; Jiménez Huete, A. [1]; Aledo Serrano, Á. [1]; García Morales, I. [1]; Álvarez-Linera, J. [3]; Cuervo-Arango Herreros, I. [2]; Gómez Angulo, J.C. [2]; Del Pozo García, J.M. [2]; Gil-Nagel Rein, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Ruber Internacional; 3. Servicio de Radiología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Estudios recientes muestran que la termocoagulación guiada por estéreo-electroencefalografía (T/E-EEG) puede ser útil en el manejo de la epilepsia focal farmacorresistente (EFFR). Describimos nuestra experiencia con esta técnica en un grupo de pacientes con epilepsias complejas.

Material y métodos: En un periodo de 5 años, se realizó T/E-EEG sobre 22 pacientes (25.1 años, rango 4-47) con EFFR durante la evaluación prequirúrgica invasiva. En 16 pacientes (72.72%) la RM cerebral fue negativa. El objetivo primario fue la tasa de respondedores (pacientes con reducción de crisis>50%) a los 2 meses y al año. Como objetivo secundario se analizaron qué variables determinaban la respuesta a la termocoagulación.

Resultados: En 19 pacientes con un seguimiento mínimo de 2 meses, un 47.36% fueron respondedores (31.57% libres de crisis). Al año, la tasa de respondedores fue de 16.16% (11.11% libres de crisis); 14 pacientes se habían operado (73.68%) por respuesta insuficiente. El PET circunscrito (p=0.011), la zona epileptógena localizada en la Estéreo-EEG (p=0.011) y las crisis con la estimulación eléctrica (p= 0.025) se asociaron con ser respondedor a los 2 meses. Un 88% de los respondedores a los 2 meses, tuvieron un Engel I-II en la última visita (20.9 meses, rango 3-55 meses). Un paciente tuvo un déficit neurológico permanente y dos transitorios.

Conclusión: La T/E-EEG es una técnica relativamente segura que puede mejorar el control de las crisis en un subgrupo de pacientes con epilepsias especialmente complejas. Los pacientes con respuesta inicial a la T/E-EEG se pueden beneficiar particularmente de cirugías más dirigidas.

EPILEPSIA A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON STATUS EPILÉPTICO DE DEBUT POST-ICTUS

Abraira del Fresno, L.; Santamarina Pérez, E.; Toledo Argany, M.; Guzmán García, L.; Sueiras Gil, M.; Quintana, M.; Salas-Puig, J.; Álvarez Sabin, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Estudiamos la aparición de crisis remotas en pacientes con status epiléptico (SE) post-ictus y los factores asociados.

Material y métodos: Reclutamos 113 pacientes con SE post-ictus desde Febrero-2011 hasta Abril-2017. Seleccionamos aquellos sin epilepsia. Recogimos características demográficas, escala de Rankin modificada (mRS), características del ictus (territorio afectado, tipo, gravedad –NIHSS– y etiología); y del SE (tipo, escala de Severidad del Status Epiléptico modificada (mSTESS), duración y tratamiento). Realizamos análisis de supervivencia para evaluar los factores de riesgo asociados para el desarrollo de epilepsia.

Resultados: Analizamos 73 pacientes sin epilepsia previa. Observamos una edad media de 74.1±14.3, un 52.1% de hombres y un mRS basal de 2 [1-3]. La mediana de NIHSS al inicio del ictus fue 9 [3.5-14.5] comparada con 7 [2-14] al inicio del SE (NIHSSE). La mediana de tiempo entre el ictus y el SE fue de 2 días (0-54) y la de seguimiento de 334 días [19.5-869.5]. La tasa estimada de crisis al primer año fue del 30.4% con una mediana de tiempo entre el SE y la primera crisis de 182 días [70-454]. En el análisis univariado, la edad (p=0.05), NIHSSE≥8 (p=0.008) y la afectación del lóbulo temporal (p=0.033) se asociaron con la aparición de crisis. En el análisis multivariante el NIHSSE≥8 fue el único factor predictivo independiente asociado con la aparición de crisis (Hazard Ratio: 4.359 (1.667-11.401, p=0.003).

Conclusión: En el SE post-ictus, el NIHSSE≥8 fue el único factor predictivo independiente que se asoció con la aparición de crisis a largo plazo.

REGISTRO SOBRE EL ESTATUS EPILÉPTICO EN LA COMUNIDAD DE MADRID: MANEJO TERAPÉUTICO

de la Morena Vicente, M.A. [1]; Granizo Martínez, J.J. [2]; Galiano Fragua, M.L. [3]; Hidalgo de la Cruz, M. [3]; Aguilar-Amat Prior, M.J. [4]; Parejo Carbonell, B. [5]; García Morales, I. [5]; de Toledo Heras, M. [6]; Gago Veiga, A. [6]; García Barragán, N. [7]; Toledano Delgado, R. [7]; Escolar Escamilla, E. [8]; Ojeda Ruiz de Luna, J. [9]; Bellido Cuellar, S. [10]; González Giráldez, B. [11]; Sierra Marcos, A. [11]; Navacerrada Barrero, F. [12]; Peláez Hidalgo, A. [13]; Gómez Caicoya, A. [14]; Zurita Santamaría, J. [15]; Díez Barrio, A. [16]; Luque Alarcón, M. [17]; Gutiérrez Delicado, E. [18]; Martínez García, N. [19]; Gil-Nagel Rein, A. [20]; Serratosa Fernández, J. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 2. Unidad de Epidemiología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 10. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 11. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 12. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares; 14. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 16. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 17. Servicio de Neurología. Hospital del Tajo; 18. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 19. Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja; 20. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: El estatus epiléptico (EE) es una emergencia neurológica.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional de pacientes diagnosticados de EE durante un año en 19 hospitales de la Comunidad de Madrid.

Resultados: Se recogieron datos de 264 episodios, con una media de edad de 60.01 años. De estos 132 (49,4%) tenía historia previa de epilepsia. Excluyendo aquellos debidos a anoxia, fueron 258 casos: tónico-clónico 103 (39,9%), parcial motor 70 (27,1%), parcial complejo 76 (29,5%), parcial simple 1 (0,4%), ausencias 4(1,6%), sutil 3 (1,2%). Se administró: primera línea con benzodiacepinas (BZD) en 193 (74,8%), segunda línea con antiepilépticos (FAE): uno 114 (44,2%), dos 83 (32,25), tres 32 (12,4%), cuatro o más 10 (3,9%); anestésicos en 69 (26,7%) y otros tratamientos 11 (4.3%). El tratamiento con el que cedió el estatus: BZD 36 (14,0%), FAE 156 (60,5%), anestésicos 35 (13,6%). El número de fármacos concomitantes (BZD y/o FAEs): media de 2,67 (rango 8), y solo 39 (15.9%) con un fármaco. Con respecto al uso de BZD como primera línea: se utilizó más en los casos de historia previa de epilepsia 106 (80,3%); menos en parcial complejo 47(61,8%) que en tónico-clónico 80 (70,7%), o parcial motor 60 (85,7%).

Conclusión: En tres cuartas partes de los casos recibieron BZD como primera línea, similar a lo publicado por otros estudios. El 14,0% de los casos fueron controlados con BZD, pero sólo el 15,9 % estaban con un fármaco durante el control, y no se administraron FAEs en el 7,4%; probablemente esto refleja la práctica común de administrar rápidamente una segunda línea de tratamiento.

EVOLUCIÓN DEL TRATAMIENTO DEL STATUS EPILÉPTICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Castañón Apilánez, M. [1]; Morán Castaño, C. [2]; Vega Sánchez, V. [2]; Suárez Santos, P. [1]; García Rúa, A. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Pérez Álvarez, A.I. [1]; Calleja Puerta, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo

Objetivos: El status epiléptico (SE) es una emergencia médica con un manejo controvertido que continúa siendo objeto de investigación. Nuestro objetivo fue estudiar las variaciones en el tratamiento del SE entre el año 2000 y 2015 en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo de un total de 89 casos de SE ingresados en los años 2000 y 2015, agrupándose en dos cohortes correspondientes a cada uno de los años y comparándose los resultados.

Resultados: Las benzodiacepinas constituyeron la 1ª línea de tratamiento en ambas cohortes, también utilizadas en 2ª línea en 2015. Los fármacos antiepilépticos (FAEs) se utilizaron en 2ª línea en ambos grupos (fenitoína y valproico en 2000, levetiracetam y valproico en 2015). La sedación farmacológica constituyó la 3ª línea en ambas cohortes, combinada con FAEs (lacosamida y levetiracetam) en 2015. La respuesta a 1ª línea fue del 60% en 2000 y del 25% en 2015. Las sedaciones farmacológicas se incrementaron un 10.6% en 2015 y los ingresos en UCI un 46.9%. Durante la hospitalización, 57% de los pacientes de 2000 y 30.4% de 2015 mantuvieron tratamiento con un FAE en monoterapia. Se registró un fallecimiento relacionado con SE en el año 2000 y 3 en 2015.

Conclusión: La evolución del tratamiento del SE entre el año 2000 y 2015 ha estado marcada por un manejo menos secuencial y una mayor utilización de nuevos FAEs y politerapia, con un pronóstico global que parece haber empeorado. Parece necesaria una adecuada protocolización del tratamiento para disminuir la variabilidad y mejorar la eficacia.

CARACTERIZACIÓN NEUROPSICOLÓGICA TRAS TERMOCOAGULACIÓN MEDIANTE SEEG EN PACIENTES CON EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL: DATOS PRELIMINARES

Pérez Enríquez, C. [1]; Manero Borras, R.M. [2]; Peña-Casanova, J. [3]; Principe, A. [4]; Ley, M. [4]; Rocamora, R. [4]

1. Servicio de Neurociencias. Instituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas (IMIM); 2. Servicio de Neurociencias. Hospital del Mar; 3. Servicio de Neurociencias. Fundación Instituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas (FIMIM); 4. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Caracterizar el perfil neuropsicológico en una serie de pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal (EL) farmacorresistente tras el procedimiento terapéutico de Termocoagulación guiada mediante SEEG.

Material y métodos: Se seleccionaron 10 pacientes (70% varones, edad 21-44 años, CI 102,6 ± 18,5) con ELT sometidos a monitorización SEEG. Las principales regiones termocoaguladas fueron el Área Temporal Basal (2,5 ± 2,9 pares de contactos), Amígdala (2,4 ± 1,7), Polo Temporal (2,0 ± 1,9) e Hipocampo (1,9 ± 2,0). El protocolo neuropsicológico se realizó antes de la termocoagulación unilateral y 6 meses después. Se analizaron la frecuencia de las crisis epilépticas como variable clínica y el estado cognitivo-afectivo para evaluar los resultados neuropsicológicos del tratamiento.

Resultados: Tras termocoagulación, el 20% de los pacientes se encontraban libres de crisis y los restantes mostraron una reducción significativa (10,6 ± 10,0 antes de termocoagulación a 3,8 ± 8,5 después). Se encontraron mejoras cognitivas significativas, principalmente en velocidad psicomotora y función ejecutiva (Tower of London $p = 0,018$ y Trail Making Test $p = 0,027$). En ningún caso, el rendimiento cognitivo disminuyó significativamente tras termocoagulación. En cuanto a la sintomatología neuropsiquiátrica, se halló menor sintomatología depresiva cuando se realizó la termocoagulación en amígdala ($p = 0,029$).

Conclusión: Este estudio preliminar muestra mejores rendimientos en velocidad psicomotora y función ejecutiva principalmente, sin mostrar diferencias significativas en otros rendimientos cognitivos o afectivos tras termocoagulación. Esto indicaría que, tales lesiones por termocoagulación podrían conducir a una reducción significativa en frecuencia de crisis epilépticas, sin implicar un déficit neuropsicológico en este tipo de pacientes.

LESIONES ACCIDENTALES Y CALIDAD DE VIDA EN EL PACIENTE CON EPILEPSIA Y CRISIS TÓNICO-CLÓNICAS

GENERALIZADAS. RESULTADOS DE UN ESTUDIO OBSERVACIONAL, RETROSPECTIVO Y MULTICÉNTRICO (ESTUDIO QUINGTC)

Salas Puig, X. [1]; Iniesta Terré, M. [2]; Abraira, L. [1]; Puig, J. [3]; Estudio QUINGTC, G. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Departamento Médico. Laboratorios Esteve; 3. Servicio de Estadística. Bioclever 2005 SL; 4. Servicio de Neurología. España

Objetivos: Determinar la incidencia de lesiones accidentales en pacientes con epilepsia y crisis tónico clónicas generalizadas, y la asociación entre lesiones y calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal y multicéntrico, con una única visita, en pacientes con epilepsia y crisis tónico-clónicas generalizadas primarias y/o focales secundariamente generalizadas. El estudio fue aprobado por el comité ético de l'Hospital Universitari Vall d'Hebron. Todos los pacientes dieron su consentimiento informado por escrito. Se recogieron datos demográficos, clínicos y el tipo y gravedad de las lesiones. Los pacientes valoraron su CVRS mediante QOLIE-10.

Resultados: 210 pacientes. Edad media 42,0 años (14-87); 45,2% mujeres. Inicio de las crisis: 27,8 años (0-83). Crisis: tónico-clónicas primarias (69,5%), parciales con generalización secundaria (30,5%), parciales complejas (24,3%), parciales simples (11,4%), ausencias (10,5%), mioclónicas (9,0%). Etiología: idiopática o genética (65,7%), ictus (11,9%), TCE (5,2%). Número de crisis en los últimos 12 meses: 1 (45,7%), 2-5 (41,0%), >5 (13,3%). 53,8% había sufrido alguna lesión accidental relacionada con las crisis tónico-clónicas en los últimos 12 meses, siendo las más frecuentes traumatismos craneales (62,8%), quemaduras (12,4%) y fracturas (5,3%). Los pacientes con alguna lesión presentaron menor CVRS que los pacientes sin lesiones, tanto en la puntuación media global del QOLIE-10 (64,1 vs 71,6; p=0.0038; total: 67,6±18,8), como en las dimensiones de salud mental y funcionalidad social (56,9 vs 66,7; p=0,0008; 64,8 vs 73,3; 0,0058, respectivamente).

Conclusión: Las crisis tónico-clónicas en pacientes con epilepsia se relacionan con una alta prevalencia de lesiones accidentales y éstas empeoran de forma significativa la CVRS.

FUNCIÓN OLFATORIA EN PACIENTES CON EPILEPSIA FOCAL

Aledo Serrano, A. [1]; Espinosa Jovel, C. [2]; Toledano Delgado, R. [1]; García Morales, I. [1]; Jiménez Huete, A. [1]; Gil-Nagel Rein, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Kennedy

Objetivos: La función olfatoria depende de múltiples estructuras anatómicas frontotemporales, dentro de las cuales la corteza piriforme es la más importante. Por su conectividad, es probable que en pacientes con epilepsia focal y especialmente con esclerosis hipocampal (EH), exista una disfunción de la corteza piriforme que se correlacione con una alteración interictal de la olfacción.

Material y métodos: Estudio observacional, de corte transversal, en el que se comparó de forma consecutiva la función olfatoria en pacientes con EH vs pacientes con epilepsia extrahipocampal (EEH) y controles sanos. Se incluyeron pacientes de 18-65 años, que cumplieran los criterios de inclusión/exclusión, y se realizó el Sniffin'Sticks test. En todos los casos se emplearon test bilaterales y se consideraron significativos los valores p<0,05.

Resultados: Se valoraron 32 pacientes en el grupo de epilepsia hipocampal, 30 pacientes en el grupo de epilepsia extra-hipocampal y 22 controles sanos. El valor medio del TDI-score fue de 26,1 en pacientes con EH, 29,8 en pacientes con EEH y 36,5 en controles. El análisis asociativo entre los tres grupos ha demostrado diferencias significativas en el TDI-score (p<0,001), discriminación (p<0,001) e identificación (p<0,001).

Conclusión: Los resultados sugieren que en pacientes con epilepsia temporal medial asociada a esclerosis de hipocampo existe una disfunción olfatoria basal como consecuencia de una red epileptógena alterada que va más allá del hipocampo, y que puede afectar otras estructuras anatómicas, incluyendo la corteza piriforme.

EPILEPSIA QUE SIMULA PATOLOGÍA ISQUÉMICA TRANSITORIA, ¿PODEMOS MEJORAR EL MANEJO ACTUAL? ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 15 PACIENTES

Guillén Martínez, V.; Herrera García, J.D.; Ruiz Giménez, J.A.; Gutiérrez Zúñiga, R.; Villegas Rodríguez, I.; Fernández Pérez, M.D.; Escobar Delgado, T.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Es frecuente diagnosticar un déficit neurológico focal transitorio (DNT) de causa epiléptica como evento isquémico transitorio (AIT) pese a estudio vascular normal. Esto produce una demora terapéutica, generalmente con recurrencia del episodio. Nuestro objetivo es describir las características de pacientes con DNT de causa epiléptica en nuestro centro y proponer un protocolo que intente mejorar la tasa de diagnóstico precoz.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes ingresados en nuestra Unidad de Ictus con diagnóstico de AIT al alta (DNT y RM cerebral normal) entre 2013 y abril de 2017. Selección y análisis descriptivo de aquellos con recurrencia de episodios y diagnóstico posterior de epilepsia.

Resultados: Se revisaron 376 pacientes diagnosticados inicialmente como AIT, de los cuales 15 (3.9%, edad media 70.5 años) se catalogaron posteriormente como epilépticos. Todos presentaron alteración del lenguaje como parte del DNT (duración media 60 minutos), con 3 episodios de media (rango 2-8) hasta el diagnóstico de epilepsia (4.1 meses después del primero). 14 pacientes (93.3%) presentaron episodios estereotipados. El estudio neurovascular detectó anomalías (fibrilación auricular paroxística) en un único paciente. Se objetivó actividad epileptiforme interictal en el EEG de 5 pacientes (33.3%). Tras iniciar tratamiento antiepiléptico 14 pacientes (93.3%) están libres de crisis.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que DNT que cursan con alteración del lenguaje recurrente se asocia fuertemente a etiología epiléptica cuando el estudio neurovascular inicial es normal. Se requieren estudios prospectivos para mejorar la caracterización clínico-

electro-radiológicas de estos pacientes. Proponemos un protocolo de diagnóstico precoz de estos casos.

FACTORES DE RIESGO DE CRISIS SECUNDARIAMENTE GENERALIZADAS PROVOCADAS POR LA ESTIMULACIÓN CORTICAL EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA

Hampel, K. [1]; Garcés Sánchez, M. [1]; Gómez Ibáñez, A. [1]; Palanca Cámara, M. [2]; Cano López, I. [3]; Gutiérrez Martín, A. [4]; González Bono, E. [3]; Hervás Marín, D. [5]; Villanueva, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Enfermería. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. IDOCAL. Universidad de Valencia; 4. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Unidad Bioestadística. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe

Objetivos: Evaluar los factores de riesgo de las crisis secundariamente generalizadas (CSG) provocadas por la estimulación cortical (EC) durante la monitorización de video-EEG con electrodos intracraniales en pacientes con epilepsia refractaria.

Material y métodos: En este estudio retrospectivo de cohorte se realizaron búsquedas en nuestra base de datos local, de pacientes con epilepsia refractaria sometidos a monitorización invasiva de video-EEG y EC en la Unidad de Epilepsia del Hospital la Fe Valencia desde enero de 2006 a noviembre de 2016. Se aplicó un modelo de regresión logística uni- y multivariante para estimar el riesgo de CSG causada por EC y evaluar posibles factores de influencia (tipo de retirada de fármacos antiepilépticos (FAEs), tipo de implantación, intensidad de estímulo máximo, número de contactos estimulados, historia previa de CSG, edad, lesión en la RM cerebral, sexo, tipo de epilepsia).

Resultados: Se analizó un total de 58 pacientes, de los cuales 7 pacientes tuvieron CSG provocadas por EC. El riesgo medio de CSG provocadas por estimulación se estimó en un 12% (95% -IC 5%, 22%). La retirada completa de FAEs se asoció con un aumento del riesgo de CSG de un OR de 9 (95% -IC 1.7, 70) en comparación con una retirada parcial. Ningún otro factor parecía tener un efecto significativo sobre el riesgo de CSG provocadas por EC.

Conclusión: El riesgo de CSG provocadas por la EC es relativamente bajo. Sin embargo, una retirada completa de FAEs se asoció a un mayor riesgo de CSG provocadas por EC y, por lo tanto, de ser posible debería evitarse.

¿ES EL TAMAÑO DE LA RESECCIÓN DEL HIPOCAMPO IMPORTANTE EN LA CIRUGÍA DE EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL ASOCIADA A ESCLEROSIS HIPOCAMPAL?

Falip Centellas, M. [1]; Sala, J. [1]; Castañer, S. [2]; Plans, G. [3]; Alemany, M. [1]; Miro, J. [1]; Coello, A. [3]; Mora, J. [4]; Juncadella, M. [5]; Rodríguez Bel, L. [6]; Custal, N. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Servicio de Radiología, IDI. Hospital Universitari de Bellvitge; 7. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Actualmente la epilepsia del lóbulo temporal asociada a esclerosis hipocampal (ELT+HS) se considera una patología quirúrgicamente remediable. Hipótesis: La mayor o menor resección del hipocampo esclerótico puede ser un factor de riesgo de recidiva de crisis tras cirugía.

Material y métodos: Estudio unicéntrico en el que se incluyeron todos los pacientes con ELT+HS aislada o asociada a patología benigna (cavernoma+ HS o displasia+HS) intervenidos con seguimiento superior a 1 año. Se comparó longitud anteroposterior de cola de hipocampo no resecada en pacientes libres de crisis respecto a los que no estaban libres de crisis. Se excluyeron pacientes con ELT+HS asociada a patología tumoral y aquellos en que presentaron recidiva de crisis que no procedían del lóbulo temporal intervenido (epilepsia temporal plus o bitemporal).

Resultados: 46 pacientes (5 pacientes excluidos):41 pacientes incluidos (18 hombres). Libertad de crisis global 38/46 (82%).Libres de crisis al año pacientes incluidos 38/41 (93%), libre de crisis a los 5 años 21/ 24 (87%). Media longitud de hipocampo en libres de crisis al año: 1.42cm (SD 0.38), media de longitud en pacientes no libres de crisis al año 2cm (SD 0,2), p: 0.016. Media longitud cola de hipocampo libres de crisis 5 años 1,42 (SD 0.36) y en no libres de crisis 1,93 (SD 0,3), p: 0.036.

Conclusión: La longitud del remanente de la cola del hipocampo no resecada podría ser un factor que influencia la libertad de crisis tras cirugía de ELT+HS.

UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE PERFUSIÓN (TC-P) EN EL ESTADO DE MAL EPILÉPTICO (EE)

González Cuevas, G.M. [1]; Coscojuela, P. [1]; Pareto, D. [2]; Quintana, M. [1]; Sarria Estrada, S. [2]; Santamarina Pérez, E. [1]; Toledo Argany, M. [1]; Sueiras Gil, M. [3]; Guzmán, L. [3]; Salas Puig, J. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Sección de Neuroradiología (Departamento de Radiología). Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar el valor diagnóstico de la TC-P en el EE.

Material y métodos: Pacientes consecutivos en EE fueron estudiados prospectivamente mediante imágenes de TC-P en fase aguda. Se realizó un análisis visual y cuantitativo de los mapas de perfusión. Se cuantificaron los valores de flujo cerebral-(CBF), volumen-(CBV), tiempo al pico-(TTP) y tiempo de tránsito medio-(MTT), calculándose además los índices de asimetría (IA) con respecto al lado contralateral. En los casos posibles se realizó una TC-P de control una vez resuelto el EE y se compararon con las TC-P iniciales. Los cambios de perfusión se compararon con la clínica y los EEG.

Resultados: Incluimos 19 pacientes. Edad media: 69,47±15,9. 68,4% varones. El análisis visual mostró áreas de hiperperfusión cortical en

16/19 (84,2%) casos, que fueron concordantes con la clínica y los hallazgos EEG. El análisis cuantitativo mostró aumento significativo de CBF (p=0,002), CBV (p=0,004) y disminución en TTP (p<0,001) y en MTT (p=0,001), al comparar con el lado contralateral. El IA medio fue de 12,8 en CBF; 13,7 en CBV; -3,0 en TTP y -3,7 en MMT. De los 9 casos con TC-P de control, visualmente 8 presentaron disminución de las áreas de hiperperfusión. Cuantitativamente mostraron disminución significativa los valores de CBV (p=0,035) y CBF (p=0,024)

Conclusión: El análisis visual y cuantitativo de los mapas de perfusión detectó hiperperfusión regional en la mayoría de los pacientes en EE, observándose alteraciones significativas en CBF, CBV, TTP y MMT al comprar con el lado contralateral y en CBV y CBF al comparar con los controles

TIEMPOS DE ACTUACIÓN Y PRONÓSTICO EN EL ESTATUS EPILÉPTICO (EE) FOCAL CON ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONSCIENCIA

Alpuente Ruiz, A. [1]; Santamarina Pérez, E. [1]; Parejo Carbonell, B. [2]; Toledo Argany, M. [1]; Salas Puig, X. [1]; Abraira Del Fresno, L. [1]; Quintana Luque, M. [3]; Cuevas Montserrat, G. [1]; Gutiérrez Viedma, A. [2]; Abarrategui Yagüe, B. [2]; Morales Irene, G. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Siguiendo la nueva definición de E, los tiempos de actuación en pacientes con estatus convulsivo son claros, sin embargo, para aquellos SE focales con afectación del nivel de consciencia y para los no convulsivos estos no están claramente definidos.

Material y métodos: Recogimos los casos de EE focal con afectación del nivel de consciencia de dos centros hospitalarios. Analizamos datos sobre semiología (con y sin síntomas motores prominentes), etiología, antecedente de epilepsia, tratamiento, perfil demográfico, pronóstico al alta y los diferentes tiempos de actuación.

Resultados: Incluimos 74 pacientes desde diciembre/2012 hasta mayo/2017, con una mediana de edad de 72 años, siendo el 60.8% hombres. Al analizar el pronóstico hallamos que fue significativamente peor en las mujeres (p=0.02), a mayor edad (p=0.044) y en ausencia de epilepsia previa (p=0.02). Además, influía la gravedad de la etiología (p=0.02), el mSTESS (p=0.003) y debut intrahospitalario (p=0.017). Al analizar los tiempos encontramos que una duración mayor a 5 horas se asociaba a un peor pronóstico (p=0.008). Tras la regresión logística, la duración superior a 5 horas se asoció de forma independiente (p=0.010), además de la etiología (p=0.012) y el mSTESS (p=0.004). La duración del EE se relacionó con el tiempo de instauración del primer tratamiento antiepiléptico así como del momento de valoración por neurología.

Conclusión: En las formas focales de EE con alteración del nivel de consciencia el pronóstico empeora a partir de 5h, para lo cual influye de manera significativa la evaluación neurológica precoz y la instauración de un tratamiento adecuado en ese período de tiempo.

ESTUDIO LACONORTE DE PRÁCTICA CLÍNICA: EFICACIA Y SEGURIDAD DE LACOSAMIDA COMO PRIMER FAE ASOCIADO EN EPILEPSIAS DE ORIGEN FOCAL

Muñoz Lopetegi, A. [1]; López González, F.J. [2]; Rodríguez Osorio, X. [2]; Pato Pato, A. [3]; Bellas Lamas, P. [4]; Abell Corral, J. [5]; Castro Vilanova, M.D. [4]; Garea García-Malvar, M.J. [6]; Gil López, J.A. [7]; Ruiz Martínez, J. [1]; Poza Aldea, J.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 4. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro (Vigo); 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega; 7. Consulta privada

Objetivos: Muchos pacientes con epilepsia requieren un segundo fármaco antiepiléptico (FAE), sea por ineficacia o por intolerancia al primero. Evaluamos la eficacia y tolerabilidad de lacosamida (LCM) como primer FAE añadido.

Material y métodos: Estudio observacional, multicéntrico y retrospectivo con seguimiento de un año. Participaron pacientes con crisis epilépticas de inicio focal en monoterapia con otro FAE, que iniciaron LCM como primer FAE asociado.

Resultados: Se incluyeron 98 pacientes (50% hombres) con una edad media de 50 años y una mediana de duración de la epilepsia de 3 años (0-65). Se había iniciado LCM por mal control (74%), mala tolerancia (16%) o ambos (8%). Al año, fueron respondedores (reducción ≥50% del número de crisis) el 85% y estaban libres de crisis el 68% del total y el 76% de los que tenían crisis generalizadas. Presentaron efectos adversos 21 pacientes (21%), la mayoría leves y/o transitorios. Se retiró LCM antes del año por intolerancia en 3 y por ineficacia en 1, sin aparente relación con la dosis total ni el escalado. Se agruparon más efectos adversos al combinarse LCM con otro FAE bloqueador de canales de sodio. De 82 pacientes que completaron el seguimiento, 78 (95%) mantenían LCM al año (mediana de dosis 200 mg/día, rango 100-400). Se convirtió a monoterapia en 22 de ellos (28%) estando 14 (82%) libres de crisis.

Conclusión: Los resultados al año de LCM como primer FAE asociado en epilepsias de inicio focal, la muestran como una opción eficaz y bien tolerada. Los efectos adversos fueron en su mayoría leves y transitorios.

EXPERIENCIA CON BRIVARACETAM: EFICACIA Y SEGURIDAD A 3 MESES EN DOS CENTROS HOSPITALARIOS

Matute Nieves, A. [1]; García Martínez, A. [2]; Garamendi Ruiz, Í. [1]; García Rúa, A. [2]; Agúndez Sarasola, M. [3]; Suárez Santos, P. [2]; Marinas Alejo, A. [1]; Castañón Apilánez, M. [2]; Acera Gil, M. [1]; Amejide Sanluis, E. [2]; Valle Quevedo, E. [4]; Gómez Esteban, J.C. [1]; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital Urduliz-Alfredo Espinosa; 4. Servicio de

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Analizar la eficacia y tolerabilidad de brivaracetam (BRV) a los 3 meses de su prescripción en práctica clínica habitual.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo de todos los pacientes que iniciaron BRV en dos centros hospitalarios entre noviembre de 2016 y febrero de 2017, recogiendo datos basales y a 3 meses, tales como etiología, frecuencia de crisis, fármacos antiepilépticos (FAEs) previos y concomitantes, y efectos adversos. La respuesta y la seguridad se revisaron para aquellos pacientes con datos a 3 meses, y fue analizada por intención de tratar.

Resultados: Se incluyeron 109 pacientes, 101 de los cuales cumplían criterios de farmacorresistencia. El 90,76% presentaba crisis focales. La media de FAEs previos fue de 6,05, y 2,27 FAEs concomitantes, siendo el más frecuente lacosamida. El 80% de pacientes habían tomado previamente levetiracetam. La dosis mediana dosis fue 150 mg/d (la más empleada 100 mg/día). Por intención de tratar, la tasa de respondedores (reducción de crisis igual o mayor al 50%) a los 3 meses era de 29,4%. Seis pacientes (5,5%) permanecieron libres de crisis. Se observaron efectos adversos en 48/109 (44%) y motivó la retirada en 10 (9,2%). Los efectos adversos más frecuentes fueron somnolencia y mareo. Se refirió irritabilidad en 5 pacientes (4,56%). La tasa de retención a los 3 meses fue del 88%.

Conclusión: En este estudio de experiencia clínica, se observó eficacia en pacientes con epilepsia rebelde al tratamiento, con una tasa de respondedores de 29,4% a los 3 meses y buena tolerabilidad y seguridad.

LESIONECTOMÍA MICROQUIRÚRGICA PARA CAVERNOMAS CON EPILEPSIA

Vilalta Castan, J. [1]; Núñez Videgaray, S. [2]

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

Objetivos: Analizar la utilidad de la resección microquirúrgica de cavernomas con crisis siguiendo las indicaciones de un neurólogo dedicado a Epilepsia.

Material y métodos: De un registro prospectivo durante el periodo 1990-2014 se han seleccionado los pacientes tratados quirúrgicamente siendo la indicación la epilepsia. Los resultados clínicos se evaluaron los 6 meses mediante la escala de resultados de Glasgow.

Resultados: En el periodo estudiado se incluyeron en nuestro registro 269 pacientes diagnosticados de cavernomas, 77 tratados quirúrgicamente, de estos se trataron con microcirugía, con el convencimiento de una indicación correcta sentada por un neurólogo dedicado a epilepsia, 17 pacientes con una media de edad 38,3 años (20-69), 10 hombres y siete mujeres. En todos los casos se logró la exéresis total de la lesión, una paciente tuvo que ser reintervenida. A los seis meses de la cirugía todos los pacientes presentaron buena recuperación según la escala de resultados de Glasgow, excepto una paciente de 69 años con moderada incapacidad, afecta de cavernomatosis múltiple. Todos los pacientes mejoraron en cuanto al control de las crisis aunque no sabemos cuántos pacientes a largo plazo se libraron de la medicación anticomicial.

Conclusión: La cirugía de los cavernomas en pacientes bien seleccionados utilizando el microscopio para que intuitivamente resecar el área de hemosiderina circundante además de extirpar la lesión tiene unos riesgos aceptables, debe considerarse a largo plazo el beneficio para el control de la epilepsia y compararse con estudios prospectivos con otros abordajes quirúrgicos más complejos.

Neurogenética + Neurooftalmología

ESTUDIO DE REPLICACIÓN DE FACTORES DE RIESGO GENÉTICOS ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON EN POBLACIÓN DEL SUR DE ESPAÑA

Tejera Parrado, C. [1]; Oliva Ariza, G. [1]; Jesús Maestre, S. [1]; Adarmes Gómez, A.D. [1]; Bernal Bernal, I. [1]; Bonilla Torbio, M. [1]; Buiza Rueda, D. [1]; Carrillo García, F. [1]; Vargas González, L. [1]; Carballo Cordero, M. [1]; Gómez Garre, P. [1]; Mir Rivera, P. [2]

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

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) es una enfermedad neurodegenerativa de etiología multifactorial. Existen genes causativos y de susceptibilildad asociados a la enfermedad. En total 28 loci de riesgo se consideran asociados a la EP tras un estudio de meta-análisis en población de origen europeo. Se replicaron 5 de estos 28 loci en una población del sur de España (ACMSD/TMEM163, MAPT, STK39, MIR4697 y SREFB/RAI1). Nuestro objetivo es comprobar si estos 5 loci suponen un riesgo en la EP en otra población mayor del sur de España.

Material y métodos: Se incluyeron 711 pacientes con EP y 878 controles sanos. Se emplearon sondas Taqman para analizar los loci ACMSD/TMEM163 (rs6430538), MAPT (rs17649553), MIR4697 (rs329648) y SREFB/RAI 1(rs11868035). Para el locus STK39 (rs1955337) se empleó High Resolution Melting (HRM) y posterior secuenciación de las muestras con curvas de disociación anormales. Para analizar las diferencias en las frecuencias alélicas en los SNPs genotipados se empleó una regresión logística (PLINK).

Resultados: Se replicó la asociación con la EP de los loci ACMSD/TMEM163 (OR 1,314) y STK39 (OR 1,474) en la población estudiada ($p<0,05$ corregida por Bonferroni), pero no en los loci MAPT y SREFB/RAI 1. El quinto locus falló en el genotipado y no se pudo analizar. Los OR de los loci analizados siguen la misma dirección que en estudios previos, excepto el locus MIR4697.

Conclusión: Los resultados sugieren que los loci ACMSD/TMEM163 y STK39 son un factor de riesgo en el desarrollo de la EP en población del sur de España, pero no los loci MAPT y SREFB/RAI 1.

ANÁLISIS MUTACIONAL DE LOS GENES TOR1A, THAP1 Y GNAL EN UNA POBLACIÓN DEL SUR DE ESPAÑA

Gómez Garre, P. [1]; Tejero Parrado, C. [1]; Jesús Maestre, S. [1]; Bonilla Toribio, M. [1]; Adarmes Gómez, A. [1]; Alonso Cánovas, A. [2]; Bernal Bernal, I. [1]; Blanco Ollero, A. [3]; Buiza Rueda, D. [1]; Burguera, J.A. [4]; Cáceres Redondo, M.T. [5]; Carballo Cordero, M. [6]; Carrillo García, F. [6]; Catalán Alonso, M.J. [7]; Escamilla Sevilla, F. [8]; Espinosa Rosso, R. [9]; Fernández Moreno, M.C. [10]; García Moreno, J.M. [11]; García Ruiz-Espiga, P. [12]; Giacometti Siveira, S. [13]; Gutiérrez García, J. [14]; López Valdés, E. [7]; Martínez Castrillo, J.C. [2]; Martínez Torres, I. [4]; Medialdea Natera, M.P. [15]; Méndez Barrio, C. [1]; Méndez Lucena, C. [11]; Mínguez Castellanos, A. [8]; Moya Molina, M. [9]; Ochoa Sepúlveda, J.J. [5]; Ojea, T. [13]; Rodríguez, N. [16]; Sillero Sánchez, M. [16]; del Val Fernández, J. [12]; Vargas González, L. [1]; Mir Rivera, P. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 6. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 11. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 12. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 13. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 14. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 15. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerto Real

Objetivos: Estudiar la presencia de variaciones genéticas en los genes TOR1A, THAP1 y GNAL en una población del sur de España y analizar su relación con el desarrollo de distonía primaria.

Material y métodos: En este estudio hemos incluido 1064 pacientes con distonía primaria y una edad media de 61±15 años (edad media de inicio de los síntomas 48±17 años) y 975 controles sanos con una edad media de 55±15 años. Hemos analizado los tres genes mediante High resolution melting y posterior secuenciación de aquellas muestras con un perfil de disociación distinto.

Resultados: Hemos identificado 20 variaciones en TOR1A (1 en 5'-UTR, 3 sinónimas, 4 no-sinónimas, 2 intrónicas y 10 en 3'-UTR), 2 de ellas nuevas. 11 pacientes fueron DYT1-positivos. En THAP1 hemos identificado 11 variaciones (6 en 5'-UTR y 5 no-sinónimas), 4 de ellas nuevas. En GNAL hemos encontrado 25 variaciones (1 en 5´-UTR, 11 intrónicas, 6 no-sinónimas, 4 sinónimas), 3 de ellas nuevas.

Conclusión: La prevalencia de variaciones potencialmente asociadas al desarrollo de la distonía en nuestra población fue mayor para TOR1A, seguido de THAP1, mientras que fue escasa en el caso de GNAL.

DIFICULTAD DEL DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE LAS ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS CON ACUMULACIÓN CEREBRAL DE HIERRO

Espinós Armero, C. [1]; Tello, C. [1]; Lupo, V. [2]; Fernández Rodríguez, S. [1]; Sánchez Monteagudo, A. [1]; Darling, A. [3]; Pérez Dueñas, B. [3]

1. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 2. Servicio de Genética. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 3. Servicio de Neuropediatría. Hospital de Sant Joan de Déu

Objetivos: Las Enfermedades Neurodegenerativas con Acumulación Cerebral de Hierro (ENACH) constituyen un grupo heterogéneo de trastornos del movimiento con acumulación de hierro en cerebro. Su cuadro clínico se solapa con otras entidades clínicas lo que dificulta su diagnóstico genético. Se conocen 10 genes ENACH, si bien el análisis de dos de ellos, PANK2 y PLA2G6, resuelve alrededor del 70% de los casos. El objetivo de este estudio ha sido la investigación mediante un panel de genes de pacientes afectados por ENACH y enfermedades relacionadas.

Material y métodos: Pacientes: Veinte pacientes en quienes se habían descartado mutaciones puntuales por Sanger y grandes deleciones/duplicaciones por MLPA en los genes PANK2 y PLA2G6. Métodos: Panel basado en tecnología SureSelect (Agilent) que comprende 498 genes implicados en trastornos de movimiento: ENACH, ataxia, corea, distonía, parkinson, paroximales, paraparesias espásticas.

Resultados: En dos pacientes se han detectado mutaciones descritas como patológicas en EXOSC3, y en uno en TPP1. En un paciente se han caracterizado cambios noveles en GLB1, que de acuerdo con su clínica y determinaciones bioquímicas, se han catalogado como mutaciones causales. En un paciente se han investigado cambios noveles en FBXO7 y DLD mediante estudios de expresión que indican que ambas proteínas podrían estar alteradas. Los estudios relacionados con el resto de casos están en marcha.

Conclusión: Los resultados muestran la dificultad el diagnóstico genético de esos trastornos neurodegenerativos que cursan con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Financiación: Fundació La Marató TV3, ISCIII-PI15/00187, Fundació per Amor a l'Art.

ATAXIA CORDONAL POSTERIOR Y RETINITIS PIGMENTOSA. DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA FAMILIA ESPAÑOLA

Ortega Suero, G.; González García, N.; Matías-Guiu Guía, J.; Arpa Gutiérrez, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La ataxia de cordones posteriores y retinitis pigmentosa (PCARP) cursa con ataxia sensitiva y retinopatía pigmentaria progresivas desde la infancia. Puede asociar trastornos musculoesqueléticos y gastrointestinales. El gen mutado causante del síndrome, FLVCR1 (1q32.3) presenta transmisión autosómica recesiva. Hasta la fecha existen 4 familias descritas en el mundo, una española.

Material y métodos: Varón de 29 años con historia familiar de consanguinidad; 2 hermanos sanos. A los 4 años inicia inestabilidad de la marcha progresiva. A los 10 años visión tuneliforme y nictalopia. En la adolescencia comienza con contractura de los dedos de las manos y deformidades con extensión limitada (camptodactilia). En la exploración presenta apalestesia de las 4 extremidades hasta proximal, hipopalestesia de nervios intercostales, hipoestesia tactoalgésica en guante y calcetín, arreflexia, marcha taloneante y Romberg positivo.

Resultados: La inmunología, serología, vitamina E, B12, ácido

fitánico y LCR fueron normales. El EMG mostró polineuropatía sensitiva grave, los PESS bloqueo en conducción de cordones posteriores a nivel medular, la RM leve atrofia e hiperintensidad espinal y el estudio oftalmológico una degeneración pigmentaria retiniana grado IV. La biopsia de nervio sural objetivó pérdida masiva de fibras nerviosas mielínicas y fibrosis. Se descartó ataxia de Friedreich. Se realizó estudio genético, identificándose en homocigosis la mutación FLVCR1 c.721G>A; p.(Ala241Thr).

Conclusión: Presentamos una nueva familia española en la que la mutación encontrada coincide con la identificada en la anterior familia española. Aún faltan estudios clínicos y moleculares para caracterizar el espectro fenotípico de PCARP, hasta ahora asociado únicamente a la mutación del gen FLVCR1.

CADASIL, DE LA SOSPECHA AL DIAGNÓSTICO. ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS, GENÉTICAS Y DE NEUROIMAGEN EN UNA SERIE DE 17 PACIENTES

Hernández Navarro, P. [1]; Torregrosa Martínez, M.H. [1]; Castro Fernández, B.A. [1]; González Robles, C. [1]; García Díaz, J.D.D. [2]; Mesa Latorre, J.M. [2]; Izquierdo Esteban, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Definir las características epidemiológicas, clínicas, genéticas y radiológicas del CADASIL en la población diana del H. U. Príncipe Asturias.

Material y métodos: Se realizó estudio genético y análisis de diferentes variables en 17 pacientes reclutados desde Neurología y Genética con sospecha de CADASIL desde el año 2010 a la actualidad.

Resultados: En nuestros sujetos (rango de edad: 33-72 años) únicamente existía parentesco entre 4. En 9 el estudio se inició por sospecha clínica, en 7 por antecedentes familiares y en 1 por neuroimagen compatible. La clínica de debut fue: ictus (33.3%, 48-65 años), migraña (26.6%, 16-44 años), alteraciones anímicas (20%, 37-53 años) y deterioro cognitivo (20%, 48-65 años). Tres de las 4 biopsias cutáneas realizadas presentaron hallazgos característicos y 1 fue inespecífica. Radiológicamente se identificaron lesiones típicas en 12 pacientes. El estudio genético fue negativo en el 75% de sujetos con RM normal. La media de años transcurridos desde el inicio de síntomas hasta el diagnóstico definitivo fue de 6,8. El estudio genético identificó mutación patogénica en 10 sujetos, fue no concluyente en 3, negativo en otros 3 y un último se encuentra pendiente de resultado definitivo.

Conclusión: Evidenciamos una distribución característica de los síntomas al debut según la edad, una gran rentabilidad diagnóstica del estudio anatomopatológico (correlación 100% con resultados genéticos), la importancia de la distribución de lesiones en neuroimagen como marcador de sospecha y la relevancia del estudio genético como diagnóstico definitivo (incluyendo en esta muestra una mutación patogénica nueva, presentada en la Reunión Anual de la SEN 2016 por este mismo grupo de trabajo).

EL PERFIL DE METILACIÓN DEL ADN EN EL HIPOCAMPO HUMANO MUESTRA GENES ESENCIALES EN LA NEUROGÉNESIS INVOLUCRADOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Cámara Marcos, M.S. [1]; Altuna Azkalgorta, M. [1]; Urdánoz, A. [2]; Labarga Gutiérrez, A. [3]; Sánchez Ruiz de Gordoa, J. [1]; Zelaya Huerta, M.V. [1]; Roldán Arrastia, M. [2]; Blanco Luquin, I. [2]; Martínez de Morentín, X. [2]; Tuñón Álvarez, M.T. [1]; Larumbe Ilundain, R. [1]; Echávarri Zalba, C. [4]; Mendioroz Iriarte, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Centro de investigación-Navarrabiomed; 3. Servicio de Neurología. Centro de investigación-Navarrabiomed; 4. Servicio de Neurología. Clínica Psicogeriátrica Josefina Arregui

Objetivos: La metilación del ADN es un mecanismo epigenético que regula la transcripción génica y su alteración se relaciona con diversas enfermedades, incluida la enfermedad de Alzheimer (EA). Nuestro objetivo consiste en determinar el patrón específico de metilación del ADN a nivel de todo el genoma en el hipocampo de pacientes con EA.

Material y métodos: Analizamos el metiloma en el hipocampo de 26 pacientes con EA y 12 controles mediante la plataforma 450K Infinium (Illumina). Para aumentar el poder estadístico utilizamos métodos bioinformáticos recientes (paquete methylMnM-programa R) que permiten identificar regiones diferencialmente metiladas (RDMs). Validamos los resultados mediante secuenciación por bisulfito. Realizamos un análisis funcional utilizando el programa Ingenuity Pathways Analysis (Quiagen).

Resultados: Encontramos 123 RDMs en el hipocampo de pacientes con EA comparado con controles (valor delta> 0,1; p-valor <0,05), correspondientes a 106 genes. La mayor parte de las RDMs (87%) mostraron hipermetilación en la EA. Seleccionamos 11 RDMs, que fueron validadas con éxito, confirmando que los cambios de metilación afectan a regiones discretas del genoma y no solo a CpGs individuales. El análisis funcional muestra que la mitad de los genes diferencialmente metilados (50%) se relacionan con el desarrollo del sistema nervioso y/o la neurogénesis y, hasta el 18% de los genes, se han implicado previamente con la EA, según la literatura.

Conclusión: Nuestro estudio muestra nuevas regiones en el genoma alteradas en la EA, especialmente relacionadas con la neurogénesis, y abre la puerta a investigar nuevos actores en la patogénesis de la EA.

DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN CAUSANTE DE CEROIDOLIPOFUSCINOSIS NEURONAL TIPO 1

Salgado Cámara, P. [1]; Barredo Valderrama, E. [2]; Martín Gómez, M.Á. [1]; Simón Campo, P. [1]; Miranda Herrero, C. [2]; Vázquez López, M. [2]; De Castro De Castro, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Las ceroidolipofuscinosis neuronales son enfermedades neurodegenerativas por depósito lisosomal, caracterizadas por deterioro

intelectual y motor, déficit visual, epilepsia y fallecimiento temprano. Su diagnóstico requiere realizar análisis de actividad enzimática y test genéticos moleculares. La ceroidolipofuscinosis tipo 1 (CLN1) está causada por alteración de la enzima lisosomal PPT1 (palmitoil-proteína-tioesterasa1); sus variantes patogénicas más comunes son p.Arg122Trp y p.Arg151Ter, aunque se conocen más de sesenta. Presentamos una paciente con CLN1 causada por una mutación previamente no descrita.

Material y métodos: Niña de siete años seguida por retraso madurativo global, alteración conductual y deterioro motor progresivo. Comenzó a los tres años, con estancamiento en la adquisición del lenguaje, dificultades atencionales y cambios conductuales; progresivamente presentó deterioro intelectual y, desde los seis años, torpeza al deambular con caídas.

Resultados: Analítica completa, cariotipo y estudio X frágil, sin alteraciones. RMN cerebral con atrofia generalizada, e hiperintensidad de sustancia blanca profunda con hipointensidad de los tálamos en secuencia T2, alteraciones sugestivas de enfermedad metabólica. Exploración oftalmológica y PEV, normales. EEG con actividad epileptiforme en cuadrantes posteriores bilateralmente, mayor izquierda. El estudio de enzimas lisosomales muestra disminución significativa de la actividad de PPT1; el estudio genético informa de cambio c.398T>G p.Met133Arg en el exón 4 en homozigosis, mutación no descrita previamente.

Conclusión: Aunque no existe tratamiento para detener o revertir sus síntomas, ante estas enfermedades es fundamental la sospecha clínica y radiológica y el estudio enzimático y genético, para optimizar tratamientos y ofrecer pronóstico y consejo genético. En este sentido, describir nuevas mutaciones es esencial para avanzar en su conocimiento y diagnóstico.

TRANSCRITOS DE ALFA-SINUCLEÍNA ESTÁN DISMINUIDOS EN SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES CON DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Beyer Ninguno, K. [1]; Planas Ballvé, A. [2]; Ispierto González, L. [2]; Vilas Rolán, D. [2]; Campdelacreu Fumado, J. [3]; Reñé Ramírez, R. [3]; Álvarez Ramo, R. [2]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Instituto de Investigación Biomédica Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La agregación de la alfa-sinucleína promueve el desarrollo de en las enfermedades con cuerpos de Lewy. Por eso, se ha procedido a establecer los perfiles de expresión de cinco transcritos de alfa-sinucleína (SNCA) en sangre de pacientes con demencia con cuerpos de Lewy (DCL) y determinar su utilidad como biomarcador periférico.

Material y métodos: Se obtuvo ARN de sangre periférica de 62 DCL y 34 controles. Se determinó la expresión relativa de 5 transcritos de SNCA (SNCAtv1, SNCAtv2, SNCAtv3, SNCA112, SNCA126) mediante PCR a tiempo real con primeros específicos y el método delta-delta Ct (<0.5 expresión significativamente reducida, >1.5 aumentada). Los pacientes se clasificaron según duración de enfermedad en 4, y edad de debut en 3 grupos.

Resultados: De los 5 transcritos, SNCAtv2 y SNCAtv3 estuvieron disminuidos en DCL (0.38 (0.32-0.44) y 0.42 (0.39-0.46)). En DCL de debut precoz y reciente, también SNCA126 fue disminuida (0.40 (0.37-0.44) y 0.42 (0.37-0.48), respectivamente). El transcrito SNCAtv3 mostraba una disminución importante al principio de la enfermedad y su expresión fue incrementándose con su progresión, siendo de 0.3 (0.28-0.36) durante el primer año de la enfermedad, de 0.37 (0.36-0.39) durante el segundo, pero mayor de 0.5 a partir del tercer año de duración de la DCL.

Conclusión: Los transcritos SNCAtv2 y SNCAtv3 están disminuidos en sangre periférica de pacientes con DCL. Además, tres de cinco transcritos de alfa-sinucleína están disminuidos en estadios tempranos de la DCL, así como en pacientes con debut precoz. Estos tres pueden ser candidatos para el futuro desarrollo de posibles biomarcadores.

EL ESPECTRO DE LAS NEUROPATÍAS ÓPTICAS: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Machío Castelló, M.; Querejeta Coma, A.; Oses Lara, M.; Gómez García, A.; Andrés López, A.; López Jiménez, A.; Sáez Pinel, R.; Zamarbide Capdepón, I.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Describir las características demográficas, epidemiológicas, clínicas y evolutivas de una serie de pacientes con diagnóstico de neuropatía óptica (NO).

Material y métodos: Estudio transversal de una cohorte de pacientes con diagnóstico de NO en el periodo comprendido entre el 01.01.2010 y el 01.02.2016 atendidos en nuestro centro.

Resultados: Identificamos 87 pacientes (35 hombres, 52 mujeres), con edad media 46 años. Las etiologías más frecuentes fueron inflamatoria (42%), isquémica (25%) e indeterminada (25%). Entre las NO de causa inflamatoria (37), 24 eran mujeres, siendo la edad media del grupo 34 años. Se manifestaron clínicamente como disminución de agudeza visual monocular (89%), asociando discromatopsia (48%), cefalea (32%) y/o dolor retroocular (24%). El 46% presentó edema de papila en el fondo de ojo (FO). La mayoría (28 pacientes) recibieron tratamiento con corticoides. La evolución global fue favorable en 29 pacientes, quedando con secuelas 12. Identificamos 22 pacientes con NO isquémica (13 mujeres), con edad media de 69 años. Destacó como factor de riesgo la hipertensión arterial (54%). Se presentaron clínicamente con disminución de agudeza visual monocular (95%) asociando 10 pacientes déficit campimétrico. El 72% presentó alteración en el FO (edema de papila y hemorragias). Destaca además la elevación de la velocidad de sedimentación en el 50%. Quince pacientes iniciaron antiagregación. Este grupo tuvo peor evolución, mejorando tan solo 10 pacientes y quedando con secuelas 18 pacientes.

Conclusión: En nuestra serie, las causas más frecuentes de NO fueron la inflamatoria y la isquémica, presentando la primera menor tasa de secuelas con el tratamiento adecuado.

REFLEXIONES SOBRE DOS AÑOS DE PATOLOGÍA NEUROOFTALMOLÓGICA DE UN GRUPO DE NUEVA CREACIÓN

Perla Muedra, C. [1]; Sánchez Roy, R. [1]; Valero Merino, C. [1]; Carreras Teixidor, P. [2]; Esturi Navarro, I. [2]; Marín Montiel, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos: Presentación de la casuística de pacientes con síntomas neurooftalmológicos en un área sanitaria de 311.000 habitantes desde mayo de 2015 y valorar su utilidad asistencial y las carencias detectadas.

Material y métodos: Revisión de todos los casos y elaboración de una base de datos prospectiva de pacientes con síntomas neurooftalmológicos en un área sanitaria recogiendo edad, sexo, motivo de atención, diagnóstico y profesional que lo atiende. RMN con cortes ultrafinos de tronco.

Resultados: 515 pacientes: 283 mujeres (55%, edad 16-88). Hombres 232 (45%, edad 15-93); síntomas más frecuentes: 1. alteración visión 240 pacientes (46'6%) [por orden de frecuencia neuropatía óptica (vascular e inflamatoria), aura de migraña, patología vascular cortical, patología no orgánica, patología oftalmológica]. 2 Alteración de los movimientos oculares (diplopías) 173 pacientes (33'5%) por orden de frecuencia VI par, III par, fascículo longitudinal medial, IV par. 3. Ptosis (4'85%) 4. Alteración pupilar (4'27%) 5. Otras poco frecuentes controles en asintomáticos, dolor ocular, nistagmo, patología de órbita, extrapiramidal y miocimias.

Conclusión: La patología neurooftalmológica es una patología más frecuente, variada y compleja de lo sospechado, la comunicación interdisciplinar es imprescindible para llegar a un adecuado diagnóstico y es muy útil para los pacientes. La patología más frecuente ha sido la alteración de visión y diplopías (80%). Los cortes ultrafinos del tronco en RMN aumentan la frecuencia de ictus en detrimento a la microvascular. En nuestro medio se detectan carencias debido a la sobrecarga asistencial y así destacan los pocos controles visuales de fármacos potencialmente tóxicos y un bajo índice de sospecha de neuropatías ópticas hereditarias.

ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO DEL NERVIO ÓPTICO EN LA EVALUACIÓN DE PACIENTES CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

Alonso Pérez, J. [1]; Villar Van den Weygaert, C. [1]; Martín García, V. [2]; González López, C.A. [1]; Henao Ramírez, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: Hay pocos datos sobre la utilidad de la ecografía del nervio óptico (ENO) en la evaluación de la hipertensión intracraneal idiopática (HII). Se postula la utilidad de la ENO tanto en la evaluación inicial de los pacientes con sospecha de HII como en su seguimiento, correlacionando los valores obtenidos en la ENO con la presión de salida del líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante punción lumbar (PL).

Material y métodos: Se seleccionaron un total de 40 pacientes con sospecha clínica o de neuroimagen de HII y pacientes con diagnóstico previo de HII con sospecha de descompensación. Previo a la PL, se realizó una ENO a todos los pacientes. Se consideró patológico y sugestivo de hipertensión intracraneal (HIC), un diámetro de la vaina del nervio óptico >4,5 mm en la ENO y una PL con presión de salida de LCR >21 cmH2O.

Resultados: Se descartaron 5 pacientes por no realizarse la PL. Del resto, el 56.3% presentaban una ENO patológica, todos ellos con PL con presión elevada. El 43.8% de los pacientes presentaron una ENO normal y de estos sólo el 11% presentaban HIC. Para estimar la presión intracraneal es igual de útil hacer una ENO que una PL (p 0.419).

Conclusión: En nuestro estudio, la ENO posee una sensibilidad del 90% y especificidad del 100% para predecir HIC. Por tanto, es una herramienta útil tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de los pacientes, ya que puede predecir la rentabilidad de realizar o no una nueva PL en pacientes con sospecha de descompensación de la HII.

OFTALMOPLEJIA INTERNUCLEAR Y SUS VARIANTES, ¿ES QUE HAY MÁS DE UNA?

Suárez Santos, P. [1]; García Rúa, A. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Oliva Nacarino, P. [1]; Fernández Menéndez, S. [1]; Saiz Ayala, A. [2]; Santamarta Liebana, E. [2]; Sánchez Lozano, P. [1]; Villafani Echazú, W.J. [1]

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

Objetivos: La oftalmoplejia internuclear (OIN) es un trastorno de la mirada conjugada que se produce por lesión del fascículo longitudinal medial o de la formación reticular pontina paramedial. Según la localización de la lesión se producirá una semiología diferente. Nuestro objetivo es dar a conocer las variantes de OIN para una utilización correcta de los términos.

Material y métodos: Se revisa de manera retrospectiva la historia clínica de 32 pacientes con diagnóstico de OIN desde 2007 hasta la actualidad en el Servicio de Neurología del Hospital Central de Asturias.

Resultados: Se encontraron 15 hombres y 17 mujeres, con una media de 44,7 años. OIN clásica de Cogan 26 pacientes, sólo en 7 pacientes se hizo la diferencia entre anterior y posterior. 2 pacientes con OIN invertida de Lutz. 3 pacientes con síndrome del uno y medio y 1 paciente con WEBINO. La etiología desmielinizante fue la más frecuente en 15 pacientes, seguida de la isquémica en 9. La RM fue concordante con la sintomatología en 28 pacientes. 4 tenían RM normal. Semiológicamente 12 pacientes estaban incorrectamente etiquetados de la forma de OIN.

Conclusión: La sintomatología de la OIN es bien conocida pero es frecuente etiquetar a todos los pacientes dentro de la forma clásica sin hacer referencia a sus variantes, probablemente debido a un desconocimiento de la semiología de las mismas. En nuestra serie hemos observado que la descripción semiológica es adecuada, sin embargo la forma en la que son diagnosticados suele ser incorrecta. Es importante conocer dichas variantes para una correcta localización de la lesión.

NEUROPATÍAS ÓPTICAS ISQUÉMICAS ANTERIORES NO ARTERÍTICAS (NOAINA): CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-DEMOGRÁFICAS Y PRONÓSTICO

Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumí, L.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; García Molina, E.; Díaz Pérez, J.; Vázquez Lorenzo, J.; Alba Isasi, T.; Carreón Guarnizo, E.; Hernández Clares, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Describir la forma de presentación, los factores de riesgo asociados, los patrones campimétricos encontrados, el tratamiento usado y el pronóstico visual.

Material y métodos: Análisis descriptivo de 42 pacientes con NOAINA de los pacientes atendidos en la consulta de Neuro-oftalmología del H.C.U. Virgen de la Arrixaca en el período 2015-2017.

Resultados: Los pacientes presentan una mediana (Me) de edad de 67 años, 57,1 % eran mujeres. Sobre factores de riesgo asociados: 47,6% hipertensos, 14,3% diabéticos, 38,1% dislipémicos, 33,3% fumadores activos, 52,4% obesos y 23,8% presentaban SAOS. El defecto campimétrico más frecuente fue el altitudinal (71,4%), la agudeza visual al debut fue logMAR Me 0,7 RIQ 0,55-2, presentando un ligero empeoramiento a los 6 meses, Me 0,6 RIQ 0,3-1,6. El 23,8% de los pacientes habían presentado una NOINA previa en el ojo contralateral con una ventana de recurrencia de Me 5 RIQ 0,5-11,75 años. Sobre los tratamientos administrados: Antiagregación (6,9%), corticoides orales (38,1%), corticoides intravenosos (9,5%), PGE1 intravenosa (9,5%), Levodopa (4,8%); ninguno de ellos demostró eficacia a los 6 meses, definiendo buen pronóstico como AV logMAR ≤ 0,7. Los pacientes que estaban antiagregados previamente a presentar el episodio, presentaron una afectación visual menos severa (logMAR ≤ 0,7 54,5% vs logMAR > 0,7 20%, p= 0,029, OR 0,2 (0,052-0,828) que no resultó significativa a los 6 meses (p = 0,109).

Conclusión: Nuestra serie es similar a otras descritas en la literatura, presentando alta prevalencia de factores de riesgo cardiovascular y sin eficacia de ningún tratamiento usado.

MUTACIONES SECUNDARIAS EN LA NEUROPATÍA HEREDITARIA ÓPTICA DE LEBER: ¿PAPEL PATOGÉNICO EN MUJERES?

Mota Balibrea, V.C.; Alonso Pérez, J.; Henao Ramírez, J.M.; Rodríguez Álvarez- Cienfuegos, J.; Hernández Tost, H.; Rodríguez Espinosa, N.; Villar Van den Weygaert, C.

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

Objetivos: Comunicar dos casos de neuropatía óptica asociada a mutaciones secundarias en ADN mitocondrial en mujeres.

Material y métodos: Recopilación de historias clínicas y exámenes complementarios; y revisión de la literatura.

Resultados: Caso 1: Mujer de 17 años que comenzó con clínica progresiva de disminución de agudeza visual indolora en ambos ojos desde los 14 años. En el fondo de ojo se observan papilas pálidas bilaterales y drusas en nervio óptico y en PEV una neuropatía óptica mixta bilateral. Caso 2: Mujer de 36 años sin factores de riesgo, con antecedentes personales de tortícolis derecha. Durante un estudio oftalmológico por pupila de Addie izquierda, se descubre severa afectación de los campos visuales de ambos ojos. El fondo de ojo presenta pigmentación peripapilar de predominio izquierdo. En ambos casos se descartan otras causas y en el estudio genético para Leber, se detectan las mutaciones T4216C y G15257A por amplificación de PCR.

Conclusión: La LHON es una enfermedad mitocondrial de predominio masculino, donde aproximadamente el 50% de los hombres y solo el 10% de las mujeres que presentan las mutaciones primarias, desarrollan la enfermedad. El papel patogénico de las mutaciones secundarias en el desarrollo de LHON no está claro. En la literatura se han comunicado otros casos asociados a la presencia de mutaciones secundarias, aunque no en mujeres. Reforzamos la hipótesis, de que probablemente estas mutaciones sean patogénicas y, puede que produzcan manifestaciones clínicas más larvadas en mujeres que en hombres; por lo que debemos pensar en ella ante pérdidas de visión indolora bilateral sin otra causa aparente.

REACTIVIDAD DE LA PUPILA DE ADIE AL LLANTO EMOCIONAL EN UN CASO DE SÍNDROME DE ROSS

Perla Muedra, C. [1]; López Vivó, F.J. [1]; Carreras Teixidor, P. [2]; Sánchez Roy, R. [1]; Valero Merino, C. [1]; Esturi Navarro, I. [2]; Marín Montiel, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos: La contracción de la pupila de Adie con el llanto emocional siempre que éste se asocie con connotaciones negativas (tristeza) es un signo clínico descrito excepcionalmente en la literatura científica debido a su dificultad de observación en la clínica y no descrito en ningún caso de síndrome de Ross. Presentamos un caso clínico.

Material y métodos: Descripción de un caso de pupila tónica de Adie en una paciente con síndrome de Ross con contracción de la pupila coincidiendo con el llanto emocional, mientras que la pupila sana se dilata.

Resultados: Mujer de 42 años con midriasis izquierda arreactiva a la luz y reactiva a la acomodación. Presenta arreflexia tendinosa siendo el resto de la exploración normal. Prueba de la pilocarpina 0,125% positiva. Estudio de neuroimagen y serología incluyendo sífilis negativas siendo diagnosticada de síndrome de Holmes-Adie. Altamente autoobservadora, refiere en el seguimiento en años posteriores que la pupila izquierda se le hace más pequeña con el llanto en situaciones de tristeza y no en otras como al cortar cebollas. Además refiere episodios de exagerada sudoración en cabeza mientras el resto del cuerpo permanece totalmente seco.

Conclusión: La contracción de la pupila de Adie con el llanto emocional es un signo excepcional debido a su dificultad de observación clínica. El síndrome de Ross puede estar infradiagnosticado ya que las alteraciones de la sudoración pueden no ser percibidas como anormalidad por el paciente.

Neuroimagen + Gestión y Asistencia Neurológica

ESTUDIO DE LA ZONA SUBVENTRICULAR CON RESONANCIA DE ALTA RESOLUCIÓN EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Alcalá Vicente, M.C.; Pérez Miralles, F.; Casanova Estruch, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La zona subventricular (ZSV) conserva la capacidad de neurogénesis y gliogénesis en adultos. Su alteración podría determinar la evolución de enfermedades neurodegenerativas. Planteamos evaluar la presencia de cambios estructurales en la ZSV en esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) y secundaria-progresiva (EMSP), en comparación con controles sanos.

Material y métodos: Estudio transversal de la ZSV mediante resonancia magnética (RM) de alta resolución, en pacientes diestros con EMRR, EMSP y controles, ajustados por edad, sexo y tiempo de evolución de la enfermedad. La ZSV fue seleccionada en una imagen 3D en secuencia T1, usando un método manual combinado con un algoritmo automático. Se midió la fracción de anisotropía (FA) de la ZSV de cada hemisferio cerebral, el volumen lesional en T2 y la fracción de parénquima cerebral (FPC) mediante el programa SPM.

Resultados: Se analizaron 40 pacientes (29 EMRR y 11 EMSP) y 11 controles. El 66,7% fueron mujeres, con edad media de 44,8 años (DT:8,57), tiempo medio de evolución de 13,26 años (DT:7,23) y EDSS de 2,5 (DT:2). Los valores de FA fueron mayores en la ZSV del lado izquierdo de los pacientes respecto a los controles (p=0,014), y éstos se correlacionaron con el aumento de volumen lesional (p=0,002) y con la disminución del FPC (p=0,018) ajustado por edad y sexo. No hubo cambios de FA respecto al tiempo de evolución ni a la EDSS.

Conclusión: Existen cambios estructurales en la ZSV izquierda de pacientes diestros con EM respecto a controles. Los cambios se correlacionan con el aumento de carga lesional y la pérdida de volumen cerebral.

PATRONES DE LESIÓN EN LAS SECUENCIAS DE DIFUSIÓN Y SUSCEPTIBILIDAD MAGNÉTICA EN EL ICTUS ISQUÉMICO. UTILIDAD EN LA EVALUACIÓN ETIOLÓGICA

Lara Lezama, L.B. [1]; Tejada García, J. [1]; Álvarez Noval, A. [1]; Solanas Letosa, E. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Rodrigo Stevens, G.A.X. [1]; González Nafría, N. [2]; García Tuñón, L. [1]; Riveira Rodríguez, M.C. [1]; Hernández Echebarría, L. [1]; Ares Luque, A. [1]; Redondo Robles, L. [3]; Clavera de la Gándara, B. [1]; Cabezas Delamare, B. [1]; De la Fuente, R. [1]; Rodríguez Martínez, E. [1]; Fernández López, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega; 3. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La topografía de las lesiones en secuencias de difusión (DF) puede ser útil en la evaluación etiológica del ictus. Se examinaron los patrones de DF y su correlación con los subtipos etiológicos del ictus con el fin de determinar su utilidad en el estudio diagnóstico.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes consecutivos con diagnóstico de ictus isquémico y estudio de resonancia magnética (RM) en fase aguda durante un periodo de 2 años. Las lesiones en DF fueron clasificadas en: según topografía 1) Cortical, 2) Córticosubcortical, 3) Cortical (>,<15 mm), 4) Pequeñas lesiones dispersas; y según su distribución (única/múltiple, lesión en un territorio/múltiples territorios). Se definió como patrón embólico: 1) Lesiones múltiples en un territorio ("infarto fragmentado"), 2) Lesiones en más de un territorio y 3) Transformación hemorrágica.

Resultados: Se evaluaron 269 pacientes (edad 65.4 ± 13.1). 67 clasificados como aterotrombóticos, 68 cardioembólicos, 22 lacunares y 88 ictus criptogénicos. Se observó una asociación en estos patrones DF: topografía cortical con ictus cardioembólico (OR 3.1: 95% CI: 1.6-5.8); lesiones pequeñas dispersas en un territorio vascular con ictus aterotrombótico (OR 4.7: 95% CI 2.0-10.8). En el ictus criptogénico se encontró una proporción elevada de patrón embólico (48.4%) pero no se asociaba con los hallazgos de la ecocardiografía o de la monitorización cardiaca: foramen oval (p=0,137), aurícula izquierda dilatada, alteraciones de la contractilidad (p=0,846), arritmias supraventriculares (p=0,257).

Conclusión: Los subtipos etiológicos cardioembólico y aterotrombótico presentan patrones específicos en DF. Los ictus criptogénicos asociados a alteraciones cardiacas no presentan patrones de difusión definidos.

NUEVOS HALLAZGOS EN NEUROIMAGEN EN EL SÍNDROME DE TEMBLOR- ATAXIA ASOCIADO AL X FRÁGIL

Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Panadés de Oliveira, L. [1]; Rodríguez López, C. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Calleja Castaño, P. [1]; Hernández Laín, A. [2]; Villarejo Galende, A. [1]; Méndez Guerrero, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El síndrome de temblor- ataxia asociado al X frágil (FXTAS) se describió por vez primera en el año 2001. Desde el inicio algunos hallazgos en neuroimagen como la hiperintensidad de señal de los pedúnculos cerebelosos medios en secuencias potenciadas en T2 y FLAIR se consideraron característicos del síndrome e incluso forman parte de los criterios diagnósticos.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 79 años sin antecedentes familiares de interés que presenta un cuadro lentamente progresivo consistente en ataxia truncal y de la marcha, temblor cinético intencional en ambas extremidades superiores y deterioro cognitivo de perfil frontal. Se diagnóstica de FXTAS al detectarse 110 repeticiones del triplete CGG (rango de premutación) en el gen FMR1 ("Fragil Mental Retardation 1") del cromosoma X. Se dispone, igualmente, de confirmación

anatomopatológica. En las secuencias de difusión en la resonancia nuclear magnética se observan áreas de restricción subcortical y morfología lineal en ambos hemisferios cerebrales.

Conclusión: En el FXTAS se han descrito algunos hallazgos radiológicos característicos como son la hiperintensidad de señal de los pedúnculos cerebelosos medios; así como la hiperintensidad de señal del esplenio del cuerpo calloso y de la sustancia blanca periventricular. Los hallazgos en las secuencias de difusión de nuestro caso son los característicos de una entidad llamada enfermedad por inclusiones hialinas intranucleares intraneuronales, la cual, entra en el diagnóstico diferencial del FXTAS. Se trata del primer caso de FXTAS con confirmación genética y anatomopatológica donde se describen estos hallazgos en neuroimagen.

EXPERIENCIA DEL ANÁLISIS DE VOLUMETRÍA CEREBRAL EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Carratalá Bosca, S. [1]; Pérez Miralles, F. [1]; Alcalá Vicente, C. [1]; Carreres Polo, J. [2]; Alberich Bayarri, Á. [2]; Martí Bonmatí, L. [2]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Se plantea describir la experiencia del análisis de volumetría cerebral en pacientes de esclerosis múltiple (EM) en la Comunidad Valenciana y sus resultados en su primer año de funcionamiento el Hospital Universitari i Politècnic La Fe de Valencia.

Material y métodos: Se realizó un análisis cuantitativo de las imágenes de resonancia magnética (RM) mediante diferentes programas (SIENA, FreeSurfer, SPM12) para obtener el volumen cerebral, el volumen de las lesiones propias de EM, el porcentaje de cambio de volumen cerebral (si existe seguimiento en el tiempo).

Resultados: Se han realizado un total de 111 análisis, entre los que en 25 pacientes hubo un seguimiento de un año. Un tercio de las imágenes provinieron de otros centros. La media del volumen cerebral total (VCT) es 1450 ml (desviación típica –DT– 150) y de sustancia gris (VSG) 550 ml (DT 69). En los pacientes en seguimiento, la evolución tras un año revela una diferencia media de VCT de -330 ml (DT 72) y de VSG de -6.4 ml (DT 44). La media del volumen de lesiones fue de 11 ml (DT 15). Se midió el volumen de regiones de interés: hipocampo 7.8 ml (DT 1.2), cerebelo 120 ml (DT 16).

Conclusión: El análisis centralizado de imágenes puede permitir estudios a nivel poblacional. Los resultados denotan una pérdida media de 2,3% de VCT y 1,2% de la VSG.

FIABILIDAD DEL INFARTO ESTABLECIDO POR CBV EN EL TC PERFUSIÓN SEGÚN LA CIRCULACIÓN COLATERAL EN EL ICTUS AGUDO

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

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

Objetivos: El TC perfusión(TCP) puede diferenciar entre área infartada y penumbra, sin embargo, no siempre es un correcto indicador directo de daño tisular. El crecimiento del infarto puede estar influido por la circulación colateral(CC), pudiendo el TCP proporcionar información indirecta sobre el grado de colateralidad. Nuestro objetivo es analizar la relación entre la reversibilidad del volumen de infarto basal y el estado colateral.

Material y métodos: Se estudiaron pacientes con oclusión ACI/ACM sometidos a trombectomía con estudio TCP y TCA multifase(ATCm) a su llegada. El core de infarto inicial se midió en CBV-TCP basal y el infarto final en TC control 24h. Definimos el volumen de infarto fantasma ("GIC"): núcleo infarto inicial-final>10cc. El grado CC en mCTA (Calgary CC Escala) se clasificó como pobres (0-3) o buenas (4-5). Definimos recanalización completa como TICI mayor 2a.

Resultados: Analizamos 72 pacientes con mediana NIHSS 18(11-20) y tiempo-TC de 163(84-274) minutos.28 pacientes (38,9%) presentaron CC deficiente. 81% consiguió recanalización completa con tiempo-recanalización de 260 (185-356) minutos. 43% presentaron GIC>10cc. Los pacientes con CC pobre presentaron con mayor frecuencia GIC>10 (p=0,003). Una regresión logística ajustada indicó el tiempo-TC<160min (OR:0.18,95%IC:0.051-0.67) y CC como los únicos predictores de GIC>10cc (OR:7.16,95%IC:1.94-26.4). Además, en los pacientes con un tiempo-TC<160minutos, CC pobre se asoció con GIC>10 en 85% de los casos. En cambio, después de 160 minutos, 50% de los pacientes con CC deficiente presentaron GIC> 10cc.

Conclusión: El CBV-TCP puede sobrestimar el volumen de infarto final, especialmente en pacientes con mala circulación colateral y en una temprana ventana desde el inicio de los síntomas.

PREDICTORES RADIOLÓGICOS DE EVOLUCIÓN EN REVASCULARIZACIÓN DE ARTERIA BASILAR: ESTUDIO BASILISK-S (BASILAR ISQUEMIC STROKE SCORE)

Martínez Vicente, L. [1]; Trillo, S. [1]; Idoate, C. [2]; Aguirre, C. [1]; Ramos, C. [1]; Villacieros Álvarez, J. [1]; Bárcena, E. [2]; Caniego, J. [2]; Manzanares, R. [2]; Jaquete, M. [3]; Olazarán, I. [3]; Ximénez-Carrillo, Á. [4]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Universidad Autónoma. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Geriatría. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Existen pocas escalas radiológicas con capacidad pronóstica en trombosis de arteria basilar (TAB). Nuestro objetivo es valorar la utilidad pronóstica de distintas escalas existentes junto con una nueva escala radiológica creada en nuestro centro (BASILISK-S o BASILar Isquemic StroKe-Score) en ictus agudo con TAB. Esta escala tiene una puntuación máxima de 10 puntos, restando puntos la ausencia de opacificación de cada territorio vertebrobasilar estudiado, y puntuando especialmente la ausencia de arteria comunicante posterior (ACoP) o de arterias cerebelosas como principales vías de colaterales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos con TAB tratados con tratamiento revascularizador en nuestro centro, excluyendo pacientes no revascularizados. Se correlacionó el pronóstico medido mediante el

mRS3m con distintas escalas radiológicas de valoración regional de opacificación de circulación vertebro-basilar existentes (pc-CTA y BATMAN) y BASILISK-S, aplicadas en angio-TC.

Resultados: n=19. Mujeres n=7(36,8%). Edad media 60,9 años(DE:15,3). NIHSS mediana 6(3-14), GSC mediana 14(6-15), mRS3m mediana 3(0-6), fallecimiento 3meses n=6(31,6%). Inicio conocido 55,6%, tiempo medio inicio-TC 246,8min(DE:168,4), tiempo medio TC-recanalización 170,3min(DE:89,8). Trombectomía primaria n=12(63,2%), de rescate n=5(26,3%), solo fibrinolisis IV n=2(10,5%). Etiología indeterminada n=10(52,6%), cardioembólica n=5(26,3%). Se encontró asociación estadísticamente significativa entre mRS3m y la puntuación de las escalas BATMAN (Rho Spearman=-0,68,p=0,004) y BASILISK (Rho Spearman=-0,733,p=0,001).

Conclusión: A pesar del escaso número de pacientes en nuestro estudio, se obtuvo buena correlación pronóstica con distintas escalas radiológicas en pacientes con TAB. Tanto BATMAN como BASILISK-S podría ser de utilidad en la práctica clínica en pacientes con TAB.

ANÁLISIS DE MICROSANGRADOS CEREBRALES EN PACIENTES CON CIERRE DE OREJUELA IZQUIERDA Y PACIENTES TRATADOS CON NUEVOS ANTICOAGULANTES ORALES, ESTUDIO PRELIMINAR

Vera Monge, V.A. [1]; Martínez Peralta, S. [1]; López Mesonero, L. [1]; Cruz González, I. [2]; Paniagua Escudero, J.C. [3]; Redondo Robles, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 3. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Determinar el número de microsangrados y la velocidad de aparición en pacientes con fibrilación auricular (FA) no valvular, tratados con nuevos anticoagulantes orales (NOACs) y cierre de orejuela (CI).

Material y métodos: Estudio de cohortes prospectivo con dos grupos: pacientes que se les realizó CI y pacientes con tratamiento de NOACs, emparejados por riesgo embólico y hemorrágico. Basalmente se les realizó una resonancia magnética cerebral (1.5 Tesla) con susceptibilidad magnética 3D. Controles a los 6 y 12 meses. Se utilizó la escala MARS para microsangrados.

Resultados: De noviembre 2016 a enero 2017 se incluyeron 18 pacientes, 8 sometidos a CI y 10 a tratamiento con NOACs. La edad media del grupo con CI y NOACs fueron 82 y 80,2 años respectivamente; 7(87, 5 %) pacientes con CI presentaron un ictus previo, mientras del grupo con NOACs fueron 9(90%), 5(62,5 %) del grupo con CI presentaron FA permanente, 5(50 %) FA persistente en el grupo de NOACs; la mediana del HASBLED fue de 3,5 en pacientes con CI y 3 en quienes tomaban NOACs. Basalmente, 1 de los pacientes con cierre de orejuela presentó microsangrados en región subcortical derecha (MARS 1), 2 pacientes con tratamiento médico presentaron microsangrados en regiones subcorticales (MARS 1). En las resonancias de control de 6 meses, no hubo incremento de microsangrados.

Conclusión: En el estudio preliminar no se objetivó aumento significativo de microsangrados entre pacientes sometidos a CI y tratamiento con NOACs a los 6 meses de iniciados los tratamientos. El estudio se completará con un control a los 12 meses.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: ETIOLOGÍA, EVOLUCIÓN CLÍNICA Y DE NEUROIMAGEN

Fernández Rodríguez, R. [1]; Marcos de Vega, A. [1]; Lillo Triguero, L. [1]; Pérez Sánchez, F.J. [1]; Esteban Alonso, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Clínica La Luz, S.L.; 2. Servicio de Radiología. Clínica La Luz, S.L.

Objetivos: Presentar una serie de cuatro casos clínicos de trombosis venosa cerebral mostrando tanto la evolución clínica y de neuroimagen con frecuencia de recanalización y retrombosis al ingreso, al mes y a los 3 meses, así como etiología de dicha trombosis en colaboración con el Servicio de Hematología

Material y métodos: Presentamos cuatro casos clínicos en seguimiento desde septiembre de 2016 con diagnóstico de trombosis venosa cerebral. Cursan todos ellos con cefalea, dos presentan afectación de VI par por hipertensión intracraneal y uno de ellos crisis focales. En tres de los pacientes se inició anticoagulación con heparina no fraccionada y en uno con heparina de bajo peso molecular. Se realizó control de neuroimagen durante el ingreso, al mes y a los tres meses. Se cursó interconsulta al alta al Servicio de Hematología

Resultados: Clínicamente asintomáticos al alta del ingreso. Neuroimagen: con recanalización completa en tres de ellos al mes, permaneciendo dicha recanalización a los 3 meses, salvo en 1 de ellos en los que se objetiva seno hipoplásico con disminución de calibre en ambos controles. Estudio de trombofilia positivo en dos de ellos (factor VIII 140%, mutación de factor XII), ferropenia severa en otro y en el restante tromboembolismos múltiples tras tetraplejia .

Conclusión: La trombosis venosa cerebral y de senos venosos intracraneales es la patología menos común dentro de los accidentes cerebrovasculares, con alta sospecha de casos infra diagnosticados, que presenta variedad de presentaciones,. Los estudios son escasos, sobre todo en lo que se refiere a su seguimiento en porcentaje de recanalización y de retrombosis

CONTRIBUCIÓN CLÍNICA DE LA 18FDG PET/CT EN LA SOSPECHA DE ENCEFALITIS AUTOIMMUNE. COMPARACIÓN DE LA EVALUACIÓN VISUAL CON EL ANÁLISIS BASADO EN VÓXEL

Moreno Ajona, D.; García García, B.; Gállego Pérez-Larraya, J.; Martínez-Vila, E.; Arbizu, J.; Riverol Fernández, M.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Determinar el valor clínico de 18F-FDG PET/CT cerebral en pacientes con encefalitis autoinmune (EA) y determinar las diferencias entre métodos de evaluación de imagen visual, visual ayudado mediante SPM y comparación con sujetos sanos basada en vóxel (SSP).

Material y métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de pacientes con sospecha de EA entre 2003-2017. Se encuentran 7 casos (4 hombres y 3 mujeres) con deterioro cognitivo (5/6 pacientes), trastorno conductual (4/7) y crisis epilépticas (6 / 7). Todos se realizaron estudio de LCR, autoanticuerpos, RM y EEG. La PET/CT 18F-FDG se realizó en 6 pacientes, utilizando evaluación visual cualitativa (2 observadores independientes), análisis visual asistido mediante vóxels con SPM (20 controles sanos, umbral de p<0,005, umbral de extensión de 100 vóxels) y Siemens-SSP (proyección de superficie estereotáctica basada en vóxels).

Resultados: Entre los pacientes que se realizaron 18F-FDG PET/CT, la RM mostró alteraciones en el 50%. Todas las PET/CT fueron sugestivas de AE. Los casos de encefalitis límbica (EL) mostraron hipermetabolismo en la región temporal-medial y alteraciones metabólicas extra-límbicas en cerebelo, ganglios basales y corteza prefrontal (p <0,005). El análisis visual fue tan sensible como el visual asistido para detectar hipometabolismo. Sin embargo, tanto SPM y, particularmente SSP, mostraron más sensibilidad al detectar hipermetabolismo.

Conclusión: La 18F-FDG PET/CT cerebral revela hallazgos patológicos, incluso con RM normal. Además, cada paciente con EL presenta hipermetabolismo en áreas temporales e incluso regiones hiper/hipometabólicas según los anticuerpos implicados. La evaluación cualitativa visual carece de sensibilidad al detectar hipermetabolismo y se beneficia del análisis basado en vóxel, específicamente SSP.

PET-18-FDG COMO HERRAMIENTA EN EL DIAGNÓSTICO DE PARKINSONISMOS, NUESTRA EXPERIENCIA EN 2016

Santos Holgueras, P. [1]; Garrastachu Zumarán, P. [1]; Matute Tobías, B. [2]; López Álava, S. [3]; Albornoz Almada, C. [1]; Sánchez Rodríguez, I. [1]; Cañete Sánchez, F. [1]; Cabrera Villegas, A. [1]; Delgado Bolton, R. [1]; Ramírez Lasanta, R. [1]

1. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 3. Servicio de Neuropsicología. Hospital San Pedro

Objetivos: Los diferentes patrones de captación de 18-FDG pueden ayudar a diferenciar los síndromes parkinsonianos (enfermedad de Parkinson (EP), Parkinsonismos atípicos (PA): degeneración corticobasal (DCB), parálisis supranuclear progresiva (PSP), atrofia multisistema (AMS) y demencia por cuerpos de Lewy (DCLw)). Este estudio describe nuestra experiencia en el empleo del PET-18-FDG en el diagnóstico de pacientes con síndromes parkinsonianos de difícil diagnóstico.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, de pacientes remitidos para realización de PET-18-FDG cerebral por síntomas parkinsonianos. Se realizó un análisis visual de las imágenes de PET-18-FDG por dos observadores, clasificándolas como EP, PA y sus subtipos, y otros, según el patrón metabólico observado. Se correlacionaron los hallazgos observados con el diagnóstico clínico realizado por neurología en el seguimiento evolutivo.

Resultados: Analizamos 20 pacientes (10 mujeres y 10 hombres), edad media 73 años. De estos, 14 fueron remitidos por sospecha de PA y el resto por presentar algún síntoma de parkinsonismo. El diagnóstico según patrón de imagen PET-18-FDG fue: 5 EP, 7 PA (1 DCB, 2 PSP, 1 AMS, 1 DCLw, 2 indeterminados) y 8 de otra etiología (1 vascular, 2 demencia frontotemporal (DFT), 5 no degenerativo). La evolución clínica mostró que el PET-18-FDG consiguió diagnosticar de manera precisa a 4/5 pacientes con patrón de EP, a 6/7 pacientes con patrón de PA y a 5/8 pacientes que no presentaban patrón degenerativo.

Conclusión: El PET-18-FDG clasifica de forma bastante precisa a los pacientes con síndromes parkinsonianos, lo que permite ayudar al neurólogo en el diagnóstico clínico, especialmente en la diferenciación de las formas atípicas.

ATENCIÓN AL ICTUS EN GUIPÚZCOA 15 AÑOS DESPUÉS ¿QUÉ HA CAMBIADO?

Fernández García de Eulate, G. [1]; Muñoz Lopetegui, A. [1]; Arocena, P. [2]; Rodríguez-Antigüedad Muñoz, J. [1]; Campo, D. [1]; Andrés Marín, N. [1]; De Arce Borda, A. [1]; González López, F. [1]; Diez González, N. [1]; Basterrechea, J. [3]; Suquia, E. [3]; De la Riva Juez, P. [1]; Martínez Zabaleta, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Universidad País Vasco; 3. Servicio de Medicina. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: El ictus constituye uno de los principales problemas socio-sanitarios en Guipúzcoa. En el año 2000, A. Arrazola y col describen la atención hospitalaria a la enfermedad cerebrovascular aguda (ECVA) detectando áreas de mejora. Desde entonces se han introducido importantes cambios tanto organizativos como del tratamiento de esta enfermedad. Pretendemos describir la atención hospitalaria a la ECVA en Guipúzcoa en el momento actual y compararla con los resultados del estudio anterior.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de una muestra prospectiva de pacientes dados de alta en el año 2015 en los hospitales del Servicio Vasco de Salud en Guipúzcoa con diagnóstico de ECVA (CIE-9-MC-430-436) y revisión de la situación funcional a los 12 meses.

Resultados: Se incluyeron 536 pacientes cuya media de edad fue de 73,6 años, un año mayor que en el estudio previo, presentando una mayor carga de enfermedad previa (HTA, DM, antiagregación, anticoagulación). Se atiende en menos de 6 horas a un 17% más de pacientes, activándose "código ictus" en un 37,1%. La mitad ingresan en la Unidad de Ictus. Han descendido las complicaciones hospitalarias siendo la mortalidad al alta del 13,2%. El 56% inicio rehabilitación en el hospital y un 39,6% la mantuvo al alta. La mortalidad al año ha disminuido un 11,4% así como la dependencia moderada-severa (Índice de Barthel).

Conclusión: El ictus es considerado un proceso urgente, habiendo mejorado la mayoría de parámetros referentes a la atención que ofrecemos, así como los resultados en mortalidad y dependencia, a pesar de que atendemos a una población envejecida y más compleja.

ESTRATEGIA DE ICTUS DE LAS ISLAS BALEARES

Jiménez Martínez, M.C. [1]; Legarda Ramírez, I. [2]; Comendeiro Maaloe, M. [3]; Castaño Riera, E. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 3. Unidad de investigación en Políticas y Servicios de Salud. Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón; 4. Servicio de Planificación Sanitaria. Consejería de Salud

Objetivos: Presentar la Estrategia de Ictus de las Islas Baleares(EI-IB) 2017-2021.

Material y métodos: En la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares (CAIB) se decidió en 2010 desarrollar una EI-IB propia, para dar respuesta al Sistema Nacional de Salud, que abordase todo el proceso asistencial para el ictus, elaborando un documento que debía establecer objetivos y acciones locales, incluyendo entre otros los de la Estrategia Nacional, con criterios de equidad, acceso universal y excelencia y que sirviera como guía para los profesionales y las autoridades sanitarias locales. Se constituyó un comité técnico con representación de los profesionales que atienden al ictus en la CAIB, de los distintos niveles asistenciales y territorios.

Resultados: Siguiendo el método establecido por el Servicio de Planificación Sanitaria de la Consejería de Salud se elaboró el documento, que en el año 2012 no pudo publicarse por la crisis y los cambios políticos. Se ha publicado en 2017. Contiene 7 áreas de interés estratégico (1.Respetar los derechos de las personas afectadas por un ictus 2.Promoción de entornos y estilos de vida saludables y prevención primaria y secundaria 3.Atención en la fase aguda 4.Rehabilitación y reinserción 5.Ictus y situaciones especiales 6.Formación e investigación 7. Evaluación) de las cuales se identifican 12 objetivos específicos en los que se definen 56 líneas de actuación estratégica para las que se proponen 287 acciones concretas. Se van a seleccionar las acciones prioritarias.

Conclusión: La EI-IB concreta las acciones necesarias para lograr una atención excelente a un paciente con ictus a lo largo de su vida en la CAIB.

RESULTADOS DEL PROYECTO PILOTO DE CONSULTA DE VISITA ÚNICA EN UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL

Panades de Oliveira, L. [1]; Rodríguez López, C. [2]; Garzo Caldas, N. [2]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [2]; Villarejo Galende, A. [2]; Pérez Martínez, D.A. [2]

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

Objetivos: Las consultas de neurología han crecido en demanda en las últimas décadas, requiriendo estrategias de gestión innovadoras para mejorar la accesibilidad. Presentamos un proyecto de Consulta de Visita Única (CVU) al neurólogo con el fin de valorar su eficacia, seguridad clínica y satisfacción.

Material y métodos: La CVU pretende evaluar al paciente en una única visita solicitando las pruebas pertinentes. En una segunda visita sin el paciente, el neurólogo evalúa dichas pruebas y emite un informe que será enviado al paciente y a su médico de atención primaria. Se empleó la herramienta estadística SPSS 14.0.

Resultados: Participaron 274 pacientes consecutivos, remitidos a Neurología general, con edad media de 54,9 años (+/-20,7), siendo 58,4% mujeres. Los motivos de consulta más frecuentes fueron cefalea (35,7%), trastorno de nivel de consciencia (12%), debilidad-neuromuscular (8,8%), mareo (8%) y quejas cognitivas (8%). Fueron dados de alta el 32,8% sin necesidad de pruebas y el 38% tras revisión de las mismas por el neurólogo. El 3,3% no acudieron a la realización de las pruebas solicitadas. Finalmente, el 24,8% precisó seguimiento ambulatorio. Se realizó un estudio de regresión logística ajustada por edad y sexo para alta o seguimiento, según motivo de consulta. La cefalea fue predictor de alta ($p = 0,047$) con OR 1,90 (IC 95%: 1,01–3,59), mientras que las quejas cognitivas, pérdida de conocimiento y temblor/parkinsonismo predictores de seguimiento ambulatorio.

Conclusión: La CVU es una herramienta eficaz en la evaluación de primeras consultas derivadas a neurología general, permitiendo resolver en visita única un 74,1%, alcanzando un 80,2% en cefaleas.

ANÁLISIS DE LA ASISTENCIA AL DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO EN UN HOSPITAL DE CRÓNICOS. EXPERIENCIA DE CINCO AÑOS DE ACTIVIDAD (2012-2016)

Más Sesé, G. [1]; Mateu Mateu, A. [1]; Pérez Pomares, M.V. [1]; Sanchís Pellicer, M.J. [2]; Tormo Micó, E. [1]; Cholbi Tomás, S. [1]; Costa Requena, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital La Pedrera; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital La Pedrera

Objetivos: El Programa Asistencial de Daño Cerebral Adquirido (PA-DCA) del Hospital la Pedrera (HLP) tiene como objetivo conseguir la mayor autonomía posible. Reporta apoyo y asesoramiento a las familias y promueve su participación en la rehabilitación. Objetivo: Presentar la metodología de trabajo y la actividad de cinco años de funcionamiento.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes atendidos desde 2012 a 2016 en el HLP: Se describen las características sociodemográficas, situación funcional y cognitiva al ingreso, y el grado de independencia y destino al alta.

Resultados: El HLP trabaja mediante metodología de Gestión de Caso, siendo los pacientes atendidos por un equipo multidisciplinar que identifica los problemas asistenciales, establece objetivos y pauta las intervenciones necesarias para la consecución de los mismos. Se atendieron 644 pacientes (65.8% varones). Edad media: 64.5 años. Las etiologías más frecuentes fueron Ictus (88.5%), Traumatismo Craneal (4.2%) y Tumoral (4%). La demora desde el DCA hasta el ingreso fue 34.9 días. Estancia media: 74 días. El Destino más frecuente fue Domicilio (74.4%) y Residencia (12.2%). El 81.4% de pacientes presentaban al ingreso discapacidad total o grave. Al alta el 53.3% consiguieron dependencia leve (Barthel>60). El 76.8% presentaban alteración cognitiva secundaria al DCA. Las funciones más afectadas fueron Lenguaje (25.5%), Atención (24.7%) y Funciones ejecutivas (20.7%)

Conclusión: El modelo de asistencia al DCA en el HLP mejora la

autonomía de los pacientes permitiendo, en la mayoría de casos, el retorno al entorno habitual. Esto se consigue mediante una asistencia biopsico-social, multidisciplinar y enfocada hacia las necesidades del paciente y sus familiares.

PSICOEDUCACIÓN EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE COMO PROGRAMA DE MEJORA ASISTENCIAL Y DE CALIDAD DE VIDA

Higueras Hernández, Y. [1]; García Domínguez, J.M. [2]; Cuello, J.P. [2]; Romero Delgado, F. [2]; Lozano Ros, A. [2]; Goicochea Briceño, H. [2]; Meldaña Rivera, A. [1]; Martínez Ginés, M.L. [2]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Evaluar el efecto de las jornadas divulgativas sobre esclerosis múltiple (EM) en la calidad asistencial (CA) y de calidad de vida (QoL) de los asistentes.

Material y métodos: Se administra una encuesta anónima para valorar aspectos de CA y QoL a los asistentes a las jornadas. Se analizan las frecuencias.

Resultados: Recogemos 175 encuestas. El 67% tenían EM, un 68% la forma remitente-recurrente, un 31% de nuestro centro. El 42% diagnosticados hace más de 10 años y en tratamiento principalmente oral (35%). El 46% acudieron a varias charlas. La valoración global de las jornadas fue de excelente (66%), así como la calidad de la información (58%), el interés sobre el contenido (54%), la profesionalidad de ponentes (74%), su claridad (62%) y accesibilidad (67%). Informan de un impacto positivo en su vida en el 33%, favoreciendo el afrontamiento de la EM en el 88%. El 91% opinan que mejora la CA y que incluirlas en la asistencia supone una magnífica idea (47%) ya que al 85% les ayuda a entender mejor la EM. El impacto de las jornadas sobre el afrontamiento (88%) y la emoción (74%) es importante, así como para entender mejor y decidir mejor sobre la EM (53%). Mejoraron mucho su calidad de vida (80%) y moderadamente sus relaciones sociales (25%). El 34% mejoró la adherencia.

Conclusión: La psicoeducación tiene impacto subjetivo positivo en la CA, en aspectos de la QoL así como en la adherencia. Esta evidencia sugiere firmemente la pertinencia de este formato dados sus efectos positivos en pacientes y familiares.

Neurología General I

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA ARTERITIS DE LA TEMPORAL EN PACIENTES INGRESADOS: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Gómez Mayordomo, V.A. [1]; Gómez Iglesias, P. [1]; Mayo Canalejo, D. [1]; Silva Hernández, L. [1]; González García, N. [1]; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. [1]; Santos Bueso, E. [1]; Porta Etessam, J.M. [2]

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

Objetivos: La arteritis de células gigantes o arteritis de la temporal (AT) es una vasculitis que afecta a vasos de grueso y mediano calibre, con predisposición por las arterias craneales. Las complicaciones neurológicas aparecen hasta en un 45% de los pacientes, siendo las más frecuentes las complicaciones neurooftalmológicas y menos frecuentes los ictus isquémicos.

Material y métodos: Se llevó a cabo un análisis retrospectivo de los pacientes ingresados entre 1997 y 2017 en el Servicio de Neurología de un hospital terciario que cumplían los criterios de la American College of Rheumatology para el diagnóstico de AT y que, además, presentaron complicaciones neurológicas. Se revisan el manejo terapéutico y evolución clínica posterior.

Resultados: En el intervalo del estudio, 49 pacientes ingresaron con síndromes neurológicos secundarios a AT. Treinta y cuatro pacientes (69,3%) presentaron manifestaciones neurooftalmológicas, entre las que se incluyeron: 21 neuropatías ópticas isquémicas anteriores (NOIAs), 6 amaurosis fugax, 5 neuropatías oculomotoras, una oclusión de rama arterial retininana y una trombosis venosa retiniana. Los 15 pacientes restantes (30,7%) ingresaron por ictus isquémicos, cuya localización más frecuente fue el territorio posterior (12) y menos el territorio carotídeo (3).

Conclusión: Las complicaciones neurológicas más frecuentes en los pacientes con AT ingresados en nuestro servicio son las neurooftalmológicas, en especial las NOIAs, aunque la amaurosis fugax y las mononeuropatías craneales también suponen un porcentaje relevante de casos. Los ictus en pacientes con AT son poco frecuentes y tienen una preferencia por el territorio vertebrobasilar.

ESTUDIO DEL NERVIO FRÉNICO COMO TÉCNICA DE VALORACIÓN DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ELA

Ledesma Velázquez, J. [1]; Cabrera Naranjo, F. [1]; Loscerales Castaños, J.B. [1]; Costa Sáez, P. [1]; Pareja Herrero, J. [1]; Mendoza Grimón, D. [1]; González Martín, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Unidad de investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: La función respiratoria (FR) es determinante en la evolución de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). La espirometría se usa para para evaluar la FR, sin embargo, no todos la pacientes son capaces de colaborar con la técnica. El estudio del nervio frénico (ENF) no requiere colaboración del paciente y sus resultados se han relacionado con los de la espirometría en varias series.

Material y métodos: Se ha analizado la correlación entre los resultados de la espirometría y las latencias y amplitudes del nervio frénico en los pacientes diagnosticados de ELA en el área norte de Gran Canaria entre febrero y mayo de 2017.

Resultados: Se analizó la relación entre los resultados de la espirometría y el ENF en una muestra de 8 pacientes usando el coeficiente de correlación de Pearson. La latencia del nervio frénico mostró una correlación estrecha y positiva (R>0,75) con el VEF1 y

ligeramente menor con CVF (R>0,67). La amplitud del nervio frénico se correlacionó de forma estrecha e inversa (R>75) con el VEF1 y CVF.

Conclusión: En nuestros pacientes mayores latencias y menores amplitudes del nervio frénico se relacionan con mejores resultados espirométricos, al contrario que en otras series. Estos resultados pueden deberse a al tamaño y características de la muestra, problemas técnicos o corresponderse con el soporte de la FR gracias a la ayuda de musculatura respiratoria accesoria cuando el diafragma falla. Estos hallazgos señalan que debemos seguir comparando ambas técnicas para obtener más información y que el resultado de los estudios debe generalizarse con precaución.

ANGIOPATÍA AMILOIDEA: EPIDEMIOLOGÍA, FACTORES DE RIESGO Y PRONÓSTICOS

Campoy Díaz, S.; González Herrero, B.; Núñez Guillén, A.; Lara Rodríguez, B.; Quesada García, H.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La angiopatía amiloide se asocia a hematomas cerebrales representando según series el 20-40% de hemorragias. Su diagnóstico en muchas ocasiones es de exclusión y basado en la evolución clinicoradiológica. Su evolución clínica y su tasa de mortalidad puede ser diferente de la hemorragia cerebral primaria.

Material y métodos: Se analizan los pacientes de nuestro hospital entre 2010-17 con diagnóstico de hemorragia cerebral por angiopatía congófila en base a los criterios de Boston. Se clasifican en angiopatía posible, probable o definitiva. Se evalúa situación funcional, recurrencia de hematoma, pruebas de imagen y mortalidad.

Resultados: Analizamos 624 hematomas. Seleccionamos 58 con características de angiopatía congófila. La edad media de presentación fue 73+/-8; el factor de riesgo más frecuente presente fue la dislipemia (53%) e hipertensión (36%). La media del volumen del hematoma en las pruebas de imagen fue del 62,7cc, asociado a siderosis cortical en el 39% e invasión ventricular en el 53%. La presencia de microbleeds fue elevada (57%). El 66% consiguieron independencia funcional (mRankin0-2) a los 3 meses. La asociación con demencia o deterioro cognitivo leve fue del 33%. La mortalidad fue del 15%. La recurrencia de hematomas fue del 34%, con un promedio de 3 años. Objetivamos una relación directamente proporcional entre volumen de hematoma y mRankin (p=0.047). Observamos tendencias de asociación entre presencia de siderosis y la recurrencia o invasión ventricular del hematoma así como número de microbleeds y recurrencia.

Conclusión: El hematoma cerebral por angiopatía congófila presenta una tasa de recurrencia elevada. Destaca por un mejor pronóstico funcional y menor mortalidad.

TASAS DE EFECTOS SECUNDARIOS CON TOXINA BOTULÍNICA PARA TRATAMIENTO DE PATOLOGÍA NEUROLÓGICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE

Labrador Marcos, S.; Urtiaga, S.; Gil-Olarte Montesinos, I.M.; Vieira Campos, A.; Terrero Carpio, R.; Martín Ávila, G.; Balseiro, J.J.; Martínez Meléndez, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Analizar los efectos adversos que se han producido en el H. U. Getafe en el tratamiento de la espasticidad, diferentes distonías, migraña y sialorrea.

Material y métodos: Estudio retrospectivo sobre el uso de toxina botulínica como tratamiento de patologías neurológicas en nuestro hospital. Para ello se analizan un total de 439 pacientes que recibieron tratamiento con toxina botulínica desde 1998 a 2014, de los que 97 presentaron efectos secundarios.

Resultados: Un 22.09% de los pacientes presentó efectos secundarios, siendo la debilidad el más frecuente. Sólo 3 de ellos abandonó el tratamiento por este motivo (0.68%). El grupo de pacientes que más efectos secundarios presenta es el de distonías (41.87%), seguido del de migrañas (17.94%). En espasticidad y sialorrea los porcentajes son menores (9.76% y 8.69% respectivamente). Teniendo en cuenta el número total de infiltraciones (7018), sólo se han registrado efectos secundarios en un 3.6% de las ocasiones. Si se analiza por grupos, en el de migrañas se presentan en un 7% de las ocasiones, distonía 5.4%, espasticidad 1.4% y sialorrea 1.2%. Se presentan un total de 0.11 efectos secundarios/año seguimiento (mayor en migraña 0.28 y distonía 0.19 y menor en sialorrea 0.03 y espasticidad 0.04). La tasa total de efectos secundarios por infiltración año es de 0.000016 (espasticidad 0.000013, distonías 0.000053, sialorrea 0.00025, migraña 0.002).

Conclusión: El tratamiento con toxina botulínica en el H. U. Getafe resulta seguro, con efectos secundarios leves y reversibles y unas tasas de efectos adversos por infiltración año muy bajas. El más frecuente es la debilidad, variando el tipo según la zona de infiltración.

ALEXIA SIN AGRAFIA COMO PRINCIPAL MANIFESTACIÓN DE ADEM

Suárez Santos, P. [1]; Álvarez Carriles, J. [2]; Castañón Apilánez, M. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; García Rúa, A. [1]; Oliva Nacarino, P. [1]; Sánchez Lozano, P. [1]; Santos Canelles, H. [3]; Villafani Echazú, W.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Jarrio

Objetivos: La encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) es un trastorno desmielinizante inflamatorio caracterizado por una encefalopatía con déficits neurológicos multifocales como piramidalismo, ataxia, alteraciones troncoencefálicas y mielitis. Las alteraciones del lenguaje, la lectura o de la escritura son poco frecuentes. Se presenta el caso y el vídeo de un paciente con ADEM cuya única sintomatología fue cognitiva siendo lo más relevante una alexia sin agrafia.

Material y métodos: Mujer de 35 años que tras un proceso infeccioso viral presenta un cuadro caracterizado por dificultades en la nominación, desorientación temporoespacial, bradipsiquia e imposibilidad para la lectura.

Resultados: La RMN cerebral mostró múltiples lesiones

desmielinizantes en ambos hemisferios cerebrales a nivel supratentorial con captación de contraste compatibles con ADEM. Debido a lo atípico de la presentación, se realiza valoración neuropsicológica que muestra déficits en la atención y velocidad de procesamiento, con pequeños fallos mnésicos, en praxis constructiva, destacando de manera muy significativa una alexia sin agrafia. Se administró tratamiento con corticoides endovenosos con una evidente mejoría. El seguimiento clínico posterior muestra una desaparición completa de las lesiones en RMN cerebral, manteniendo una discreta dificultad para la lectura que no interfiere con el desempeño de sus actividades habituales.

Conclusión: La sintomatología piramidal, cerebelosa y medular es la clínica de presentación más frecuente en la ADEM. Existen pocos reportes en la literatura en los que las manifestaciones cognitivas son la primera y única manifestación de la enfermedad, como sucede en nuestro caso, por lo que la presencia de éstas no debe hacernos excluir la posibilidad de presentación de la enfermedad.

SÍNDROME DE HANDL: UNA ENTIDAD CRECIENTE EN LOS TIEMPOS DEL CÓDIGO ICTUS

Garzo Caldas, N.; Rodríguez López, C.; Panades De Oliveira, L.; Uriarte Pérez de Urabayen, D.; Martínez Salio, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El síndrome de HaNDL es una entidad benigna, de causa desconocida, que se presenta como cefalea y déficit neurológico de inicio brusco, siendo imprescindible su diagnóstico diferencial con el ictus isquémico, pues su manejo agudo debe ser diferente. Describimos los pacientes identificados en nuestro centro, en 2016.

Material y métodos: Se identificaron 5 pacientes, 3 de ellos mujeres, con una mediana de edad de 39 años (23-52). La clínica más frecuente fue la sensitiva (5/5), seguida de disfasia (4/5), síntomas motores y alteración visual (1/5), estando acompañado de cefalea en todos los casos. Un paciente debutó con inatención, hemianopsia homónima y mano "alien" izquierda, sintomatología no descrita previamente en esta entidad.

Resultados: En todos ellos se confirmó el diagnóstico por la presencia de pleocitosis linfocitaria (media 68 linfocitos/microlitro) con hiperproteinorraquia (1,1 g/L) e hipoglucorraquia leve en tres casos. El CT craneal fue normal, y la RM objetivó captación leptomeníngea en tres pacientes. El EEG mostró un patrón lento difuso asimétrico en tres sujetos. Cuatro fueron valorados como códigos ictus, pero solo uno recibió fibrinólisis sistémica, porcentaje menor al descrito en otras series. La clínica duró entre un día y un mes, y ninguno de los pacientes ha vuelto a presentar recurrencia tras seis meses.

Conclusión: Los pacientes descritos tienen unas características clínicas similares a las descritas en la literatura (a excepción del paciente con el síndrome parietal derecho). Es muy importante una alta sospecha clínica de la entidad en el contexto del código ictus para evitar intervenciones terapéuticas innecesarias.

MARCADORES NUTRICIONALES COMO FACTOR PRONÓSTICO DE DISFUNCIÓN RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ELA

Ledesma Velázquez, J. [1]; Cabrera Naranjo, F. [1]; Loscerales Castaños, J.B. [1]; Costa Saez, P. [1]; Pareja Herrero, J. [1]; Mendoza Grimón, D. [1]; González Martín, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Unidad de investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: La valoración del estado nutricional y la función respiratoria (FR) son parte del seguimiento habitual de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), siendo la FR determinante en su supervivencia. No se dispone aún de suficiente información para predecir la evolución de la disfunción respiratoria mediante los parámetros nutricionales (PN).

Material y métodos: Se ha estudiado la muestra de pacientes con ELA en seguimiento en el área norte de Gran Canaria entre junio de 2015 y junio de 2017 recogiendo PN y parámetros espirométricos (PE), con menos de una semana de diferencia entre ambas tomas, en dos momentos separados 9 meses

Resultados: El estudio se inició con 12 pacientes, pudiendo tomar la segunda determinación únicamente en 6. Se analizó, en una muestra de 6 pacientes, la relación entre los PN al inicio del estudio y la variación de los parámetros espirométricos (PE) usando el coeficiente de correlación de Pearson (CCP). Valores más altos de IMC y mayor recuento de linfocitos se correlacionaron estrechamente (R> 0,82) con menos deterioro de la FR, medida como progresión hacia un patrón espirométrico restrictivo. Se halló una correlación similar pero menos intensa para albúmina, transferrina, proteínas totales y colesterol al inicio.

Conclusión: En nuestra serie varios parámetros nutricionales se relacionan con la evolución de la FR, especialmente IMC y linfocitos. Identificar marcadores pronósticos nos aporta herramientas para predecir la evolución de los pacientes y realizar un seguimiento más estrecho a aquellos en los que se sospeche peor evolución.

UTILIDAD DEL ESTUDIO DEL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO CARDIOVASCULAR EN NEUROLOGÍA. MÁS ALLÁ DEL TEST DE BIPEDESTACIÓN

Navarro Otano, J.; Compta, Y.; Blanco, Y.; Casanova Mollà, J.; Valls Solè, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Demostrar la utilidad de un estudio específico del sistema nervioso autónomo (SNA) en el diagnóstico y manejo de pacientes con afecciones neurológicas y síntomas inespecíficos, como "fatiga, mareos y síncopes".

Material y métodos: Se describen cuatro pacientes con síntomas inespecíficos remitidos a una consulta de Neurología con interés en el estudio del SNA. Sujeto 1: varón de 70 años con enfermedad de

Parkinson (EP) y "flojera" con test de bipedestación en consulta normal. Sujeto 2: varón de 72 años con EP y "mareo al mover el cuello". Sujeto 3: varón de 84 años con "fatiga" y varios síncopes. Sujeto 4: mujer de 80 años con síncopes. Después de una valoración clínica dirigida, se procedió a estudio sistemático del SNA mediante registro continuo no invasivo de presión arterial (PA), monitorización ECG, toma manual de PA y monitorización ambulatoria de PA (MAPA).

Resultados: Sujeto 1: Hipotensión ortostática sintomática, con alteración grave del SNA parasimpático y moderada-grave del simpático. Sujeto 2: Hipotensión inducida por ejercicio, con alteración moderada del SNA parasimpático y grave del simpático. Sujeto 3: Hipotensión ortostática asintomática, con alteración moderada del SNA parasimpático y grave del simpático. Sujeto 4: Ausencia de alteraciones del SNA parasimpático y simpático, probables pseudosíncopes.

Conclusión: Ante la presencia de síntomas inespecíficos sugestivos de disautonomía, el estudio reglado en una consulta específica puede demostrar la afectación o integridad del SNA. Un diagnóstico correcto de la función del SNA evita la realización de pruebas complementarias innecesarias y permite orientar al paciente para su correcto tratamiento y seguimiento.

DESARROLLO DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL EN PACIENTES CON CISTINOSIS

Valentí Azcárate, R.; Esparragosa Vázquez, I.; Moreno Ajona, D.; Carmona Abellán, M.D.M.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: La cistinosis es una enfermedad metabólica rara, caracterizada por la acumulación de cistina en el interior de los lisosomas y su posterior depósito en distintos órganos y tejidos. El objetivo de este trabajo es describir las manifestaciones neurológicas de pacientes con cistinosis y discutir el manejo de estos casos.

Material y métodos: Se presentan dos casos clínicos de pacientes con cistinosis que presentan como manifestación neurológica principal un síndrome de hipertensión intracraneal.

Resultados: Presentamos dos casos de mujeres diagnosticadas de cistinosis en el primer año de vida, con retraso del crecimiento, síndrome de Fanconi e insuficiencia renal progresiva como principales manifestaciones. Ambas fueron sometidas a trasplante renal y han seguido revisiones periódicas en oftalmología, objetivándose edema de papila bilateral a los 23 y 18 años respectivamente. La primera paciente presenta episodios de cefalea inespecífica ocasional sin otras manifestaciones y asocia una anomalía de Arnold-Chiari; la segunda se encuentra asintomática desde el punto de vista neurológico. Ninguna tiene afectación visual. En la punción lumbar se objetivan presiones de salida del LCR de 46 y 39 cmH2O respectivamente. En ambos casos se instaura tratamiento con Acetazolamida 250 mg/día objetivándose una disminución del edema de papila.

Conclusión: La hipertensión intracraneal es una complicación frecuentemente desarrollada en pacientes con cistinosis. Se debe a la acumulación de cristales de cistina en las vellosidades aracnoideas, impidiéndose la correcta reabsorción del LCR. El tratamiento precoz con Acetazolamida parece revertir el proceso y puede evitar la aparición de complicaciones como la pérdida de visión, aunque la derivación ventriculoperitoneal puede llegar a ser necesaria.

ICTUS BITALÁMICOS, VARIABILIDAD CLÍNICA Y PRONÓSTICO FUNCIONAL

Loscertales Castaños, J.B. [1]; Cabrera Naranjo, F.H. [1]; Ledesma Velázquez, J. [2]; Costa Sáez, P. [1]; Muñoz García, A. [3]; Díaz Díaz, A. [3]; Mendoza Grimón, D. [1]; González Martín, J.M. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 4. Unidad de investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: Analizar una serie hospitalaria de 11 ictus bitalámicos recogidos entre 2002 y 2017 comparando forma de presentación clínica y pronóstico funcional al alta.

Material y métodos: Realizamos un análisis de factores de riesgo vascular, así como de causas inhabituales de ictus. Analizamos la sintomatología de presentación y su relación anatomofuncional con los hallazgos radiológicos

Resultados: La media de edad fue de 58 años. La etiología más frecuente fue la cardioembólica (54%), El perfil clínico más habitual de presentación fue el deterioro de nivel de conciencia, presente en el 81% de los casos, las alteraciones oculomotoras en un 66% de los pacientes, y los trastornos del lenguaje en un 27%. Entre los hallazgos neurorradiológicos destaca la presencia de lesiones extratalámicas en un 44% de los pacientes, relacionadas estrechamente (75%) con alteraciones oculomotoras. De manera global, la recuperación funcional fue favorable al alta, si bien se registró un caso de exitus. Se realizó fibrinólisis intravenosa en un solo paciente, con buen pronóstico funcional al alta.

Conclusión: La lesión vascular bitalámica es infrecuente y se puede relacionar con variantes anatómicas de la normalidad (arteria de Percheron). La presentación más habitual es una disminución de consciencia de inicio brusco y es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial del coma. Las dificultades diagnósticas pueden suponer una limitación en el acceso a terapias de reperfusión en estos pacientes, por lo que la utilización de nuevas técnicas diagnósticas como la RMN de difusión en fase aguda pueden ser útiles en el futuro.

NIVEL DE CONOCIMIENTO DEL CONCEPTO DE MUERTE ENCEFÁLICA ENTRE ESTUDIANTES DE GRADO DE LA UNIVERSITAT DE LLEIDA

Purroy García, F.; Rivera Sánchez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La muerte encefálica (ME) es una situación de muerte que se diagnostica a través de criterios neurológicos y es la situación ideal para donar los órganos, ya que gracias a los cuidados intensivos los órganos mantienen su viabilidad. Muy pocos estudios previos han analizado el conocimiento que tiene la población sobre esta situación. Pretendemos determinar el grado de conocimiento del concepto de ME entre estudiantes universitarios, comparando resultados entre Medicina y otros estudios de grado.

Material y métodos: Se realizó una encuesta electrónica cerrada a estudiantes de la Universitat de Lleida sobre el conocimiento del concepto de ME, la legislación de donante y la voluntad de donar.

Resultados: Respondieron un total de 488 personas, 192 (39,3%) del grado de Medicina. Sólo 164 (33,6%) fueron hombres. La edad media fue de 22,1 (desviación estándar 4,4) años. Sólo 63 (12,9%) encuestados definieron ME como muerte. Un 19,1% de los encuestados contestaron correctamente a la pregunta de la legislación de órganos, aunque un 79,7% mostraron voluntad para donar sus órganos en caso de accidente catastrófico. El grado de conocimiento fue significativamente mayor en los cursos más elevados del grado de Medicina, aunque con un margen de mejoría importante. Sólo el 31,7% de los estudiantes de 6º tuvieron un buen conocimiento del concepto de ME.

Conclusión: El grado de conocimiento de la ME y la legislación de donante es pobre entre la población universitaria, incluso en el grado de Medicina. Sería conveniente diseñar estrategias para mejorar el conocimiento, sobre todo, en los futuros profesionales sanitarios.

SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO/ÁPEX ORBITARIO: NO SÓLO TOLOSA-HUNT

Querejeta Coma, A.; Zamarbide Capdepon, I.; Oses Lara, M.; Rodríguez Vico, J.; Sáez Pinel, R.; García Torres, M.A.; Olivié García, L.; Machío Castelló, M.; Gómez García, A.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: El seno cavernoso es una estructura bilateral, que contiene los nervios craneales III, IV, VI, así como las ramas V1 y V2, la arteria carótida interna y el plexo simpático que la acompaña, accediendo al ápex orbitario (a excepción de V2) a través de la fisura orbitaria superior, donde se relacionan con el nervio óptico. La afectación de al menos 2 de ellos define el síndrome del seno cavernoso (CSS) -síndrome del ápex orbitario si incluye N.O.-. Excluidas causas tumorales y post-traumáticas, la etiología inflamatoria supone el mecanismo más frecuente. Con el objetivo de comunicar nuestra experiencia clínica en el abordaje diagnóstico y manejo de estos pacientes, presentamos una serie de casos seleccionados de nuestra casuística que revelan el amplio espectro clínico del CSS.

Material y métodos: Hemos revisado y seleccionado 8 casos representativos de CSS de distintas etiologías.

Resultados: Presentamos 3 casos de perfil inflamatorio (una probable granulomatosis sistémica, CSS unilateral corticodependiente y un pseudotumor orbitario), 2 casos de etiología vascular, 1 caso de CSS como debut de un carcinoma de próstata diseminado a la base del cráneo, 1 apoplejía hipofisaria en una paciente con un macroadenoma hipofisario y 2 casos de origen infeccioso (invasión bacteriana por contigüidad y reactivación de un virus varicela zóster latente).

Conclusión: El síndrome del seno cavernoso es una entidad clínica y topográfica definida, pero, per se¸ el conjunto de signos y síntomas ofrece poca información sobre la etiología subyacente. La realización de las adecuadas exploraciones complementarias permite identificar diferentes patologías específicas, con implicaciones pronósticas y terapéuticas.

CARACTERÍSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON FIBROMIALGIA: UNA APROXIMACIÓN CLÍNICA DESDE LA NEUROLOGÍA

Andrés Marín, N. [1]; Fernández García de Eulate, G. [1]; Muñoz Lopetegui, A. [1]; Rodríguez-Antigüedad Muñoz, J. [1]; Campo Caballero, D. [1]; Valero Jaimes, J.A. [2]; Errazquin Aguirre, N. [2]; Callejo Orcasitas, A.M. [3]; Gómez Vega, M.C. [3]; Iglesias, L. [4]; Bilbao, R. [4]; Royo, F. [5]; Clos, M. [5]; Govillard Garmendia, L. [6]; Maiz Alonso, O. [1]; Falcón, J.M. [5]; López de Munain Arregui, A.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Reumatología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Unidad del Dolor. Hospital Galdakao-Usansolo; 4. BIOEF; 5. CIC bioGUNE. Laboratorio de Exosomas de CIC; 6. Psicología. Universidad de Deusto

Objetivos: La fibromialgia designa un cuadro de dolor crónico generalizado e invalidante sin causa orgánica objetivada, mal delimitado. Hay evidencia creciente que apunta a una disfunción del sistema nervioso central. Nuestro objetivo es analizar las características clínico-epidemiológicas de una serie de casos con fibromialgia atendiendo a la comorbilidad con otros cuadros neurológicos

Material y métodos: Se incluyeron 82 pacientes reclutados para un proyecto de investigación de búsqueda de biomarcadores en fibromialgia mediante el uso de tecnologías omicas y estudio de microbiota. Se realizó una entrevista personal semiestructurada, cumplimentándose un cuestionario de criterios diagnósticos

Resultados: La media de edad fue de 52 años (+/-12,1DS), el 86,6% mujeres. La media de años de evolución desde el diagnostico hasta la entrevista fue de 3,4años (+/-6DS). Como comorbilidades, el 59,7% presentaba cefaleas y 31,7% sufría un trastorno depresivo mayor. Los síntomas más frecuentemente descritos fueron el dolor muscular 97,5%, fatiga 96,3% (6% diagnosticados de fatiga crónica según criterios SFC), entumecimiento/hormigueos 85,3%, trastornos de la comprensión/memoria 80,4%, insomnio 84,1%, visión borrosa 52,4%, mareo 51,2% o síntomas compatibles con un cuadro de colón irritable 45,1%. La fatiga, el sueño no reparador y los trastornos cognitivos eran un problema grave para el 39%, 50% y 30,4% respectivamente. El 54,8% tomaban fármacos antidepresivos, el 29,2% antiepilépticos y el 56% benzodiacepinas

Conclusión: La mayoría de los pacientes con fibromialgia presentan sintomatología de corte neurológico lo que sugiere que la Neurología asistencial debería implicarse más en el diagnóstico, tratamiento e investigación de esta entidad, superando el prejuicio que la considera como un trastorno reumatológico o psiquiátrico

ENCEFALITIS LÍMBICA COMO MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE NEUROLUES

Álvarez Sánchez, L.; Castillo Ruiz, A.; Domingo Monge, F.J.; Jannone Pedro, N.; Domínguez González, H.J.; Guarner Rodríguez de Sanabria, J.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de un caso diagnosticado de neurolúes tras episodio compatible con encefalitis.

Material y métodos: Varón de 51 años ingresado por episodio psicótico agudo (discurso desorganizado delirante, agresividad, conductas apráxicas, alucinaciones auditivas y cinestésicas y disfasia de predominio motor). Ante sospecha de cuadro encefalítico se solicitó como pruebas complementarias análisis de LCR, RM cerebral con gadolinio, EEG, analítica incluyendo serologías, marcadores tumorales y onconeuronales y PET-TC cerebral.

Resultados: LCR: proteinorraquia y leucorraquia de predominio mononuclear, sin consumo de glucosa, VDRL y FTA positivo. Serología sanguínea positiva para anticuerpos anti-Treponema Pallidum IgM, FTA y anti-reagínicos (1/64).. RM cerebral: aumento de señal en hipocampo de forma bilateral de predominio izquierdo en T2. Tratamiento: bencilpenicilina sódica 4000000 UI e inmunoglobulinas i.v (5 días). A los 3 meses: negativización en LCR de anticuerpos. PET-TC cerebral: hipometabolismo temporal y del hipotálamo.

Conclusión: La sífilis es causada por la espitoqueta Treponema Pallidum, siendo la neurolúes una forma de presentación tardía. Como cuadro clínico atípico se encuentra la encefalitis límbica que imita a una encefalitis herpética, presentando alteraciones cognitivas agudas-subagudas, síntomas y signos de afectación del lóbulo temporal mesial con hallazgos en neuroimagen de lesiones temporales mediales uni y bilaterales (hiperintensidad de señal en T2 que habitualmente desaparecen tras tratamiento). Se recomienda repetir el estudio de LCR a los 3, 6, 12 y 24 meses tras el tratamiento para confirmar negativización o descenso de los títulos de VDRL.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS AGUDOS ASOCIADOS A INFECCIÓN POR ENTEROVIRUS 71: ¿PUEDEN BENEFICIARSE DEL RECAMBIO PLASMÁTICO TERAPÉUTICO? A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Pascual Goñi, E. [1]; Painous Martí, C. [1]; Josa, M. [2]; Launes, C. [3]; Querol, L. [1]; Turón Viñas, E. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Pediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu (Universitat de Barcelona); 4. Servicio de Neuropediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: El enterovirus A-7(EV71)causa cuadros virales autolimitados en niños, típicamente la enfermedad boca-mano-pie(EBMP).Algunos presentan síndromes neurológicos agudos graves como parálisis flácida, encefalomielitis o encefalitis de tronco con disregulación autonómica.Estudios observacionales sugieren que las inmunoglobulinas endovenosas (IgIV) mejoran su pronóstico. Sin embargo,se desconocen los beneficios del recambio plasmático terapéutico (RPT). Presentamos tres casos tratados con RPT durante brote en Cataluña.

Material y métodos: Caso 1. Lactante de 9 meses con herpangina desde hacía 4 días; inicia disminución del nivel de conciencia, síndrome bulbar y tetraparesia. LCR con hipercelularidad y RM con hiperintensidad (T2) tronco-encefálica y medular. Tras iniciar metilprednisolona e IgIV presentó pico febril y posteriormente inestabilidad hemodinámica, precisando VM. Caso 2.Varón de 37 años con síndrome febril de 1 semana e hijo con EBMP; presentó tetraparesia flácida y afasia. LCR con hipercelularidad y RM con engrosamiento cortical frontal, captación leptomeníngea y mielitis. Caso 3. Lactante de 8 meses con síndrome exantemático febril de 48 horas y hermana con EBMP.Consultó por letargia, síndrome bulbar e inestabilidad hemodinámica, requiriendo VM. Hallazgos de LCR y RM similares al caso 1. Se inició milrinona, metilprednisolona e IgIV.Tras mejoría inicial, presentó empeoramiento del nivel de conciencia, mioclonías e hiperreflexia.

Resultados: A los 2,3 y7 días del comienzo, se realizó RPT con mejoría en 12, 24 y 48horas respectivamente. A los 3 meses, el caso1 sigue un desarrollo normal; el caso 2 refiere déficit atencional; y el caso 3 presenta hemiparesia izquierda leve. Se caracterizó EV-A71 en nasofaringe/heces.

Conclusión: EV-A71 induce una respuesta inmunorreactiva, desencadenando una tormenta de citoquinas responsable de la inflamación y necrosis de los cuadros graves. Las guías recomiendan IgIV, que neutralizan las citoquinas circulantes, mejorando el pronóstico. El RPT elimina anticuerpos y citoquinas, más precoz que IgIV. Por ello, proponemos que los cuadros neurológicos graves podrían beneficiarse del RPT, con objeto de disminuir la inflamación.

Neurología General II

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LAS HEMORRAGIAS INTRACRANEALES POR ANTICOAGULANTES DE ACCIÓN DIRECTA EN PREVENCIÓN SECUNDARIA

García Madrona, S.; De Felipe Mimbrera, A.; Martínez Poles, J.; Escribano Paredes, J.B.; Nedkova Hristova, V.; Vera, R.; Matute Lozano, M.C.; Cruz Culebras, A.; Masjuán, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El riesgo de complicaciones hemorrágicas en pacientes con ictus cardioembólico anticoagulados es el doble respecto a pacientes en prevención primaria. Los anticoagulantes de acción directa (ACOD) frente a los anti-vitamina K disminuyen un 50% el riesgo de hemorragia intracraneal (HIC). Presentamos nuestra experiencia clínica de HIC secundarias a ACOD en prevención secundaria.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes tratados con ACODs en prevención secundaria de ictus desde Octubre 2010 hasta Junio 2015. Se recogieron variables clínicas, radiológicas y HIC.

Resultados: Se incluyeron 425 pacientes (57.7% dabigatran, 24.7% rivaroxaban y 17.6% apixaban), mediana de seguimiento 12 meses (1-84). 53.4% eran mujeres, edad media 77.1±10.2 años, mediana de CHA2DS2-VASc 5 (2-8) y de HAS-BLED 2 (1-4). Durante el seguimiento hubo 10 (2.3%) HIC, mediana de 36 meses (7-78) desde inicio de tratamiento, tasa de incidencia:0,02casos/personas-año. Estaban tratados con Dabigatran (8), Apixaban (1) y Rivaroxaban (1). Hubo 5 hematomas intraparenquimatosos espontáneos, 3 HSA post-traumáticas, una hemorragia intraventricular y un hematoma subdural. El filtrado glomerular medio fue 74,3±25,5 ml/min y la dosis de ACOD

era adecuada. Se revirtió la anticoagulación en 1 caso. Hubo 2 exitus (20%). A los 3 meses 60% presentaban ERm ≤ 2. Se reinició el mismo tratamiento en 3 pacientes, en uno se cambió de ACOD. Se suspendió la anticoagulación en 4 pacientes (hemorragias intraparenquimatosas). Se realizó un cierre percutáneo de la orejuela izquierda.

Conclusión: En nuestra serie de pacientes en tratamiento con ACOD en prevención secundaria de ictus la tasa de HIC fue similar a la de los estudios pivotales.

SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO. ¿EMERGENCIA EN EL ESPECTRO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO?

López Méndez, P. [1]; Ruano Hernández, A. [1]; Cabrera Velázquez, C. [2]; Martínez Huidobro, M.F. [2]; Castellano Santana, J.D.P. [1]; García Rodríguez, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: Estudiar el manejo de los pacientes con SNM en nuestro medio. Woodbury describió el síndrome neuroléptico maligno (SNM) como un estadio en progresión a partir del parkinsonismo farmacológico, tomando como signo guía la rigidez. Para el diagnóstico se pueden usar los criterios de DSM-IV-TR o los del consenso internacional de 2011. El tratamiento varía según la gravedad.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con diagnóstico de SNM en el periodo 2010-2015 en la isla de Gran Canaria.

Resultados: Se diagnosticaron 11 pacientes de SNM de los cuales 7 presentaron rigidez; un 71,4% eran hombres con edad media de 47 años y consumo medio de 3 psicofármacos. El más prescrito olanzapina. El 42,9% consumía algún tóxico. El SNM se presentó, de media, tras 14 días del inicio del antipsicótico (1-27 días). Los servicios donde ingresaron fueron: Medicina Interna (5), Neurología (1), Psiquiatría (1). Requirieron ingreso en Medicina Intensiva 2 de ellos. Los tratamientos específicos utilizados fueron: benzodiacepinas (4), biperideno (2), dantroleno (1) y bromocriptina (1). Al aplicar criterios diagnósticos: 3 cumplían DSM-IV-TR, 6 cumplían los del consenso internacional y 1 no cumplía ninguno de ellos. Según Woodbury se clasificarían como: 2 catatonía por fármacos, 1 SNM leve, 4 SNM moderado.

Conclusión: No existe homogeneidad en el diagnóstico y tratamiento del SNM. En estadio moderado, el tratamiento es bromocriptina o amantadine, que sólo se usó en el caso ingresado en Neurología. Debería plantearse si el SNM pudiera englobarse como una emergencia dentro de los trastornos del movimiento, requiriendo la implicación del Neurólogo para su manejo.

USO DE LACOSAMIDA EN PACIENTES NEUROCRÍTICOS; EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

Ruiz Izquierdo, J.; Martínez Pujol, L.; Algarte Dolset, R.; Trenado Álvarez, J.; Sánchez González, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: La lacosamida es un antiepiléptico (AE) que aumenta selectivamente la inactivación lenta del canal de sodio. Recientemente, existen trabajos que han reportado experiencia clínica positiva de lacosamida vs estatus epiléptico (EE) y crisis agudas repetitivas (CAR), situaciones con mayor incidencia en la UCI. El objetivo principal del estudio es describir las características relacionadas con el uso de lacosamida y secundariamente evaluar la eficacia de la ésta, vía endovenosa en las emergencias y en pacientes con EE o CAR.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y unicéntrico en nuestra UCI de enero de 2014 a diciembre de 2016. Se recogieron datos demográficos de los pacientes, y las características y experiencia con el uso de lacosamida; se realizó análisis estadístico con software específico (IBM SPSS Statistics for Window s, Versión 19.0 Armonk, NY: IBM Corp).

Resultados: Muestra: 30 pacientes incluidos > 18 años, edad media 66, sexo masculino 46,7%, antecedentes de epilepsia 26%, AE previo 81%, estado epiléptico no convulsivo 16,7%. Resultados se muestran con la siguiente iconografía: Figura 1: Tipo de convulsión. Figura 2: Etiología convulsiones. Figura 3: Orden de tratamiento de los AE. Tabla 2: Características tratamiento Lacosamida. Tabla 3: Eficacia Lacosamida por orden de tratamiento. Tabla 4: Eficacia Lacosamida por tipo de convulsión.

Conclusión: La lacosamida ev produjo un cese rápido y bien tolerado vs diferentes tipos de convulsión en la mayoría de los pacientes tratados. Nuestros resultados sugieren que la lacosamida ev puede ser una alternativa en EE y/o CAR ante una resistencia o contraindicación a AE estándar.

ESTUDIO DE SUEROS DE PACIENTES CON NEUROMIELITIS ÓPTICA SOBRE LA DIFERENCIACIÓN DE CÉLULAS NEURALES. PRELIMINAR STUDY

Gómez Pinedo, U.A. [1]; Moreno Jiménez, L. [1]; Gallego Villarejo, L. [1]; García Ávila, Y. [1]; Benito Martin, M.S. [1]; Oreja Guevara, C. [2]; Pytel, V. [3]; Torre Fuentes, L. [1]; Gómez Graña, A. [1]; Matías-Guiu Antem, J. [2]; Matías-Guiu, J. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad autoinmune, desmielinizante y neurodegenerativa. EL suero de algunos pacientes presenta AQP4-IgG (IgG-NMO), un autoanticuerpo específico contra la aquaporina 4, con los que se ha relacionado con la etiopatogénesis de la enfermedad. Se pretende estudiar in vitro el efecto de esta inmunoglobulina sobre la capacidad proliferativa y de diferenciación de células progenitoras neurales y oligodendrogliales.

Material y métodos: Suero de seis pacientes diagnosticados de NMO y seropositivos para IgG-NMO (NMO), 4 pacientes sanos sin patología neurológicas fueron considerados controles (CS), todos los estudios se realizaron previo consentimiento informado. Las neuroesferas fueron extraídas de ratones jóvenes BALB/c y cultivadas. Las neuroesferas en pase 3 se dividieron en tres grupos y los medios de cultivo se suplementaron con el medio con 2% de suero de CS; 2% de suero de pacientes con NMO y Sham el cual solo era medio de cultivo, tras 10

días de diferenciación las neuroesferas fueron fijadas para su posterior análisis por IHQ para la identificación de Tuj1, GFAP y OLIG2.

Resultados: En los cultivos de neuroesferas de e observaron alteraciones en la diferenciación, encontrando una menor tasa de células OLIG2 (P<0,05) y una mayor cantidad de células GFAP positivas en los pacientes con NMO en comparación a los controles y pacientes sanos (P<0,05), en la diferenciación a la estirpe neuronal se encontró decremento de Tuj1 (P<0,05).

Conclusión: El suero afecta a la diferenciación de las neuroesferas en los diferentes linajes celulares, viéndose comprometido el número de células neuronales y oligodendrogliales

COEXPRESIÓN DE NG2/GFAP TRAS LA DIFERENCIACIÓN DE CÉLULAS TRANSFECTADAS CON MUTACIONES DE GFAP Y DE CÉLULAS PROCEDENTES DE GLIOMAS INDIFERENCIADOS

Torre Fuentes, L. [1]; Gómez Pinedo, U. [2]; Pytel, V. [2]; Moreno Jiménez, L. [2]; Benito Martín, M.S. [2]; Gómez Graña, Á. [2]; Sirerol Piquer, S. [3]; Durán, M. [3]; Matías-Guiu Antem, J. [2]; Barcia, J.A. [2]; García Verdugo, J.M. [3]; Matías-Guiu Guía, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Instituto Cavanilles de Biodiversidad y Biología Evolutiva

Objetivos: La enfermedad de Alexander (AxD) es una enfermedad rara causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína ácida fibrilar glial (GFAP). En un estudio previo hemos observado que la diferenciación de neuroesferas transfectadas con estas mutaciones generan un tipo celular que comparte la expresión de GFAP y el antígeno neural/glial 2 (NG2). Nuestro objetivo fue determinar el efecto de las mutaciones en marcadores moleculares en comparación con células de glioma diferenciadas que expresan simultáneamente GFAP y NG2.

Material y métodos: Se utilizaron muestras de biopsias humanas de gliomas indiferenciados (GLM) y neuroesferas transfectadas de ratón para el análisis de la expresión tras la diferenciación de GFAP y NG2, así como el análisis inmunocitoquímico de la diferenciación de ambos tipos celulares y la detección de ambas proteínas, junto con la nestina, vimentina, Olig2 y caspasa3, a los tres y siete días de la diferenciación.

Resultados: La transfección del gen GFAP mutado a neuroesferas generó un tipo celular de estirpe oligodendrocitaria que expresó NG2. De igual modo, fueron capaces de expresar Olig2 tras la diferenciación y de mantener una expresión alta de GFAP, al contrario de lo que ocurrió con la nestina. Esto generó la aparición de apoptosis en mayor medida que en las células GLM, con un incremento similar de la expresión de GFAP.

Conclusión: Nuestros resultados parecen sugerir que la expresión de GFAP no es el único factor que condiciona la muerte celular en AxD.

POLIMORFISMOS GENÉTICOS DE RECEPTORES GABAÉRGICOS Y RIESGO PARA SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Jiménez Jiménez, F.J. [1]; García Martín, E. [2]; Alonso Navarro, H. [1]; Esguevillas Cansino, G. [3]; Zurdo Hernández, M. [4]; Turpín Fenoll, L. [5]; Millán Pascual, J. [5]; Amo, G. [3]; Adeva Bartolomé, T. [6]; Cubo Delgado, E. [7]; Rojo Sebastián, A. [8]; Rubio Pérez, L. [8]; Navacerrada Barrero, F. [1]; Díez Fairén, M. [9]; Pastor Muñoz, P. [10]; Calleja López, M. [1]; Plaza Nieto, J.F. [1]; Pilo De la Fuente, B. [1]; Arroyo Solera, M. [1]; García-Albea Ristol, E. [8]; García-Agúndez Pérez-Coca, J.A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura; 3. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 6. Servicio de Neurología. Hospital Recoletas de Zamora; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 10. Neurología. Laboratorio de Neurogenética. Centro de Investigación Médica Aplicada (CIMA). Clínica Universitaria de Navarra. CIBERNED

Objetivos: El posible papel del ácido gammaaminobutírico (GABA) en la fisiopatología del síndrome de piernas inquietas (SPI) ha sido sugerido por la mejoría sintomática del mismo con fármacos de acción GABAérgica (gabapentina, pregabalina). Se ha descrito correlación positiva de niveles de GABA en tálamo con índice de movimientos periódicos en piernas y con severidad del SPI. Hemos investigado la posible asociación de los polimorfismos de nucleótido simple (SNPs) más comunes de los genes de los receptores GABAérgicos rho1, 2 y 3 (GABRR1, GABRR2, GABRR3) alfa4 (GABRA4), epsilon (GABRE) y theta (GABRQ) con el riesgo para desarrollar SPI.

Material y métodos: Realizamos un ensayo TaqMan diseñado para detectar los SNPs más comunes de los genes GABRR1 (rs12200969 y rs1186902), GABRR2 (rs282129), GABRR3 (rs832032) GABRA4 (rs2229940), GABRE (rs1139916) y GABRQ (rs3810651) en 205 pacientes con SPI y 230 controles pareados por edad y sexo.

Resultados: La frecuencia del genotipo GABRR3rs832032TT y del alelo GABRR3rs832032T fue significativamente mayor en pacientes con SPI que en controles (la frecuencia alélica permaneció significativa tras corrección para comparaciones múltiples), tanto en la serie completa como en el sexo femenino. Las frecuencias de los restantes genotipos y variantes alélicas no difirieron significativamente entre pacientes y controles, y ninguna de ellas se relacionó con historia familiar positiva y severidad del SPI. Los pacientes portadores de genotipo GABRA4rs222940TT tuvieron edad de comienzo del SPI significativamente menor que los portadores de los otros 2 genotipos.

Conclusión: El polimorfismo GABRR3rs832032 se relacionó con el riesgo para SPI y el GABRA4rs222940 con la edad de comienzo del mismo.

EVALUACIÓN DE LA VITAMINA D SOBRE LA ACTIVACIÓN DE LA NEUROGÉNESIS Y GLIOGÉNESIS ADULTA EN UN MODELO DE DESMIELINIZACIÓN AGUDA

Gómez Pinedo, U.A. [1]; Cuevas Morales, J. [1]; Benito Martin, M.S. [1]; Pytel, V. [2]; Torre Fuentes, L. [1]; Gómez Graña, A. [1]; Moreno Jiménez, L. [1]; López Sosa, F. [3]; Matías-Guiu Antem, J. [4]; Matías-Guiu, J. [4]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 3. Centro de Tecnología Biomédica. Universidad Politécnica de Madrid; 4. Servicio de

Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Evaluar si la administración de vitamina "D" favorece la remielinización y la generación de OPC en un modelo de lesión desmielinizante por lisolecitina.

Material y métodos: 24 ratas Wistar macho adultas fueron utilizadas, 8 fueron Sham (S), las 8 lisolecitina (LLC) y 8 recibieron vitamina D (LLC+VD) durante 30 días (500UI/kg/día) en un periodo de 15 días antes y después de la lesión. Todos los animales fueron evaluados clínicamente y sacrificados 30 días después a la lesión, previa administración de BrdU. Se realizaron técnicas de inmuhistoquímica para analizar la proliferación celular, generación de neuroblastos, OPCs, gliosis reactiva, mielinización y muerte celular.

Resultados: En los animales LLC+VD se evidencio una pronta recuperación en el análisis del plano inclinado, así como mayor expresión de MBP en la zona de lesión (P<0,05). En el análisis de la proliferación en la SVZ, fue evidente un incremento de las células BrdU positivas en LLC+VD, las que fueron principalmente células DCX/BrdU (P<0,05), además de una mayor cantidad de OPC identificados por inmuhistoquímica fueron Olig2 en el cuerpo calloso y en la zona de lesión (P<0,05). Existió un decremento en la cantidad de las neuronas caspasa 3 en la zona perilesional (P<0,05) y un menor número de células IBA1 ameboides en LLC+VD.

Conclusión: La vitamina D favorece la diferenciación de células a DCX y Olig2 positivas en SVZ y Corpus Callosum. La vitamina D modula la respuesta microglial favoreciendo la regeneración. La vitamina D es neuroprotectora al reducir el número de neuronas caspasa3 positivas en la vecindad de la lesión

ASPECTOS DIFERENCIALES EN FACTORES DE RIESGO DE SAHOS EN PACIENTES CON EPILEPSIA

De Aguilar-Amat Prior, M.J.; Escobar Montalvo, J.M.; Naranjo Castresana, M.; Alonso Singer, P.; Oliva Navarro, J.; Merino Andreu, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Los factores de riesgo clásicamente asociados a síndrome apnea-hipopnea del sueño de tipo obstructivo (SAHOS) no siempre están presentes en pacientes con epilepsia. El objetivo fue analizar la diferencia en los factores de riesgo de SAHOS entre pacientes con y sin epilepsia.

Material y métodos: Estudio transversal realizado en adultos diagnosticados de SAHOS, mediante polisomnografía nocturna, entre 2014 y 2017 en la Unidad de Trastornos Neurológicos del sueño. Se formaron dos grupos de estudio: sujetos con epilepsia diagnosticados de SAHOS y otros solamente con SAHOS. Para el análisis estadístico se emplearon modelos de regresión logística controlados por potenciales variables confusoras

Resultados: Se incluyeron 66 pacientes: 50 (75,6%) con Epilepsia-SAHOS y 16 (24,24 %) SAHOS sin epilepsia. A pesar que las frecuencias relativas de obesidad (13,6% Vs 86,3 %), HTA (18.7 %Vs 26%), DM (0% Vs 4%), dislipidemia (18,7% Vs 22%), poliglobulia (6,25% Vs 14%)y depresión (6,25% Vs 12%) fueron menos frecuentes en pacientes con SAHOS sin epilepsia; no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos. En los modelos de regresión logística los pacientes con Epilepsia-SAHOS presentaban una tendencia a tener un mayor riesgo de SAHOS grave (OR 2.16) y evento vascular previo (OR 3.98) y una menor tendencia de depresión (OR 0.48), poliglobulia (OR 0.50), obesidad (OR 0,39) e HTA (OR 0.65).

Conclusión: Los pacientes con diagnóstico de Epilepsia-SAHOS, presentan una tendencia a presentar un mayor riesgo de SAHOS grave y un evento vascular previo en comparación con los pacientes con SAHOS sin epilepsia.

EVALUACIÓN DE UN PROGRAMA DE TERAPIA OCUPACIONAL EN ENTORNOS NATURALES PARA EL APOYO FAMILIAR TRAS EL ALTA HOSPITALARIA DE PACIENTES CON ICTUS. ESTUDIO PILOTO. RESULTADOS PRELIMINARES

Blasco Giménez, M. [1]; Rubio Belmonte, C. [2]; Gómez Martínez, M. [3]; Selas Armentero, M. [4]; Martínez Veza, R.A. [5]

1. Servicio de Terapia Ocupacional. ASPAYM CV; 2. Servicio de Terapia Ocupacional. Universidad Católica de Valencia; 3. Servicio de Terapia Ocupacional. Universidad Autónoma de Madrid, la Salle; 4. Servicio de Medicina. Hospital de Crónicos de Mislata (antiguo Hosp. Militar); 5. Servicio de Terapia Ocupacional. Hospital de Crónicos de Mislata (antiguo Hosp. Militar)

Objetivos: Evaluar un programa de terapia ocupacional en entornos naturales, para personas con ictus en estado subagudo que vuelvan al hogar, a nivel de dependencia/ independencia, actividades funcionales, calidad de vida y estrés del cuidador.

Material y métodos: Estudio piloto cuasi-experimental. Un total 5 personas con ictus en fase subaguda participaron, 3 recibieron una intervención basada en la práctica centrada en persona y apoyo a los familiares durante 4 semanas en el hogar. El grupo control (n=2) recibió tratamiento rehabilitador convencional. En la evaluación se utilizó el Índice de Barthel, Medida de Independencia Funcional (FIM), Health Assessment Questionnaire (HAQ), Test de Zarit y GENCAT de Calidad de vida. Aprobado por comité ético, consentimiento informado.

Resultados: Hubo exclusivamente una mejora significativa de la muestra en el índice de Barthel, pero no entre grupos, aunque el experimental mostró una mejoría promedio de 20 puntos frente a 5 del grupo control. No se observaron cambios estadísticamente significativos en el resto de escalas pero si una mejora de las medias a nivel de actividades funcionales del grupo experimental, tampoco aumentó la sobrecarga el cuidador sin embargo se registró un descenso en la calidad de vida.

Conclusión: Un programa de apoyo familiar al alta es factible y los resultados orientan a un efecto positivo en la recuperación de los pacientes, sin generar sobrecarga a los cuidadores. Futuras investigaciones deben estudiar dichos efectos con muestras más grandes, así como deben abrirse líneas de investigación sobre calidad de vida que analicen la transición al hogar tras el alta.

ASOCIACIÓN DEL POLIMORFISMO RS1229984 DEL GEN ALCOHOL-DEHIDROGENASA B CON EL RIESGO PARA SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Jiménez Jiménez, F.J. [1]; García Martín, E. [2]; Alonso Navarro, H. [1]; Gómez Tabales, J. [3]; Zurdo Hernández, M. [4]; Turpín Fenoll, L. [5]; Millán Pascual, J. [5]; Adeva Bartolomé, T. [6]; Cubo Delgado, E. [7]; Navacerrada Barrero, F. [1]; Rojo Sebastián, A. [8]; Rubio Pérez, L. [8]; Díez Fairén, M. [9]; Pastor Muñoz, P. [10]; Calleja López, M. [1]; Plaza Nieto, J.F. [1]; Pilo De la Fuente, B. [1]; Arroyo Solera, M. [1]; García-Albea Ristol, E. [8]; García-Agúndez Pérez-Coca, J.A. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura; 3. DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGÍA. UNIVERSIDAD DE EXTREMADURA; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 6. Servicio de Neurología. Hospital Recoletas de Zamora; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 10. Neurología. Laboratorio de Neurogenética. Centro de Investigación Médica Aplicada (CIMA). Clínica Universitaria de Navarra. CIBERNED; 11. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura

Objetivos: Varios estudios sugieren la posibilidad de una asociación entre el consumo de alcohol y el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas (SPI). Además, se ha descrito que un porcentaje importante de pacientes sometidos a tratamiento de detoxificación de alcohol muestra síntomas que cumplen los criterios de SPI durante el período de suspensión del consumo de alcohol. Estos datos sugieren un efecto sintomático vs "protector" del alcohol en dicho síndrome. Investigamos la posible asociación de los 2 polimorfismos de nucleótico simple (SNPs) del gen alcohol-dehidrogenasa 1B (ADH1B, de gran importancia en la metabilización del alcohol) con el riesgo para SPI.

Material y métodos: Realizamos ensayos TaqMan para detectar los polimorfismos más comunes en el gen ADH1b (rs1229984 y ADH1B rs6413413) en 205 pacientes con SPI y 505 controles pareados por sexo.

Resultados: La frecuencia de la suma de genotipos rs1229984CT+TT y la del alelo rs1229984T fueron significativamente mayores que la de los genotipos rs1229984CC y del alelo rs1229984C (alelo funcionante), respectivamente, en pacientes con SPI que en controles, tanto en el grupo completo como en el sexo femenino, permaneciendo la significación estadística tras test de comparaciones múltiples. Las frecuencias de genotipos y variantes alélicas del SNP rs6413413 fueron similares en pacientes y controles. Los pacientes con genotipo rs1229984CT tuvieron edad de comienzo más precoz y los de genotipo rs122984TT más tardía que los de genotipo rs1229984CC. Ninguno de los SNPs estudiados se relacionó con positividad de historia familiar ni con severidad del SPI.

Conclusión: Los portadores de alelo ADH1rs1229984T tienen un riesgo aumentado para desarrollar SPI

LA NEUROLOGÍA EN LA OBRA "DE RERUM NATURA" DE LUCRECIO

Lema Devesa, C. [1]; Díaz De Bustamante, J.M. [2]; López Real, A.M. [1]; Castellanos Rodrigo, M.D.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Juan Canalejo; 2. Departamento de Latín y Griego. USC

Objetivos: Se recoge y estudia la descripción de la sintomatología neurológica de la peste en el capítulo VI de la obra "De rerum natura" del Lucrecio.

Material y métodos: En esta obra hay una descripción de los síntomas neurológicos de la infección que hoy conocemos como peste con referencia a la actividad cognitiva, motora y sensorial. Asimismo se comenta el diagnóstico y pronóstico, explicitando las posibles formas de transmisión. Destaca la modernidad de la descripción clínica que se realiza con propiedad y corrección. En esta obra asimismo el autor hace una reflexión sobre la etiología con una aproximación a la teoría microbiológica y se detiene en una argumentación de las variantes etiopatogénicas de acuerdo con la teoría de los miasmas

Resultados: Se conserva una descripción de la enfermedad como neurológica, que es correcta y se mantiene con cierta vigencia en sus diferentes aspectos

Conclusión: La reflexión sobre las descripciones antiguas de las enfermedades neurológicas tiene validez y vigencia actualmente en el ámbito de la historia de la neurología

EL ICTUS DE G. HAENDEL. UN DESAFÍO EN EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y TOPOGRÁFICO

Yaya Huaman, R.

Servicio de Neurología. IVO

Objetivos: G. Haendel sufrió en abril de I737, a los 52 años, un ictus que afectó al lenguaje y a la motilidad de la mano derecha recuperándose en cuatro meses siendo capaz posteriormente de tocar diversos instrumentos musicales y crear óperas, oratorios, coros de inmensa calidad. En 1743, 1745, 1751 se volvieron a repetir estos eventos vasculares añadiéndose ceguera de ambos ojos. Falleció en 1759, 22 años después del primer ictus.

Material y métodos: Se recogen los distintos datos clínicos que aportan sus numerosos biógrafos e intentamos aproximar el tipo de accidente vascular cerebral que sufrió y su topografía.

Resultados: Después de plantear el diagnóstico diferencial entre lesiones de grandes vasos y aquellas producidas por afectación de vasos de pequeño calibre se barajan las posibilidades de infartos lacunares tanto a nivel cortical, capsular y/o pontinas.

Conclusión: Los antecedentes familiares, los numerosos factores de riesgo que se daban el genial músico, la larga patocronia y la preservación de la inmensa capacidad creativa, especialmente vocal, nos sugiere una patología vascular por afectación de vasos de pequeño calibre provocando numerosos infartos lacunares tanto a nivel capsular como pontino.

DIVULGACIÓN CIENTÍFICA NEUROLÓGICA EN INTERNET: EL QUINTO PODER

Guijarro Castro, C. [1]; Gómez Moreno, I. [1]; Gómez Romero, L. [1]; Estallo Guijarro, L. [2]; Pascual Segovia, M.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Neurociencias. Colegio BASE; 3. Unidad de Comunicación Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid

Objetivos: El fin último de la investigación científica es la difusión entre la comunidad científica. Pero la divulgación científica busca también acercarse a las personas con conocimientos no tan especializados, pero con interés por los avances científicos La población confía en internet para informarse sobre salud. Cuando se publican textos en internet se escribe para dos tipos de lectores: las personas y los buscadores.

Material y métodos: Hemos publicado en internet, en una revista de divulgación científica en castellano, de 30 años de historia y que cuenta actualmente con una audiencia de 2.206.000 lectores (EGM) y una difusión de 191.596 (OJD), cuatro artículos breves basados en 8 artículos, que han sido noticia en neurología.

Resultados: Las visitas que recibieron los cuatro artículos de divulgación fueron: reserva cognitiva y entrenamiento cognitivo (1419 visitas), funcionamiento de la amígdala (2807 visitas), relación entre stress e ictus (1807) y demencia y terapia hormonal (489). Comparativamente con las visitas en el apartado noticias de una revista de neurología en castellano, tuvieron similares lecturas, excepto en 2 de ellos, cuyos artículos originales, llevaban más meses publicados en la sección de noticias. La divulgación científica aumenta el prestigio de la especialidad al acercarla al público interesado.

Conclusión: Para que la divulgación científica neurológica en internet tenga impacto hay que unir habilidades clave como son la empatía, creatividad y narrativa con aquellas otras habilidades que nos van a permitir alcanzar los primeros puestos en los buscadores (escritura SEO). Un título con gancho, concisión y lenguaje cercano, son claves.

KASPAR HAUSER: ANÁLISIS SEMIOLÓGICO DE UN EXPERIMENTO DE DESAFERENTIZACIÓN INFANTIL

Álvaro González, L.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Kaspar Hauser es el primer caso bien documentado de "niño salvaje" por abandono en el ambiente doméstico. Fue criado a pan y agua, aislado en un sótano oscuro desde la edad de 2- 3 años hasta su aparición en Nuremberg a los 16-17 años, en 1828. Se trata de experimentos naturales que tristemente seguimos presenciando y que merece la pena analizar con perspectiva histórica, moral y semiológica.

Material y métodos: Análisis de la traducción al español de obra "Kaspar Haaser" de PJA Faeurbach (1832).Extraemos fragmentos de contenido clínico y se interpreta su semiología.

Resultados: Hemos encontrado: 1- Datos de desaferentización sensitiva, especialmente visual: pérdida de sentido de profundidad, movimiento y color, con signos de agnosia visual para objetos y caras (incluso la propia); 2- Muy escaso desarrollo de habilidades motoras, de la marcha y manipulativas; 3- Lenguaje rudimentario, que no obstante recuperó con aceptable fluidez; 4- Hallazgos de síndrome pseudoautista (cercano a Asperger) que incluyen: hipersensibilidad visual, auditiva y olfativa, en parte por umbrales de estímulo muy bajos; memoria de "savant"; ausencia de habilidades de teoría de la mente; 5- Fenómenos convulsivos parciales y generalizados, siempre reflejos a estímulos ; 6- Datos carenciales: estepaje de marcha y "genu recurvatum".

Conclusión: Gracias a un desarrollo neurológico aceptable que permitió reconstruirlo en detalle, Kaspar Hauser ha despertado desde su aparición sentimientos generalizados de repulsión y compasión (presentes en obras de Verlaine, Múgica Herzog, Peter Handke, Suzanne Vega). No fue "contaminado" ni ayudado por animales, como otros niños salvajes. Recupera actualidad por casos afines en nuestra sociedad.

LA LUZ AL FINAL DEL TÚNEL O COMO EL BOSCO CONOCÍA EL COMA

Guijarro Castro, C. [1]; Estallo Guijarro, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

Objetivos: Se acaban de cumplir quinientos años de la muerte de Jheronimus Bosch (El Bosco) (1450-1516). La obra "Visiones del Más Allá" (1490), consta de cuatro postigos. Uno de ellos, "La Ascensión al Empíreo" es una tabla donde las almas, sujetas por ángeles son guiadas hacia la luz divina, a través de un pasaje cilíndrico. Vamos a analizar la obra de El Bosco, en su conocimiento del sueño, el coma y el tema de la extracción de la piedra de la locura.

Material y métodos: Estudios recientes han reflejado, que lo que los pacientes tras el coma refieren del túnel y el encuentro con los muertos, puede ser explicado por la actividad visual durante la isquemia retiniana. El encuentro con familiares muertos o ángeles, puede ser explicado por las alucinaciones secundarias a la isquemia cerebral y separarse del cuerpo se explica por un fenómeno similar en fase REM del sueño, llegándose a verse a sí mismos, justo antes de despertarse.

Resultados: Aunque el Bosco puede haberse inspirado en la tradición de las miniaturas de la Baja Edad Media o en "El casamiento espiritual" de Jan van Ruysbroeck, llama la atención que es la primera representación artística de las llamadas experiencias cercanas a la muerte: entrada a través de un cilindro de franjas concéntricas con luz al final. Otras obras reflejan conocimientos neurológicos adelantados a su tiempo.

Conclusión: El Bosco (1450-1516) fue un pintor visionario, que supo reflejar los sueños, experiencias neurológicas 'normales' que se producen al sufrir una experiencia traumática y el conocimiento neuroquirúrgico de la época.

Neurología General III

SÍNDROMES DEL SNC ASOCIADOS A ANTICUERPOS CONTRA ANTÍGENOS DE SUPERFICIE NEURONAL EN PACIENTES DE EDAD AVANZADA SIN OTRA EVIDENCIA DE INFLAMACIÓN

Guasp Verdaguer, M. [1]; Escudero, D. [2]; Ariño Rodríguez, H. [1]; Gaig, C. [2]; Martínez Hernández, E. [1]; Reyes Leiva, D. [1]; Montejo González, C. [1]; Dalmau Obrador, J. [1]; Graus Ribas, F. [1]

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

2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Los síndromes neurológicos asociados a anticuerpos contra antígenos de superficie neuronal se pueden confundir con trastornos neurodegenerativos cuando se presentan en personas de edad avanzada, riesgo que se acentúa en caso de ausencia de alteraciones inflamatorias típicas en las pruebas complementarias. El presente trabajo pretende describir el perfil de autoanticuerpos y las características clínicas de los pacientes mayores de 60 años sin evidencia de otros marcadores inflamatorios en LCR y neuroimagen.

Material y métodos: Revisión de todos los pacientes con síndromes del SNC y autoanticuerpos contra antígenos de superficie neuronal registrados en la base de datos del Laboratorio de Neuroinmunología del IDIBAPS, de edad ≥ 60 años y sin criterios de encefalitis definidos como: 1) lesiones inflamatorias en la RM cerebral, y 2) pleocitosis en LCR.

Resultados: Entre 155 pacientes de edad avanzada, 35 (23%) presentaban las características mencionadas. Once enfermos con anti-LGI1 se presentaron con crisis distónicas faciobraquiales; diez con anti-IgLON5 tenían una alteración del sueño característica con parasomnias y apneas, asociadas a afectación bulbar y del equilibrio. Nueve enfermos (2 anti-NMDAR, 2 anti-AMPAR, 2 anti-GABAbR, 2 anti-LGI1, y 1 anti-CASPR2) debutaron con un cuadro confusional agudo (6) o crisis epilépticas aisladas (3), pero desarrollaron clínica de encefalitis (límbica o anti-NMDAR). Finalmente, cinco pacientes (3 anti-IgLON5, 1 anti-DPPX, y 1 anti-CASPR2) presentaron una demencia rápidamente progresiva.

Conclusión: Los cuadros clínicos más frecuentes son los asociados a anti-LGI-1 y anti-IgLON5. En contraposición a lo que se suele pensar, la presentación en forma de demencia rápidamente progresiva aislada fue la menos habitual.

TÉCNICA DE ELECCIÓN PARA LA DETERMINACIÓN DE SHUNT DERECHA-IZQUIERDO CARDÍACO

Gabaldón Torres, L. [1]; Gargallo Rico, E. [1]; Lacruz Ballester, L. [1]; Sivera Mascaró, R. [1]; Domingo Monge, F.J. [2]; Martínez Signes, E. [1]; Pamblanco Bataller, Y. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía; 2. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: La monitorización de shunt derecha-izquierda (ShDI) es una técnica muy solicitada en casos de ictus de etiología indeterminada en pacientes < 55 años. Esta detección determina la presencia de foramen oval permeable (FOP) e inclusive es posible cuantificarlo. El FOP de unas características determinadas (masivo, con tabique interauricular hipermóvil, asociado a aneurisma del septo,…) se considera un factor de riesgo de ictus criptogénico. El propósito del estudio es comparar el doppler transcraneal (DTC) con la ecografía transtorácica (ETT) y transesofágica (ETE) para la detección del ShDI cardíaco.

Material y métodos: Se incluyeron los pacientes recogidos entre Junio de 2015 hasta la actualidad que se les realizó DTC para la detección de ShDI.

Resultados: Se exploraron 48 pacientes (31 hombres, 17 mujeres; edad media de 49 años); de los cuales a 43 se les realizó ETT y a 22 ETE. 17 presentaron ShDI por DTC (6ETE negativos, y 13 ETT negativos). De los pacientes con ShDI negativo por DTC, ninguno fue positivo por ecocardiografía. Los casos CON sHdi+ por DTC que fueron negativos por ETT y ETE (4 pacientes) se les realizó estudio vascular pulmonar que descartó la presencia de fístula arteriovenosa pulmonar.

Conclusión: Por tanto, el DTC es la técnica de elección para la detección de ShDI.

UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE ENFERMEDAD DE LA MOTONEURONA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE PUERTO REAL

Gómez González, M.B. [1]; Sillero Sánchez, M. [1]; Rosado Peña, B. [2]; Asencio Marchante, J.J. [1]; Rodríguez Fernández, N. [1]; Vargas Puerto, A. [3]; Mancilla Alcántara, D. [4]; De la Hoz Adame, M.E. [5]; Domínguez Fuentes, B. [5]; Carmona Valiente, C. [6]; Cobeña Rondán, S. [7]; García Fernández, B. [8]; González Quiñones, A. [5]; Terriza García, F. [9]; Rodríguez Román, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerto Real; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Puerto Real; 3. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Puerto Real; 4. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Puerto Real; 5. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerto Real; 6. Servicio de Enfermería Gestora De Casos. Hospital Universitario Puerto Real; 7. Servicio de Oxigenoterapia. Hospital Universitario Puerto Real; 8. Servicio de Nutrición. Hospital Universitario Puerto Real; 9. Servicio de Neurología. Hospital General Santa María del Puerto

Objetivos: Exponer el funcionamiento de una Unidad Multidisciplinar de Enfermedad de la Motoneurona en un hospital de segundo nivel.

Material y métodos: El Hospital Universitario Puerto Real inauguró en 2014 una Unidad Multidisciplinar para los enfermos de Esclerosis Lateral Amiotrófica de su área, tomando como modelo al equipo pionero en la provincia, del H. U. Puerta del Mar (Cádiz). Forman parte del equipo médicos de Neurología, Neumología, Rehabilitación y Medicina Interna-Cuidados Paliativos, y enfermeros de Nutrición, Oxigenoterapia y Gestión de Casos. Las reuniones se suceden con periodicidad bimensual-trimestral, según demanda del paciente, en horario vespertino y en una consulta única dentro del recinto hospitalario, con tiempo estipulado de 30-45 minutos por paciente. El acceso al grupo se vehiculiza mediante la Enfermera Gestora de Casos, y mayoritariamente proceden de las Consultas de Neurología, donde ya se ha establecido el diagnóstico. Todo el equipo recibe al enfermo y sus familiares, se transmiten los problemas surgidos desde la última visita, administramos escalas específicas, valoramos motricidad, capacidad respiratoria y masa-peso corporal, se solicitan las exploraciones complementarias pertinentes y se intentan resolver las dificultades de manejo del instrumental de apoyo respiratorio u ortesis. Como característica diferencial de nuestro equipo, se incluyen visitas domiciliarias a cargo del grupo de Cuidados Paliativos, para los casos que no pueden desplazarse al Hospital.

Resultados: Se atendieron 18 pacientes, que valoraron especialmente la accesibilidad al equipo y el ahorro del número de visitas hospitalarias.

Conclusión: La atención multidisciplinar simultánea en enfermedades complejas y de prevalencia moderada consigue una atención más eficiente también en hospitales de segundo nivel.

DISTRIBUCIÓN ESTACIONAL DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN GRAN CANARIA

Costa Sáez, P.; Pérez Hernández, P.; Cabrera Naranjo, F.; Ledesma Velázquez, J.; Loscertales Castaños, J.; Pareja Herrero, J.; Mendoza Grimón, D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín

Objetivos: Varios estudios en países occidentales han descrito una mayor incidencia de Síndrome de Guillain-Barré (SGB) en los meses de invierno. Sin embargo, en el subcontinente indio y Latinoamérica se ha registrado menor incidencia en estos meses. Se pretende describir la distribución estacional del SGB en una región con clima subtropical dentro del entorno socioeconómico europeo de acuerdo a los subtipos electrofisiológicos, el cuadro precedente y la seropositividad encontrada.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 72 pacientes con edades comprendidas entre 14 y 80 años y diagnóstico de SGB ingresados en un hospital de tercer nivel entre 2000-2017.

Resultados: La incidencia fue mayor en invierno, seguido de primavera, otoño y verano. El subtipo desmielinizante se dio en el 77% de los casos y el axonal en el 8,3%, este último con el mismo número de casos de tipo motor y sensitivo-motor. El subtipo axonal en conjunto fue más frecuente en mujeres y el tipo motor puro se dio sólo en primavera. El cuadro precedente más frecuente fue el respiratorio, coincidiendo con los meses de invierno. De 17 pacientes con anticuerpos antiGM1 recogidos 9 resultaron positivos.

Conclusión: En nuestro estudio el SGB presentó mayor incidencia en los meses de invierno en consonancia con los estudios realizados en países occidentales, pese a ser un clima con escasas variaciones estacionales. La distribución estacional parece estar más relacionada con el contexto higiénico-dietéticos que con parámetros estrictamente climáticos. Se necesitaría una muestra mayor para poder evaluar una posible asociación entre subtipos electrofisiológicos y estaciones en nuestra población.

EVERY BREATH YOU TAKE

Calabria Gallego, M.D. [1]; Peña Balbuena, S. [2]; Domínguez Díez, F.J. [1]; Sanz Cuesta, B.E. [1]; Hípola Muñoz, R. [1]; Redondo Robles, L. [1]; López Mesonero, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Identificar factores pronósticos de mortalidad en pacientes con ictus e infección respiratoria.

Material y métodos: Recogida de pacientes con ictus e infección respiratoria intercurrente, desde noviembre-2016 a abril-2017. Se registran variables epidemiológicas, clínicas y evolutivas, refiriéndose datos de frecuencia(porcentaje) y media(desviación típica). Se realiza análisis comparativo de los grupos fallecidos frente a no fallecidos utilizando los estadísticos Chi-cuadrado y t-Student, considerándose estadísticamente significativa un $p<0,05$, usando el programa SPSS-20.

Resultados: 62 pacientes, 38(61,3%) varones, con edad media de 85,52(8,9) años. Durante el ingreso fallecieron 17(27,4%), dividiéndose así la muestra. La media del índice de comorbilidad Charlson fue 2,77(1,95). Los pacientes con Charlson≥2, mostraban mayor mortalidad que aquellos con menor comorbilidad [97%Vs3%,(p=0,010)]. En cuanto a infección, 24(38,71%) presentaron sepsis, falleciendo 29,41%(p=0,020). Todos recibieron tratamiento antibiótico: 46(74,2%) amoxicilina-clavulánico, 11(17,7%) levofloxacino y 9(14,5%) piperacilina-tazobactam, sin evidenciarse diferencias. Por otro lado, 53(85,5%) tuvieron ictus isquémico, 8(12,7%) hemorrágico y 1(1,6%) AIT, con afectación posterior en 12(19%) de ellos. Demostraron mayor mortalidad aquellos con ictus hemorrágico [29,4%Vs70,6%,(p=0,019)] y afectación posterior [35,3Vs64,7%,(p=0,049)]. La media del NIHSS fue de 14,23(8,4), evidenciándose mayor mortalidad a mayor NIHSS [IC(0,01-9,28),(p=0,049)]. Valorando la incidencia de disfagia: 21(33,9%) presentaron leve y 19(30,6%) moderada, siendo necesaria la colocación de sonda nasogástrica en 24(38,7%) pacientes. Los pacientes con disfagia moderada presentaron mayor mortalidad que aquellos leve o sin ella[52,94%Vs47,06%(p=0,019)].

Conclusión: Pacientes con mayor comorbilidad, sepsis, ictus hemorrágico, afectación posterior, mayor NIHSS, o disfagia moderada presentan mayor mortalidad, por lo que se plantea considerar dichas variables para valorar el pronóstico de nuestros pacientes y ayudarnos a tomar mejores decisiones clínicas.

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS ESPINALES DURALES: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Solanas Letosa, E. [1]; Álvarez Noval, A. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Lara Lezama, L.B. [1]; Rodrigo Stevens, G. [1]; Tejada García, J. [1]; Fernández López, J.F. [1]; Balboa Arreguí, Ó. [2]; Fernández Martínez, A.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Las fístulas arteriovenosas espinales durales (FAVEd) son una entidad infrecuente. Representan el 3% de las lesiones espinales pero son el tipo de malformación arteriovenosa medular más frecuente. Revisamos las características clínicas y radiológicas de una serie de pacientes así como su evolución tras tratamiento.

Material y métodos: Presentamos una serie retrospectiva de 6 casos diagnosticados y tratados entre 2013 y 2016 en nuestro hospital.

Resultados: Se observó un predominio del sexo masculino (66.6%) y una edad media de 61.33 años. En 2 de ellos hubo un desencadenante

traumático. El síntoma inicial más frecuente fue monoparesia (2), seguido de lumbalgia (1), hipoestesia de miembros inferiores (1), marcha atáxica (1) y un caso de mielopatía severa de inicio brusco. El tiempo medio entre inicio de síntomas y diagnóstico fue 1 año. La RMN fue sugerente de FAVEd en los 6 casos, confirmándose por arteriografía medular en todos ellos. En los 6 casos la fístula estaba a nivel dorsolumbar, siendo L3 la más frecuente. Cuatro de los pacientes fueron tratados mediante embolización, uno por cirugía y un caso requirió las dos técnicas. Tras tratamiento, 3 casos mejoraron y otros 3 permanecieron igual.

Conclusión: Las FAVEd constituyen una patología de difícil diagnóstico que cursan con una clínica variada e insidiosa. Debe sospecharse en casos de mielopatía progresiva o de inicio subagudo. Para su detección es importante la realización de una RMN medular que mostrará vasos tortuosos, alteración de señal y engrosamiento medular, e imprescindible la arteriografía medular que confirmará el diagnóstico. Pueden tratarse mediante embolización o por cirugía.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA. CARACTERÍSTICASDEMOGRÁFICAS,EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS DE UNA SERIE DE CASOS

Gómez García, A.; Querejeta Coma, A.; Andrés López, A.; López Jiménez, A.; Machío Castelló, M.; Oses Lara, M.; Sáez Pinel, R.; Zamarbide Capdepón, I.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Describir las características demográficas, epidemiológicas, clínicas y la evolución una serie de pacientes ingresados en el servicio de neurología con diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática (HII).

Material y métodos: Se llevó a cabo un estudio descriptivo transversal retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico de HII atendidos en nuestro centro entre el 01.01.2011 y el 01.03.2016. Se analizaron datos demográficos y epidemiológicos, clínicos, exploraciones complementarias, tratamiento y evolución. Se analizó la distribución de dichas variables y se realizaron cálculos de prevalencia en los casos que procedía.

Resultados: Analizamos un total de 30 pacientes, todas ellas mujeres. La edad media fueron 27,23 años. 21 pacientes (70%) tenían algún FRCV, siendo el sobrepeso/obesidad el de mayor prevalencia (19/21). 6 pacientes (20%) tomaban anticonceptivos orales; 7/30 (23,3%) pacientes tenían antecedente de migraña. 25 pacientes (83,3%) presentaron cefalea y 20 (66,6%) alguna alteración visual; 9 pacientes (30%) tenían algún déficit focal. En 27 pacientes (90%) se objetivaron alteraciones en el fondo de ojo, y 14 (46,6%) tenían anomalías en la RMN cerebral. La mayoría presentaron buena evolución con tratamiento médico, excepto 2 que requirieron cirugía (2,5%).

Conclusión: La HII es una patología frecuente en mujeres jóvenes, con potencial riesgo de pérdida de agudeza visual, en la que conocer los factores de riesgo, formas de presentación típicas y pruebas complementarias tan sencillas como el fondo de ojo es de importancia crucial para un diagnóstico precoz, ya que en la mayoría de los casos evoluciona favorablemente con el tratamiento adecuado.

PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA: NUEVOS HORIZONTES EN EL DIAGNÓSTICO

Suárez Santos, P. [1]; Villafani Echazú, W.J. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; García Rúa, A. [1]; Martínez Rodríguez, L. [1]; Morís de la Tassa, G. [1]; Fernández Menéndez, S. [1]; Saiz Ayala, A. [2]; Díaz López, J.B. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La paquimeningitis hipertrófica (PH) es una entidad poco frecuente caracterizada por un engrosamiento inflamatorio de la duramadre. Sus etiologías incluyen las infecciones, neoplasias, patologías inflamatorias o autoinmunes. Recientemente se ha descrito una asociación entre diferentes anticuerpos como los p-ANCA y PH. Nuestro objetivo es analizar las principales etiologías de las PH y sus características clínicas, analíticas y radiológicas.

Material y métodos: Se revisan de manera retrospectiva las historias de 9 pacientes diagnosticados de PH en el Servicio de Neurología del Hospital Central de Asturias.

Resultados: 9 pacientes con diagnóstico de PH, 5 varones con una edad media de 64,8 años. El síntoma más frecuente fue la cefalea y 3 pacientes desarrollaron hipertensión intracraneal. El patrón radiológico más frecuente fue una paquimeningitis cerebral difusa en 6 pacientes, 2 presentaron afectación medular y 1 asociaba edema parenquimatoso temporal bilateral. En cuanto a la etiología 3 fueron poliangeitis granulomatosas, 2 de ellas con p-ANCA tipo MPO positivos, 2 infecciones tuberculosas, 1 asociada a LES y otra a artritis reumatoide, 1 postrádica y otra de etiología no filiada aunque presumiblemente inflamatoria por su buena respuesta a corticoides. Las PH con MPO positivos fueron las que mejor respuesta al tratamiento inmunosupresor presentaron.

Conclusión: La PH es una entidad cuya etiopatogenia era desconocida hasta hace poco. Con la aparición reciente de nuevos anticuerpos implicados como los p-ANCA (MPO) es posible que muchas de las PH anteriormente clasificadas como idiopáticas tengan un sustrato autoinmune y por lo tanto un tratamiento efectivo mediante inmunosupresores, especialmente aquellas que presentan inflamación meníngea y parenquimatosa asociada.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE SERIE DE CASOS DE NEURO-BEHÇET

Vélez Gómez, B.; Cerdá Fuertes, N.A.; Méndez Del Barrio, C.; Palomino García, A.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Describir las características clínicas y evolución de pacientes diagnosticados de Enfermedad de Behçet (EB) con afectación del sistema nervioso.

Material y métodos: Se presenta una revisión de casos de Neuro-Behçet seleccionados de manera retrospectiva entre los años 1995-2017 en un hospital de tercer nivel, con seguimiento medio de 6 años.

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes con diagnóstico establecido de EB con afectación neurológica, de los cuales 7 (35%) eran mujeres y 13 (65%) hombres. La edad media de diagnóstico de EB fue de ¬¬29 años y la de afectación del sistema nervioso de 27 años. Once (¬55%) debutaron como Neuro-Behçet. Cinco(25%) pacientes presentaron afectación en forma de meningitis aséptica, 5 (25%) de romboencefalitis, 4 (20%) de trombosis de senos venosos, 3 (15%) de mononeuropatía craneal (2 casos de neuropatía óptica y 1 de afectación de III-par), 2 (10%) en forma de ictus isquémico y 1(5%) de afectación medular. Durante el seguimiento medio de 6 años, el 45% de los pacientes presentaron un único brote de afectación neurológica, 9 (45%) presentaron 2 brotes, un paciente (5%) 4 brotes, y otro (5%) 6 brotes. Las recidivas fueron similares desde el punto de vista sindrómico. Habitualmente, la evolución neurológica fue favorable, siendo peor en los casos de romboencefalitis y trombosis venosa complicada.

Conclusión: Las manifestaciones neurológicas del Neuro-Behçet suponen una de las principales causas de morbimortalidad en los pacientes con EB. En ocasiones, puede ser la forma de debut de la enfermedad, lo que dificulta su diagnóstico, ya que éste es fundamentalmente clínico, siendo necesaria una alta sospecha apoyada por la presencia de signos sistémicos típicos.

SERIE DE CASOS CLÍNICOS DE ENCEFALITIS AUTOINMUNE EN EL CH DE TOLEDO. REVISIÓN DE LA LITERATURA

Almansa Castillo, R.; Layos Romero, A.; Lobato Casado, P.; Segundo Rodríguez, J.C.; Murcia Carretero, S.; Pérez Molina, M.I.; Pérez Matos, J.A.; García Alvarado, N.; Ávila Fernández, A.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Presentar 13 casos representativos de encefalitis autoinmune diagnosticadas y tratadas en nuestro centro en los últimos años.

Material y métodos: La encefalitis aguda autoinmune es una grave y rápidamente progresiva enfermedad inflamatoria del SNC, con un complejo diagnóstico diferencial. Esto es debido a la similitud en cuanto a los hallazgos clínicos, de imagen y laboratorio presentes en otras formas de encefalitis, especialmente en las de origen infeccioso.

Resultados: Los criterios diagnósticos y las guías clínicas existentes hasta la fecha se centraban básicamente en el origen infeccioso de las encefalitis. En los últimos 10 años, se han descrito un importante número de casos de encefalitis que no cumplían con los criterios diagnósticos convencionales, puesto que se asocian a anticuerpos contra antígenos citoplasmáticos, proteínas de membrana o sinápticas, y presentan manifestaciones clínicas psiquiátricas, neurológicas o analíticas atípicas. Son encefalitis con un origen autoinmune, cuya variedad de presentación hace necesario un diagnóstico diferencial amplio y cuya asociación a neoplasias indica el seguimiento más allá de la fase aguda.

Conclusión: El estudio y tratamiento de la encefalitis autoinmunes es complejo y se está sistematizando a partir del estudio de series de casos y el ejemplo de otras enfermedades autoinmunes. Es de interés un diagnóstico temprano para tratar rápidamente, ya que la demora significa un empeoramiento en el pronóstico neurológico y vital. Discutiremos la clínica, el método diagnóstico y el tratamiento por el que se optó, comparándolos con las últimas propuestas recogidas en la literatura

ANÁLISIS DE LAS COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS CEREBRALES EN LOS PACIENTES CON ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Maisterra Santos, O. [1]; Quintana Luque, M. [1]; Fernández Hidalgo, N. [2]; González Alujas, M.T. [3]; Pizzi, M.N. [3]; Ríos, R. [4]; González, J.J. [5]; Roque, A. [6]; Almirante Gragera, B. [2]; Álvarez Sabín, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Infecciosas. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Cirugía Cardiaca. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Microbiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Estudiar las complicaciones neurológicas hemorrágicas de la endocarditis infecciosa (EI) en nuestro centro desde el año 2000 hasta junio 2017 y analizar la aportación de Neurología en el abordaje multidisciplinar.

Material y métodos: Analizamos datos clínicos, terapéuticos y de pronóstico funcional de 66 pacientes con EI y complicaciones neurológicas (CN) hemorrágicas y comparamos el periodo 2000 -2012 con la repercusión de la incorporación de Neurología al comité hospitalario de EI (2013- junio 2017).

Resultados: Desde el año 2000, 66 pacientes de 181 con CN y EI sufrieron una CN hemorrágica; 35,2%(n=38/108) de 2000 a 2012 y 38,4%(n=28/73) desde 2013. En ambos grupos, edad media similar (56,6 vs 59), no hubo diferencias significativas con respeto al sexo, microorganismo más frecuente (S. aureus), necesidad de cirugía cardiaca, anticoagulación o antiagregación previas, antecedente de hipertensión, fibrilación auricular o tiempo de seguimiento. En 2013-2017 presentaron mayor índice de comorbilidad de Charlson (p=0,026). En cuanto al tipo de CN hemorrágica, en 2013-2017 hubo más transformaciones hemorrágicas de infarto cerebral que en 2000-2012 (64,3% vs 26,3%,p=0,002), en probable relación con más RM craneales realizadas en 2013-2017(p<0,001). Las hemorragias cerebrales fueron 73,6% y 57,1% respectivamente. A partir del 2013, hubo menor mortalidad en global (21,4% vs 63,2%,p=0,001) y en el subgrupo de hemorragias cerebrales (31,3% vs 67,9%,p=0,019), no hubo diferencias atendiendo a anticoagulación previa y actitud frente a ella y hubo una mayor supervivencia si se realizaba cirugía valvular (p=0,007).

Conclusión: El mal pronóstico de las CN hemorrágicas de la EI consigue mejorarse tras la inclusión de Neurología en el equipo multidisciplinar.

CARACTERÍSTICAS DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS EN LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR AGUDA

Fernández Sanz, A.; Caldú Agud, R.; Aladrén Sangrós, J.; Rodríguez Gascón, D.; Lambea Gil, A.; Tejada Meza, H.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Las crisis epilépticas (CE) tras una evento cerebrovascular (ECV) suceden en un 4-10%. Han sido descritos factores de riesgo para ellas, tanto en ECV isquémico como en ECV hemorrágico agudo. Sin embargo, se conoce poco sobre sus características. Tenemos como objetivo valorar la presentación clínico-electroencefalográfica, manejo y pronóstico de las CE secundarias a un ECV.

Material y métodos: Se conformó una cohorte retrospectiva de pacientes ingresados por ECV agudo, en la Unidad de Ictus (UI) de nuestro hospital, en el año 2016 y que presentaron CE durante el ingreso.

Resultados: El 4,9% (28) de los pacientes ingresados en la UI fueron incluidos. El 71% (20) presentaban ECV isquémico y el 28% (8) ECV hemorrágico. 60,7% fueron hombres. La edad media fue 70,04±15,55. El 67,9% fueron CE focales, 89,3% de inicio precoz y el EEG mostró actividad epiléptica en un 48% (estatus + focal). El control con monoterapia se consiguió en un 90,5%. La mortalidad intrahospitalaria fue del 25%. La recurrencia de CE sucedió en un 9,5%. Se compararon las características de las CE entre el grupo de ECV isquémico y hemorrágico sin encontrarse diferencias estadísticamente significativas.

Conclusión: Las CE en el ECV agudo se manifiestan principalmente como CE focales que suceden en las 2 primeras semanas tras el ECV y que presentan buena respuesta a la monoterapia, siendo poco frecuente la recurrencia. El EEG puede mostrar actividad epiléptica o actividad enlentecida. Entre los grupos con ECV isquémico y hemorrágico no existen diferencias estadísticamente significativas en la presentación de las CE.

ELECCIÓN DE UNA RESPUESTA ÓPTIMA A LOS SÍNTOMAS AGUDOS DEL ICTUS: SITUACIÓN ACTUAL Y PERSPECTIVAS

González Manero, A.M. [1]; García Ruiz, R. [1]; Silva Fernández, J. [2]; Recio Bermejo, M. [1]; Santos Pinto, A.R. [3]; Botia Paniagua, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Endocrinología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 3. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Pese a los grandes avances en el manejo agudo del ictus, se da la paradoja de que los pacientes tratados mediante terapias de reperfusión (TR) son minoría en el momento actual. Las campañas de concienciación subrayan la necesidad de una respuesta inmediata (primeros 15 minutos) a través del 112, como respuesta óptima (RO).

Material y métodos: Se realiza un estudio observacional, prospectivo, en 382 pacientes consecutivos con ictus/AIT en nuestro centro (Hospital General La Mancha-Centro, en Alcázar de San Juan), durante 15 meses. Se realizó un estudio descriptivo y multivariante.

Resultados: La mediana para el retraso en la decisión de avisar fue de 72 minutos (19.5-390 minutos); en el 24 % de los casos fue <15 minutos. Un 18.3 % de los pacientes contactaron con el 112; el 11.9 % en los primeros 15 minutos; el 100% llegaron antes de los 180 minutos. El inicio en un día no laborable, un hijo como testigo del evento, disponer de estudios primarios y la severidad medida como una puntuación NIHSS>10, se asociaron a una respuesta óptima.

Conclusión: Una respuesta óptima, entendida como llamada al 112 en los primeros 15 minutos tras aparición de los síntomas de ictus, incrementa sensiblemente la probabilidad de RE<180 minutos. La severidad fue el principal factor asociado. La presencia de FRV no se asoció a una respuesta óptima. Todo ello nos lleva a concluir que los esfuerzos futuros deberían centrase en inducir una respuesta óptima entre estos pacientes y su entorno. Las campañas de concienciación realizadas periódicamente podrían ser una opción eficiente.

ENFERMEDAD DE CHAGAS CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: CHAGOMA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Berzosa González, I.; Serra Martínez, M.; Avellaneda Gómez, C.; Fernández Pérez, I.; Cascales Lahoz, D.; Figueras Aguirre, G.; Bertran Recasens, B.; Barguilla Arribas, A.; Munteis Olivas, E.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La enfermedad de Chagas es una zoonosis causada por Trypanosoma cruzi trasmitida a través de un vector endémica de Latinoamérica. La afectación del sistema nervioso central es poco frecuente y condiciona un mal pronóstico. La clínica neurológica puede aparecer en fase aguda o en contexto de la reactivación de una infección latente.

Material y métodos: Presentamos un caso de un paciente con enfermedad de Chagas y afectación neurológica.

Resultados: Varón boliviano de 62 años con antecedente de trasplante renal (2014) con rechazo crónico en tratamiento inmunosupresor. Acude por pérdida de fuerza en extremidad superior derecha de instauración subaguda. En la TC se objetiva lesión hipodensa con afectación de cuerpo calloso de forma bilateral sin captación de contraste. Brilla en la difusión y restringe en mapa ADC de la RMN craneal. Patrón de espectroscopia sugestivo de proceso neoproliferativo vs absceso. El estudio de autoinmunidad, marcadores tumorales y serologías resultan negativos, excepto IgG para T. gondii y T. cruzi. A pesar del tratamiento corticoideo, el paciente presenta un deterioro neurológico progresivo. Se decide realizar biopsia de la lesión con estudio molecular positivo para T. cruzi. Se instaura tratamiento con benznidazol presentando el paciente una evolución favorable, clínica y radiológica.

Conclusión: A pesar de la baja incidencia de la enfermedad de Chagas en nuestro país, es importante considerar el chagoma dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones intracraneales, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos procedentes de zonas endémicas. En nuestro caso, la rápida instauración de tratamiento dirigido condicionó una mejor evolución del paciente.

PROTOCOLO DE NORMALIZACIÓN DE ESTUDIO DE REFLEJO DE PARPADEO NOCICEPTIVO MEDIANTE ELECTRODO DE ESTIMULACIÓN CONCÉNTRICA NO INVASIVA

Vinueza Vinueza, P.; Montes Peña, V.J.; Rodríguez Mena, D.; Boada Cuellar, J.L.; Santos Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Determinación de valores de referencia de umbral Sensitivo (US), umbral Doloroso (UD) y latencias con estimulación nociceptiva trigeminal del reflejo del parpadeo (RPn)

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional con controles sanos. Se usaron: electrodo de superficie monopolar (Disponsable Adhesive Surface Electrode, DENIS15026, Spes Médica, Génova Italy) y concéntrico (K2 Stimulation Electrode by Kaube. Inomed Medizintechnik GMBH, Emmendigen, Germany). Se definieron los US y UD individualmente: 3 bloques de 10 pulsos de onda cuadrada monopolar (barridos), duración de pulso: 0.3-0.5ms e intervalo interestímulo 15-17seg (aleatorización 10-15%). Incrementos de intensidad de 0.2mA hasta 2mA. Frecuencia de estimulación: 0.5Hz. Para medir latencias de RPn se utilizó UDx1.5, se realizaron 8 bloques de 5 barridos, uno basal e intervalos de 2, 5, 7minutos para determinar la menor habituación y 1, 2, 3, 4 semanas para demostrar reproducibilidad. Análisis con IBM statistics SPSSv22.0.0, U de Mann Whitney y Chi cuadrado Según corresponda.

Resultados: Se estudiaron 16 controles (7 mujeres, 9 hombres), edad media de 32 años (DE95% 29.2-35.7). Se obtuvieron los siguientes resultados: UE medio izquierdo 0.27mA (DE95% 0.22-0.33)/ derecho 0.28 (DE95% 0.22-0.33) ($p>0.05$); UD medio izquierdo 1.01 (DE95% 0.91-1.11)/derecho 1.037 (DE95% 0.901-1.17) ($p>0.05$). La comparación de los US y UD ($p<0.05$) pero no se registraron diferencias en las comparaciones de lateralidad intrapaciente. Las latencias registradas a los 5 minutos no difieren al repetir el estudio las semanas siguientes.

Conclusión: Presentamos un protocolo de estudio del RPn por medio de un electrodo de estimulación concéntrica que evita el uso de métodos lesivos, es reproducible y no presenta variaciones.

Neurooncología + Neuroquímica y Neurofarmacología + Dolor Neuropático

DÉFICITS COGNITIVOS Y DE LA ESTRUCTURA CEREBRAL EN PACIENTES LARGOS SOBREVIVIENTES DE TUMORES OLIGODENDROGLIALES

Jaramillo Jiménez, E. [1]; Simó, M. [2]; Cayuela, N. [3]; Majos, C. [4]; Velasco, R. [3]; Boget, T. [5]; Graus, F. [6]; Bruna, J. [3]

1. Servicio de Neuro-oncología. Instituto Neurológico de Colombia; 2. Servicio de Neuro-oncología. Grupo de Cognición y Plasticidad Cerebral, Instituto de Investigación Biomédica de Bellvitge (IDIBEL); 3. Servicio de Neuro-oncología. Hospital Universitario de Bellvitge – ICO Hospital Duran i Reynals; 4. Servicio de Neuro-radiología. Hospital Universitario de Bellvitge – ICO Hospital Duran i Reynals; 5. Servicio de Neuropsicología. Hospital Clínic, Instituto de Investigaciones Biomédicas August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Universidad d; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínic, Instituto de Investigaciones Biomédicas August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Universidad d

Objetivos: Determinar el compromiso neurocognitivo y su correlación a nivel de la estructura cerebral, de pacientes largos supervivientes con tumores cerebrales oligodendrogliales tratados con quimioterapia (QT) y/o radioterapia cerebral (RT) .

Material y métodos: Revisamos 108 pacientes diagnosticados de oligodendroglioma/oligoastrocitoma grado II/III en los últimos 20 años que hubiesen finalizado tratamiento oncológico (QT-RT) 2 años atrás. Incluímos 50 pacientes (11 gradoII-39 gradoIII) con una edad media de 39 años, siendo 62% varones. Creamos 3 subgrupos desde la finalización del tratamiento: Grupo1(2-5 años), Grupo2(6-10 años) y Grupo3(>10 años). Se realizó una evaluación neuropsicologica exhaustiva y se analizaron los cambios volumétricos longitudinales cerebrales (post-cirurgia vs último seguimiento).

Resultados: Un 48% (n= 24) corresponden al Grupo 1 y un 26% (n= 13) al grupo 2,3 respectivamente. El 36%, 22% y 18% recibió RT-QT y el 12%, 21% y 8% recibió solo RT, respectivamente para los grupos 1,2,3. Más de la mitad en los grupos 2,3 tenían codeleción 1p/19q. El 25% (n= 6), 39% (n=5) y 69% (n=9) cumplían criterios de deterioro cognitivo en Grupo 1, 2 y 3 respectivamente, presentando el Grupo3 un déficit amnésico verbal ($p<0.035$) y visual ($p<0.012$), y de funciones ejecutivas ($p<0.042$) en comparación con el Grupo1. Además, a nivel longitudinal, la pérdida de sustancia blanca (media de -83 +/- 225 cm3) se correlacionó positivamente con el déficit de memoria verbal ($r= 0.34$, $p < 0.03$).

Conclusión: Los pacientes con tumores oligodendrogliales tratados con QT-RT presentan un claro deterioro cognitivo crónico con déficits tanto amnésicos como de funciones ejecutivas, sobre todo a partir de los 10 años, correlacionándose con un daño estructural cerebral.

VACUNACIÓN CON CÉLULAS DENDRÍTICAS AUTÓLOGAS COMO USO COMPASIVO Y RADIO-QUIMIOTERAPIA TRAS CIRUGÍA CON 5ALA EN PACIENTES CON GLIOBLASTOMA DE RECIENTE DIAGNÓSTICO: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE MONOCÉNTRICA

Esparragosa Vázquez, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [1]; Moreno-Ajona, D. [1]; Inogés, S. [2]; López Díaz de Cerio, A. [2]; Aristu, J. [3]; Idoate, M.Á. [3]; Espinós, J. [3]; Tejada, S. [3]; Díez-Valle, R. [3]; Gállego Pérez-Larraya, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Área de terapia celular. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Área de Neurooncología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El glioblastoma es el tumor cerebral primario maligno más frecuente del adulto. A pesar del tratamiento con cirugía y radio-quimioterapia, el pronóstico sigue siendo sombrío. La inmunoterapia ha emergido como una herramienta terapéutica prometedora. Describimos una serie monocéntrica de pacientes con glioblastoma de reciente diagnóstico tratados con radio-quimioterapia estándar tras cirugía guiada por 5-ALA y vacunación con células dendríticas autólogas como uso compasivo.

Material y métodos: Desde 2011 se ofrece a los pacientes mayores de 18 años con sospecha de glioblastoma extirpable quirúrgicamente la posibilidad adicional de tratamiento con vacunas con células dendríticas

autólogas como uso compasivo. Para la aplicación definitiva del tratamiento el resto tumoral postquirúrgico debe ser <1cc. Se preparan las vacunas con células dendríticas autólogas pulsadas con el lisado tumoral propio y maduradas ex-vivo.

Resultados: Entre 2011 y 2017 recibieron este tratamiento como uso compasivo 24 pacientes (56% mujeres y 44% varones). La mediana de edad fue 61 años (rango: 44-79 años) y de IK 80% (rango: 40-100%). La resección fue completa en 83% y subtotal en 17%. Se objetivó mutación IDH1 en 1 paciente (4%) y MGMTP metilado en 54%. La mediana de vacunas administradas fue 7 (rango: 2-16). Las medianas de supervivencia libre de progresión y global fueron 10 y 20 meses, respectivamente. No se registraron efectos adversos relacionados con la inmunoterapia.

Conclusión: La vacunación con células dendríticas autólogas es realizable y segura, y parece tener un efecto beneficioso en términos de supervivencia. Esto último debe analizarse en un ensayo aleatorizado.

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO EN UN PERIODO DE 5 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN AMÉRICA LATINA

Jaramillo Jiménez, E. [1]; Vargas García, C. [2]; Barrientos Montoya, H.D. [3]; Reyes Botero, G.A. [1]; Gómez Duque, D.I. [4]; Arango Vélez, J.F. [2]; Gómez Escobar, T. [1]; Massaro Ceballos, M.M. [5]; Jiménez Jaramillo, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Instituto Neurológico de Colombia; 2. Servicio de Epidemiología. Instituto Neurológico de Colombia; 3. Servicio de Neurocirugía. Instituto Neurológico de Colombia; 4. Servicio de Radiocirugía. Instituto Neurológico de Colombia; 5. Servicio de Epidemiología. Universidad CES

Objetivos: Describir las características epidemiológicas y clínicas de pacientes con lesiones tumorales del sistema nervioso en un hospital terciario latinoamericano, mencionando localización, histología, datos asistenciales y planes de manejo para construir estadísticas regionales.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, muestreo por conveniencia secuencial entre enero-2011 a diciembre-2015 de pacientes con lesiones tumorales del sistema nervioso en el Instituto Neurológico de Colombia. Análisis estadístico mediante SPSS 18.

Resultados: 2477 atenciones fueron clasificadas usando códigos CIE-10. Confirmándose 378 tumores primarios del SNC, 51% mujeres, con edad media de 53 +/-18, 34% < 45 años. El 25% y 13% correspondientes a tumores de comportamiento incierto del encéfalo y meninges cerebrales. El 12% a tumores malignos del encéfalo. Según la clasificación OMS-2016 ajustada al 32.5%, 11.7% corresponden a meningioma y 5.8% glioblastoma NOS. 1.1% y 2.4% a astrocitoma difuso y anaplásico NOS. 0.8% a oligodendroglioma y 0.5% oligodendroglioma anaplásico NOS. Fueron intervenidos el 67%, recibiendo 8,2% QT y 17% RT, convencional en 72.3% y radiocirugía 27.7%. Focalidades en 48.9% y convulsiones en 28%, con KPS 70 en 12.7%. 95 casos de metástasis, 62% mujeres, con edad media de 60 +/- 14, 12% <45 años. El 50% consistente con primario desconocido, 42% a pulmón, 19% mama, 8% melanoma, 6% ovario y 4% vejiga. Fueron intervenidos el 36%, recibiendo RT 56%, convencional en 19% y radiocirugía 81%. Focalidades en 56% y convulsiones 18%, con ECOG 1 en 78%.

Conclusión: Estos datos aportan sobre el comportamiento regional de pacientes con lesiones tumorales del sistema nervioso en Latinoamérica, como candidatos para futuros ensayos clínicos.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE CARCINOMATOSIS MENÍNGEAS EN EL CAUS ENTRE LOS AÑOS 2002-2015

Álvarez Álvarez, M. [1]; López Ordoñez, C. [2]; Navarro, M. [3]; López Mesonero, L. [1]; Alañá García, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Oncología. Hematooncologos S.A Instituto de Oncología; 3. Servicio de Oncología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La carcinomatosis meníngea (CM) es una complicación grave de los tumores sólidos, en particular de los adenocarcinomas de mama y pulmón. El objetivo principal es la caracterización clínica de los pacientes diagnosticados con CM en el periodo comprendido entre el 2002-2015 en Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUS) y encontrar posibles factores pronósticos asociados.

Material y métodos: Se analizan variables clínico-patológicas/ diagnóstico-terapéuticas en forma retrospectiva de 67 pacientes diagnosticados de CM en el periodo entre 2002-2015 en el CAUS.

Resultados: El 74,62% de los pacientes son de sexo femenino con edad media al diagnóstico del tumor primario de 53,55 años y de 57,68 años al diagnóstico de la CM. El tumor primario más frecuente fue el cáncer de mama (52,23%). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron cefalea (13,43%) y paresia de extremidades (11,94%). El 55,22% recibieron tratamiento sintomático frente al 44,77% que recibieron tratamiento activo (QT sistémica 26,87% - QT intratecal 37,32% - Ambas 17,91%). El tiempo medio desde el diagnóstico del tumor primario al diagnóstico de la CM en nuestra serie fue de 44,47 meses. El tiempo medio de supervivencia desde el diagnóstico de la CM al exitus fue de 3,94 meses.

Conclusión: La CM se presenta en fases avanzadas de la evolución de los tumores sólidos y tiene un pronóstico ominoso. Se requiere un alto índice de sospecha clínica para el diagnóstico, ya que las pruebas complementarias no siempre nos confirman el diagnóstico.

DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE LHERMITTE-DUCLOS ASOCIADA A MUTACIÓN DEL GEN PTEN

Aladrén Sangrós, J.Á. [1]; Rivero Celada, D. [2]; Fernández Sanz, A. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Lambea Gil, A. [1]; Errea Abad, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La enfermedad de Lhermitte-Duclos o gangliocitoma displásico cerebeloso es una patología rara. Consiste en una tumoración cerebelosa de crecimiento lento, suele manifestarse clínicamente entre la segunda y tercera década de la vida. Se ha asociado con la

enfermedad de Cowden, enfermedad genética, autosómica dominante (afectación del gen PTEN), caracterizada por la presencia de lesiones mucocutáneas, hamartomas múltiples y tumores malignos. Presentamos un caso descrito en una mujer de 35 años derivada a nuestra consulta.

Material y métodos: Paciente de 35 años, que acude a la consulta de neurología general por cuadro de cuatro semanas de evolución, consistente en empeoramiento de su cefalea habitual, de características tensionales, sin signos de alarma asociados. Exploración neurológica general sin alteraciones. La resonancia magnética muestra lesión ocupante de espacio en hemisferio cerebeloso izquierdo, iso-hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 y FLAIR, asociando hidrocefalia triventricular. Ante los hallazgos descritos se decide exéresis tumoral.

Resultados: Tras su exéresis, la anatomía patológica resulta característica de enfermedad de Lhermitte-Duclos. Posteriormente, por su asociación con enfermedad de Cowden, se realiza estudio genético demostrando mutación del gen PTEN, compatible con dicha entidad.

Conclusión: Reportamos un caso de enfermedad de Lhermitte-Duclos por su singularidad. Destacando, en este caso, la escasa expresividad de la tumoración cerebelosa. Por otra parte, pensamos, que su asociación con la enfermedad de Cowden, obliga a descartarla, y de confirmarse, realizar un seguimiento posterior más estrecho, ante la alta incidencia de tumores malignos en estos pacientes.

FORMA DE PRESENTACIÓN PSEUDOTUMORAL DE INSÓLITO ANEURISMA DE LA ARTERIA MENÍNGEA MEDIA. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Vilalta Castan, J.; Martínez Ricarte, F.; Gándara Sabatini, D.; Arikan, F.

Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Se presenta un caso inusual de aneurisma gigante de la a. meníngea media diagnosticado después de una intervención neuro-oncológica

Material y métodos: Paciente de 59 años con antecedentes de trasplante hepático, cirrosis hepática y hepatocarcinoma, enfermedad renal crónica, HTA y bronquitis crónica que ingreso de urgencia por presentar crisis tónico-clónica. La TC y RM mostraron una lesión sugestiva de metástasis sin descartar un tumor de tipo glial. Fue intervenido mediante una craneotomía FT izquierda. Durante la cirugía se produjo una hemorragia arterial que requirió una hemostasia laboriosa. La muestra histológica orientó hacia un origen aneurismático que se confirmó con ARM y angiografía. Una segunda intervención permitió la extirpación de un aneurisma gigante parcialmente trombosado.

Resultados: Los aneurismas de la arteria meníngea media son raros y en general presentan un antecedente traumático. En la literatura médica no hemos encontrado ningún caso de aneurisma gigante no traumático de la arteria meníngea media.

Conclusión: Las pruebas de imagen no son infalibles. El viejo precepto de que siempre se puede volver para hacer más no para hacer menos sigue siendo útil.

AUTOINMUNIDAD CEREBRAL TRAS LA ENCEFALITIS POR EL VIRUS HERPES SIMPLE (HSE): 100 CASOS

Armangue, T. [1]; Spatola, M. [2]; Secondi, G.C. [3]; Orellana, G. [3]; Montejo, C. [4]; Sabater, L. [5]; Rodes, M. [2]; Ariño, H. [6]; Aguilar, E. [2]; Planaguma, J. [2]; Navarro Moron, J. [7]; Martínez Hernández, E. [8]; Rosenfeld, M. [9]; López Laso, E. [10]; Neth, O. [11]; Málaga-Dieguez, I. [12]; Morist, G. [13]; Pomar, V. [14]; Bataller, L. [15]; Juan Otero, M. [16]; Erro, E. [17]; Toledo, M. [18]; Corral, I. [19]; Rodríguez, E. [20]; García Monco, J.C. [21]; Alsina, L. [22]; Saiz, A. [23]; Graus, F. [5]; Dalmau, J. [24]

1. Servicio de Neuroinmunología. IDIBAPS-Hospital Clínic; CIBERER; Hospital Sant Joan de Déu; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic (Barcelona); 3. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínic; 5. Servicio de Neuroinmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 6. Servicio de Neuroinmunología. IDIBAPS; 7. Servicio de Pediatría. Hospital Costa del Sol; 8. Servicio de Neuroinmunología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer; 9. Servicio de Neuroinmunologia. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic (Barcelona); 10. Servicio de Neuropediatría. Hospital Reina Sofía; 11. Servicio de Inmunología Clínica. Hospital Virgen del Rocío; 12. Servicio de Neuropediatría. Hospital Central Asturias; 13. Servicio de Neurología. Hospital Central Asturias; 14. Servicio de Infectología. Hospital Santa Creu i Sant Pau; 15. Servicio de Neurología. Hospital Politècnic La Fe; 16. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic; 17. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 18. Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron; 19. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 20. Servicio de Neurología. Hospital Marqués de Valdecilla; 21. Servicio de Neurología. Hospital de Galdacano; 22. Servicio de Inmunología Clínica. Hospital Sant Joan de Déu; 23. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 24. Servicio de Neuroinmunologia. ICREA. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic Barcelona

Objetivos: Reportar la frecuencia y relevancia clínica de autoanticuerpos desencadenados por HSE en una cohorte de 100 pacientes.

Material y métodos: Estudio multicéntrico prospectivo que incluye todos los casos recientemente diagnosticados de HSE (nHSE), y casos remitidos a nuestro laboratorio por sospecha de AE post-HSE. Identificación de anticuerpos mediante inmunohistoquímica en tejido cerebral de rata, cultivos de neuronas y ensayos basados en células.

Resultados: Identificamos 100 pacientes (50 <18 años); 47 nHSE, y 53 sospecha AE post-HSE. 13 (28%) pacientes nHSE desarrollaron AE. Todos los niños ≤ 3 años con AE desarrollaron coreoatetosis con o sin convulsiones, mientras que pacientes >3 años mostraron alteración de comportamiento ($p < 0{,}001$). Ningún paciente tenía anticuerpos en el momento del diagnóstico de HSE. En el momento de sospecha de AE, 57/66 (86%) pacientes habían desarrollado anticuerpos: NMDAR (n = 41; 2 con anti-GABAAR coexistentes), 15 antígenos desconocidos y 1 GAD65. Identificamos anticuerpos en 14/34 (41%) pacientes que no desarrollaron AE (3 NMDAR, 1 GAD65,10 antígenos desconocido); con frecuencia transitorios (9/14, 85%). La detección de anticuerpos NMDAR post-HSE se asoció a un aumento del riesgo de AE (OR 16, IC95% 3-84, $p < 0{,}01$).

Conclusión: El 28% de los pacientes con HSE desarrollan AE. Estos pacientes a menudo tienen varios autoanticuerpos, entre los cuales NMDAR es el más frecuentemente. La detección de anticuerpos NMDAR post-HSE, aumenta el riesgo de aparición de AE post-HSE.

SIGNIFICADO DE LA COEXISTENCIA DE OTROS ANTICUERPOS DE SUPERFICIE NEURONAL O CONTRA MOG/AQP4 EN PACIENTES CON ANTICUERPOS CONTRA NMDAR

Martínez Hernández, E. [1]; Ariño, H. [1]; Armangué, T. [2]; Spatola, M. [3]; Graus, F. [1]; Saiz, A. [1]; Dalmau, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital de Sant Joan de Déu; 3. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Investigar la coexistencia de anticuerpos de superficie neuronal (Ac-SN) y/o contra MOG/AQP4 en pacientes con anticuerpos contra NMDAR (Ac-NMDAR), y los síndromes clínicos asociados.

Material y métodos: Incluimos 624 pacientes con Ac-NMDAR (01/2012-12/2016). Determinación de anticuerpos mediante inmunohistoquímica y células-HEK293 transfectadas.

Resultados: En 19 (3%) pacientes con Ac-NMDAR coexistía otro anticuerpo: en 9 Ac-SN (4 anti-AMPAR, 4 anti-GABAaR, 1 anti-GABAbR), y en 10 anti-MOG (8) o anti-AQP4 (2). El LCR fue más sensible para detectar Ac-NMDAR (19/19 LCR, 10/19 suero) y otros Ac-SN (8/9 LCR, 7/9 suero), y el suero para anti-MOG/AQP4 (6/10 LCR, 9/10 suero). El síndrome clínico fue de encefalitis anti-NMDAR en 15 (79%), encefalitis límbica en 3 (15.8%) y neuritis óptica en 1 (5.2%; con encefalitis anti-NMDAR previa resuelta). Dos pacientes con anti-NMDAR+GABAaR tuvieron encefalitis herpética 5-8 semanas antes, 3 con anti-NMDAR+MOG episodios de encefalitis autoinmune 2-6 años antes, 1 con anti-NMDAR+AQP4 diagnóstico previo de neuromielitis óptica y 1 con anti-NMDAR+MOG de esclerosis múltiple. Doce (63.2%) pacientes presentaron RM cerebral anormal (vs 33% descrito en encefalitis anti-NMDAR clásica). Los pacientes con Ac-SN y anti-MOG/AQP4 no diferían en género femenino (7/9 vs 5/10), edad de inicio (mediana 27 vs 41.5), raza asiática (3/9 vs 6/10), tumor (3/9 vs 2/10), ingreso en UCI (4/9 vs 3/10), RM cerebral alterada (6/9; 4 región límbica vs 6/10; 5 extra-límbica), pleocitosis linfocitaria en LCR (7/9 vs 8/10), o EEG anormal (9/9 vs 8/10).

Conclusión: Los pacientes doble-positivos presentan fundamentalmente encefalitis anti-NMDAR, antecedentes frecuentes de encefalitis herpética, episodios previos de encefalitis o enfermedad desmielinizante, y RM cerebral anormal.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DE LOS GLIOMAS GRADO II-III IDH-WILD TYPE CON MUTACIÓN EN EL PROMOTOR DE TERT

Izquierdo Gracia, C. [1]; Barritault, M. [2]; Meyronet, D. [3]; Bruna, J. [1]; Honnorat, J. [4]; Ducray, F. [4]

1. Unidad funcional de Neuro-Oncología. Hospital Universitari de Bellvitge-ICO Duran i Reynals, Hospitalet del Llobregat. Barcelona; 2. Service Neuropathologie. Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer; 3. Service de Neuropathologie. Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer; 4. Service Neuro-Oncologie. Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer

Objetivos: Las mutaciones del promotor TERT (pTERT) se asocian a un peor pronóstico en los gliomas IDH wild-type de menor grado (grado II-III, GBG pTERTmt/IDHwt). El objetivo del estudio es identificar las características clínicas y radiológicas de los GBG pTERTmt/IDHwt.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente las características de 40 GBG pTERTmt/IDHwt (grado II n= 16, grado III n=24) y se compraron con 98 GBG con la mutación IDH (IDHmt) y 77 glioblastomas (GB pTERTmt/IDHwt)

Resultados: El 85% de los pacientes presentaban >50 años al diagnóstico. La mayoría debutó con epilepsia (56%). La RMN craneal inicial mostraba una gliomatosis en el 30% de los casos (12/40), una afectación del lóbulo temporal en el 40% (15/40) y una infiltración selectiva de la sustancia gris en el 80% (córtex n=20, tálamo n=5, cortico-talámica n=7). El 82% (18/40) no presentaba contraste. Comparado con los GBG IDHmt, los pTERTmt/IDHwt debutaban más tarde (62 vs 45 años;$p<0.001$), presentaban más gliomatosis (12/40 vs 12/88;$p=0.016$), infiltraban más frecuentemente el lóbulo temporal (15/40 vs 8/98;$p<0.001$) y presentaban una mayor infiltración selectiva de la substancia gris (32/40 vs 23/98;$p<0.001$). Las características radiológicas de los GBG pTERTmt/IDHwt difieren de los GB pTERT/IDHwt, sin embargo, la edad de diagnóstico (62 vs 55 años;$p=0.5$), y el pronóstico son similares (21 vs 16 meses;$p=0.4$)

Conclusión: En pacientes >50 años, una lesión compatible con un GBG con afectación exclusiva del lóbulo temporal, gliomatosis o infiltración selectiva de la sustancia gris sugiere un GBG pTERTmt/IDHwt. En estos casos, un rápido diagnostico histológico es necesario dado el mal pronóstico de estos tumores.

PAPEL DE LA ENZIMA DE REPARACIÓN DEL DNA "APNG" EN LA RESISTENCIA A LA QUIMIOTERAPIA DE LOS GLIOMAS DE ALTO GRADO

Romero Sánchez, C.M. [1]; Carrión, B. [2]; Sandoval, H. [3]; Gállego Pérez-Larraya, J. [4]; Serrano de las Heras, G. [2]; Segura, T. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 4. Servicio de Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Los gliomas de alto grado son los tumores cerebrales primarios malignos más frecuentes. Su tratamiento consiste en cirugía, radioterapia y quimioterapia con temozolomida(TMZ). Sin embargo, la eficacia de la TMZ resulta limitada debido a mecanismos moleculares de resistencia. Aunque numerosos estudios apuntan que la actividad de O6-metilguanina-DNA-metiltransferasa (MGMT) es uno de los principales mecanismos responsables de la quimiorresistencia tumoral, su expresión no predice con precisión la respuesta en la mayoría

de gliomas. Evaluamos el grado de resistencia a TMZ en cultivos primarios y su asociación con los niveles de expresión de las enzimas de reparación del DNA: MGMT y alquilpurina-DNA-N-glicosilasa (APNG)

Material y métodos: Se establecieron cultivos primarios de 6 gliomas de alto grado de pacientes intervenidos y se determinaron los niveles de expresión de MGMT y APNG mediante retro-transcripción-PCR-tiempo real. Los cultivos fueron expuestos a concentraciones crecientes de TMZ durante 5 días y se analizó la viabilidad celular por el ensayo MTT.

Resultados: El estudio de supervivencia reveló que los 6 cultivos celulares eran resistentes al tratamiento con TMZ (concentración-inhibitoria-50%: 400-700uM). Los experimentos moleculares mostraron que la expresión de MGMT era significativamente diferente en cada línea celular. Por el contrario, detectamos niveles altos y similares de mRNA de APNG en todos los cultivos primarios.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que la actividad MGMT no es por sí sola determinante de la resistencia a TMZ de los gliomas de alto grado y que la actividad APNG está implicada en este proceso. Estos hallazgos apoyan el interés de APNG como diana en la búsqueda de terapias anti-resistencia.

LINFOMA PRIMARIO DEL SNC. REVISIÓN DE CASOS 2002-2017

Campos Rodríguez, I.; Segurola Olaizola, J.; González Pinto González, T.; Moreno Estebanez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Revisión de los casos de linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) de mi centro en los últimos 15 años centrándome en las características demográficas, estado inmunológico, presentación clínica y hallazgos de pruebas complementarias para valorar cuáles servían para apoyar el diagnóstico de LPSNC y cuáles eran un factor confusor conllevando un diagnóstico e inicio de tratamiento más tardío.

Material y métodos: Revisión de casos entre 2002 y 2017 que estaban recogidos en el archivo del hospital bajo los diagnósticos de " linfoma primario del SNC", "Tumor Burkitt o linfoma neom" "Linfoma nodular neom" "Linfoma NCOC neom" .En total eran 680 casos, 30 de LPSNC confirmados por biopsia.

Resultados: En el análisis de los 30 casos un 60% eran mayores de 60 años. 70% presentaban un estado inmunológico normal frente al 30% de inmunocomprometidos, de los que sólo un 22% eran debidos a VIH sin tratamiento. La presentación clínica más frecuente era una focalidad progresiva (58%), seguida de deterioro cognitivo en un 22.58%, S. HTIC en un 9% a igual que una presentación aguda. En las pruebas de neuroimagen sólo el 60% realzaba tras contraste. El diagnóstico más frecuente fue Linfoma no HodgKin B de células grandes (96.66%).

Conclusión: En esta muestra hubo un 13% de primeras impresiones diagnósticas erróneas (n=4): 50% fueron diagnosticados de ictus, 25% de enfermedades desmielinizantes y un 25% de infección del SNC. Así y todo, el factor que más diagnósticos tardíos conlleva es la presentación como deterioro cognitivo (22.5%).

EFICACIA Y SEGURIDAD DE RIVAROXABAN Y APIXABAN EN PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL ICTUS. ANÁLISIS DESCRIPTIVO Y COMPARATIVO EN VIDA REAL

Monteagudo Gómez, M. [1]; Romero Sánchez, C.M. [2]; Díaz-Maroto Cicuendez, I. [2]; Fernández Valiente, M. [3]; Perona Moratalla, A.B. [2]; Payá Montes, M. [4]; Segura, T. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Hellín; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Villarrobledo; 4. Servicio de Medicina. Facultad Medicina Albacete

Objetivos: Los ensayos pivotales demostraron que los ACODs son al menos igual de eficaces que warfarina en la prevención de ictus cardioembólico, con el beneficio añadido de presentar riesgo muy inferior de hemorragia intracraneal. Estos resultados se han reproducido posteriormente en registros en vida real, aunque pocos se han realizado en población con isquemia cerebral reciente. Además, no existen estudios de comparación directa entre los distintos ACODs, tampoco en este estrato poblacional. Nuestro objetivo fue evaluar la eficacia y seguridad de rivaroxaban y apixaban en la práctica clínica, introduciéndolos en una fase temprana tras el evento isquémico, y comparar su eficacia.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo, que incluyó pacientes con FA no valvular tratados con rivaroxaban/apixaban como prevención secundaria tras un ictus/AIT, atendidos en la Unidad de Ictus de nuestro centro y seguidos al menos 4 meses tras el evento.

Resultados: Seguimiento medio de 26,2 meses. Se incluyeron 214 pacientes, 63,1% iniciaron tratamiento con rivaroxaban, 36,9% con apixaban. Mediana introducción ACOD:4 días. Seguimiento medio fue mayor en el grupo rivaroxaban. Se registraron 10 recurrencias-ictus (tasa anual 2,1%). No hubo transformaciones hemorrágicas sintomáticas. Tasa anual de sangrado mayor: 2,8% La comparación eficacia entre rivaroxaban/apixaban incluyó AITs. Recurrencias con rivaroxan n=11 (tasa anual 3,12%), apixaban n=5 (tasa anual 4,66%). El estimador de supervivencia de Kaplan-Meier (log-rank y Breslow) y la Regresión de Cox no mostraron diferencias significativas entre ambos fármacos.

Conclusión: Los ACODs son seguros utilizados precozmente tras el ictus Apixaban y Rivaroxaban se muestran eficaces en la prevención, sin que hayamos encontrado diferencias significativas entre ellos.

EFECTOS COGNITIVOS DE LOS FÁRMACOS MÁS PRESCRITOS EN LA POBLACIÓN ANCIANA

Del Ser Quijano, T. [1]; Zea, M.A. [1]; Valentí, M. [1]; Olazarán, J. [2]; Álvarez, J.L. [3]; Rebollo, A. [4]; Ávila Villanueva, M. [4]; Frades, B. [4]; Medina Padilla, M. [5]; Fernández, M. [4]

1. Servicio de Neurología. Fundación CIEN; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN; 5. Subdirección. CIBERNED

Objetivos: Examinar los efectos cognitivos de los fármacos más prescritos en ancianos sin daño neurológico

Material y métodos: Se registraron en una cohorte de ancianos (69-86 años) sin daño neurológico sus medicaciones y sus puntuaciones basales, al año y a los dos años, en Mini-Mental, recuerdo inmediato y diferido de palabras, fluidez semántica, test de dígito-símbolo y test del reloj. Se examinó el efecto de cada fármaco, familia farmacológica y grupo terapéutico sobre cada test cognitivo a) basalmente mediante modelos lineales generalizados y mediante ANCOVAs confirmatorios, y b) longitudinalmente mediante modelos lineales mixtos generalizados y modelos de curvas latentes. Se controlaron edad, educación, sexo, perímetro cefálico, nivel de ansiedad y depresión, funcionalidad, ApoE, número de fármacos y duración del tratamiento.

Resultados: Se estudiaron 1089 sujetos que tomaban 4,1±2,6 fármacos, con Mini-Mental de 28,5±1,7. 63 sujetos (5.8%) no tomaban ninguna medicación. Se analizaron 20 fármacos, 24 familias farmacológicas y 13 grupos terapéuticos que tomaban >4% de la cohorte. Los análisis basales mostraron efectos sobre fluidez semántica (metfomina OR=0.92, hipoglucemiantes OR=0.92; condroitín OR=1.13) y test de dígito-símbolo (metformin OR=0.92,, hipoglucemiantes OR=0.90; tamsulosina OR=0.91; atorvastatina OR=1.08; atenolol OR=1.14; vitamina D OR=1.07; benzoDíazepinas OR=0.95; suplementos minerales OR=1.06). Los análisis longitudinales no mostraron ningún efecto sobre la evolución cognitiva.

Conclusión: Los fármacos más prescritos en los ancianos tienen efectos cognitivos mínimos sobre la velocidad de procesamiento que aparecen sólo en los análisis transversales y son probablemente consecuencia de la patología subyacente más que del propio fármaco. Los efectos positivos de vitamina D, condroitín, atorvastatina y atenolol requieren exploraciones adicionales.

EVALUACIÓN DEL TRATAMIENTO SINTOMÁTICO DE LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO EN URGENCIAS. ANÁLISIS DEL USO DE LACOSAMIDA IV

de Celis Ruiz, E.; Alonso Singer, P.; Sastre Real, M.; Pastor Yvorra, S.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán, J.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: evaluar el tipo de respuesta al tratamiento utilizado para controlar crisis de neuralgia trigeminal, especialmente lacosamida (LCMiv).

Material y métodos: estudio observacional retrospectivo. Revisión de interconsultas a neurología en urgencias desde septiembre/15 hasta marzo/17 por neuralgia del trigémino. Se analizaron variables demográficas (edad, sexo, tiempo evolución, tratamientos y control previo), tratamientos administrados, dosis y respuesta a LCMiv, tratamiento que resolvió dolor, horas de estancia en urgencias, reacciones adversas.

Resultados: se identifican 36 casos (50% hombres, edad media 61 años), 16 refractarios con 2 fármacos de media (más frecuente carbamacepina (56%)). Necesidad media de 2,5 fármacos para controlar el dolor. En 22 casos se utilizó analgesia de primer escalón, (respuesta 24%); en 12 corticoides iv, (respuesta 33%); en 5 benzodiacepinas sin respuesta, 72% precisaron de opiáceos (respuesta 56%). En 14 se utilizó LCMiv (dosis media 175mg), siendo neuralgias más refractarias (64%, frente a 33%, p= 0,05), y con necesidad de más fármacos en urgencias (3,6-1,7, p<0,01). 9 (64%) mejoraron significativamente y 4 (28%) parcialmente con necesidad de más medicación. La estancia media en urgencias fue de 12h, sin diferencias entre el grupo tratado con LCMiv (11,9; 12,1), siendo algo menor en los que respondieron (10h, ns). Solo 2 presentaron efectos adversos a opiáceos (descenso de nivel de conciencia), ninguno a lacosamida.

Conclusión: LCMiv es una opción terapéutica para las crisis de neuralgia trigeminal, siendo el que mayor respuesta obtuvo en nuestro estudio. El fármaco más utilizado fueron opiáceos, con respuesta ligeramente menor y los únicos con efectos adversos.

EFECTOS SECUNDARIOS NEUROLÓGICOS DE LOS OPIOIDES MAYORES

Martínez Salio, A. [1]; Sánchez-Tejerina San José, D. [1]; Aranda Zamora, B. [2]; Reca González, S. [2]; Garzo Caldas, N. [1]; Sánchez Tornero, M. [1]; Sánchez Sánchez, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Hay un uso creciente en la indicación de opioides mayores para el tratamiento del dolor crónico no oncológico. Aunque en nuestro medio no existen los problemas de Salud Pública de otros países, sí se detectan efectos secundarios neurológicos que se han de conocer. Presentamos cinco pacientes que fueron remitidos a la consulta de Neurología en una Unidad del Dolor.

Material y métodos: Paciente 1: Mujer, 41 años, dolor lumbar, en tratamiento con oxicodona, consulta por movimientos involuntarios durante el sueño. Paciente 2: Mujer, 90 años, demencia y dolor lumbar, en tratamiento con fentanilo, consulta por episodios de mioclonías. Paciente 3. Varón, 54 años, síndrome postlaminectomía, portador bomba infusión continua de morfina, consulta por paraparesia fláccida aguda y cefalea posterior. Paciente 4. Mujer, 48 años, dolor lumbar, en tratamiento por tapentadol, consulta por síndrome de piernas inquietas. Paciente 5. Mujer, 68 años, dolor posttoracotomía, en tratamiento con buprenorfina, consulta por alucinaciones visuales complejas.

Resultados: En todos los pacientes, los síntomas se relacionaron con los opioides, ya fuera por retirada (dos casos), aumento de dosis (un caso), mal uso del fármaco (un caso) o malfunción del sistema de infusión continua (un caso). Todos ellos se solucionaron con la rotación, cambio de dosis o posología del fármaco.

Conclusión: Ante un paciente con toma crónica de opioides mayores, no siempre referida, la aparición de sintomatología neurológica debe incluir una cuidadosa anamnesis de la medicación, dosis, uso y cambios de dichos fármacos. El neurólogo, tradicionalmente ajeno a estas medicaciones, debe familiarizarse con su posología y efectos adversos.

Neuropsicología

VARIABLES RELACIONADAS CON PROCESOS DE APRENDIZAJE Y MEMORIA EPISÓDICA EN EL ENVEJECIMIENTO SANO: DETECCIÓN PRECOZ DE CAMBIOS COGNITIVOS MEDIANTE UN NUEVO TEST EXPERIMENTAL

Tort Merino, A. [1]; Olives Cladera, J. [1]; León Román, M. [1]; Valech Torres, N. [1]; Laine, M. [2]; Sánchez del Valle, R. [1]; Rami González, L. [1]; Rodríguez Fornells, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Psicología. Åbo Akademi University; 3. Grupo de Cognición y Plasticidad Cerebral. Instituto de Investigación Biomédica de Bellvitge (IDIBELL)

Objetivos: Estudiar la relación entre variables demográficas, neuropsicológicas y biológicas y las dificultades de aprendizaje y memoria episódica en sujetos cognitivamente sanos con un patrón normal de biomarcadores (AB42, tau y ptau) en LCR.

Material y métodos: Se incluyeron 33 sujetos y fueron seguidos 18 meses. La evaluación basal incluyó una resonancia magnética, una exploración neuropsicológica y la administración del test AFE-T (del inglés, Ancient Farming Equipment Test). El AFE-T consiste en el aprendizaje asociativo de nuevo material visuo-verbal previamente desconocido y su disposición permite el análisis de curvas de aprendizaje de 14 ensayos en dos sesiones consecutivas (7 ensayos / día). A los 18 meses, se repitieron las tres evaluaciones (administrándose en este caso la forma B del AFE-T). Para estudiar el rol específico de la proteína tau en la cognición, se formaron dos grupos (t-Menor y t-Mayor) en relación a los niveles de tau de cada individuo respecto a la media.

Resultados: Las variables sociodemográficas y/o la neuropsicología estándar no se asociaron al empeoramiento cognitivo. En toda la muestra, se objetivó un rendimiento significativamente inferior en la evaluación longitudinal del AFE-T respecto a la basal ($t=3.39$; $p<0.01$). Entre los grupos t-Menor y t-Mayor, se observaron patrones de aprendizaje distintos así como un mayor empeoramiento del grupo t-Mayor en el último ensayo de la tarea ($F= 7.08$, $p=0.01$).

Conclusión: El uso de tareas altamente demandantes permite la detección de cambios cognitivos incluso en el envejecimiento normal. Los niveles de tau en sujetos con un patrón de biomarcadores normal podrían influir en el empeoramiento cognitivo longitudinal.

PERFILES COGNITIVOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: MÁS ALLÁ DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN

Cortés Martínez, A.; Matías-Guiu Antem, J.; Pytel, V.; Valles Salgado, M.; Oreja Guevara, C.; Montero, P.; Moreno Ramos, T.; Matías-Guiu Guía, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El enlentecimiento de la velocidad de procesamiento de la información se considera la alteración cognitiva más importante en la esclerosis múltiple (EM). Sin embargo, dada la variabilidad clínica de la enfermedad, las alteraciones cognitivas deberían ser heterogéneas. El objetivo del trabajo fue determinar los principales dominios cognitivos y los componentes en la EM e identificar los factores asociados con la presencia de deterioro cognitivo en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio transversal de 311 pacientes con EM (236 EM-RR; 52 EM-SP y 23 EM-PP). Se evaluó neuropsicológicamente a los pacientes con un protocolo exhaustivo. Se realizó un análisis de componentes principales para detectar diferentes patrones cognitivos mediante la identificación de grupos altamente correlacionados entre sí.

Resultados: Se detectó deterioro cognitivo en el 41.5% de la muestra, siendo más frecuente en las formas progresivas ($p=0.002$). La educación y el EDSS fueron predictores independientes del deterioro cognitivo. El análisis de componentes principales identificó 7 grupos: atención y función ejecutiva (incluyendo velocidad de procesamiento); planificación y función ejecutiva de alto orden; memoria verbal y lenguaje; función ejecutiva y visuoespacial dependiente de tiempo; fatiga-depresión; función visuoespacial; y atención básica y memoria de trabajo verbal/visual. La puntuación media de los componentes 2 y 3 fue mayor en pacientes con EM-RR que en EM-PP (componente 2) y EM-SP (componente 3).

Conclusión: La EM está relacionada con múltiples perfiles cognitivos y alteraciones en diferentes dominios. Esto sugiere que las alteraciones cognitivas en la EM son heterogéneas y afectan a otros dominios, además de la velocidad de procesamiento.

DATOS NORMATIVOS ESPAÑOLES DEL TEST DE LECTURA DE LA MENTE A TRAVÉS DE LA MIRADA (READING THE EYES IN THE MIND TEST): NEURONORMA-THEORY OF MIND (TOM)

Fernández Lozano, M.P. [1]; Pérez Enríquez, C. [2]; Sánchez Benavides, G. [3]; García Escobar, G. [2]; Peña Casanova, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 3. Servicio de Neurología. Fundació Pasqual Maragall

Objetivos: El test de Lectura de la Mente a través de la Mirada o Reading the Mind in the Eyes Test (RMET) es una de las tareas más utilizadas para evaluar Teoría de la Mente. Debido a la falta de datos normativos para población española, comúnmente se emplea la baremación británica. El objetivo del presente trabajo fue obtener datos normativos españoles del RMET, en el contexto de los estudios normativos españoles NEURONORMA.

Material y métodos: La muestra se compuso de 167 sujetos sanos, con edades comprendidas entre los 20-94 años, teniendo en cuenta el nivel de escolaridad y género como principales variables sociodemográficas a estudiar. Se analizó la relación del RMET con las variables sociodemográficas (edad, escolaridad y sexo) y se transformaron las puntuaciones brutas a puntuaciones escalares con sus correspondientes ajustes en los casos en los que existía una influencia significativa.

Resultados: Los resultados muestran un efecto negativo de la edad sobre el rendimiento del test, una influencia positiva significativa de la

escolaridad y un efecto diferencial entre hombres y mujeres en el test a favor de éstas. La comparación entre los baremos británico, argentino y el propuesto en este estudio mostró discrepancias relevantes en las interpretaciones del rendimiento de los sujetos, lo cual lleva a reflexionar acerca de la adecuación de los diagnósticos u orientaciones basados en los baremos de otros países en el RMET.

Conclusión: La presente normalización resulta de gran utilidad para ofrecer mayor validez en la interpretación del rendimiento cognitivo en este ámbito cognitivo en población adulta española.

EVALUACIÓN BREVE PARA DETECTAR EL DETERIORO COGNITIVO TRAS CIRUGÍA CARDÍACA: TEST DE CRIBADO VERSUS TEST ESPECÍFICOS

Florido Santiago, M.M.; Pérez Belmonte, L.M.; Barbancho Fernández, M.A.; Osuna Sánchez, J.; Lara Muñoz, J.P.

Servicio de Neurociencias. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias

Objetivos: Analizar la utilidad de dos test de cribado cognitivo (Mini Mental State Examen -MMSE- y Test del Reloj -TR-) y dos test neuropsicológicos específicos (Test del Trazo -TMT- y Test de fluencia verbal semántica y fonológica -TFV-) para detectar el DCP (Deterioro Cognitivo Postoperatorio) tras cirugía cardíaca.

Material y métodos: Se ha utilizado un diseño prospectivo y longitudinal. Se realizó la caracterización clínica y cognitiva de 70 pacientes con enfermedad coronaria o enfermedad coronaria + valvulopatía aórtica antes y después de intervención quirúrgica (1;6 y 12 meses).

Resultados: Los test de cribado cognitivo (MMSE y TR) no se modificaron en las diferentes evaluaciones. Sin embargo, los test específicos (TMT y TFV) mostraron peor rendimiento cognitivo respecto a los niveles preoperatorios, que fue máximo a los 6 meses pero aún significativo a los 12 meses ($p<0.05$-$p<0.001$).

Conclusión: Se muestra la presencia de un importante deterioro cognitivo multidominio en pacientes cardíacos tras intervención quirúrgica que ha sido evidenciado mediante test específicos pero no mediante test de cribado. Se recomienda el uso de una evaluación breve de test específicos para detectar el DCP en pacientes tras cirugía cardíaca.

ENVEJECIMIENTO ACTIVO EN LOS PARTICIPANTES DEL PROYECTO VALLECAS DE LA FUNDACIÓN CIEN: ESTUDIO LONGITUDINAL DE LAS ACTIVIDADES DE OCIO, COGNICIÓN Y AFECTIVIDAD

Frades Payo, M.B. [1]; García Otero, M.C. [2]; Guerra Martín, V. [1]; Rodríguez Blázquez, C. [3]

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN; 2. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN; 3. Servicio de Epidemiología. Instituto Nacional de Sanidad.

Objetivos: La perspectiva actual del envejecimiento considera la vejez como una etapa más del ciclo vital en desarrollo. El fomento y facilitación de actividades de ocio provocan beneficios físicos, emocionales y relacionales que compensan el declive biológico del envejecimiento. Analizamos la relación de las actividades de ocio (AO) con el estado cognitivo y afectivo en un grupo de personas mayores no institucionalizadas.

Material y métodos: Estudio longitudinal de cinco años (visitas 1 y 5) en una muestra de mayores (69-90 años), voluntarios del Proyecto Vallecas. Se recogieron datos sociodemográficos y se analizó la relación del estado cognitivo (CDR y autovaloración de fallos de memoria),funcional (FAQ) y afectivo (STAI y GDS) con las AO y su evolución.

Resultados: El deterioro cognitivo aumentó de 4.2% a 9.8% a los cinco años, la depresión de 10% a 12.2%, la ansiedad de 16.6% a 20% y las quejas subjetivas de memoria de 10.8% a 17.2%. Los niveles de AO cultural/intelectual y tiempo libre se mantuvieron, aumentando de forma significativa el resto de AO ($p<0.05$). Los sujetos con deterioro cognitivo realizaron significativamente menos AO físico que los cognitivamente sanos (□=4.29 y 4.95, respectivamente), en ambas visitas ($p=0.005$, $p=0.025$) y viajes/movilidad en la quinta ($p<0.001$). Hay diferencias significativas según la edad entre AO y viajes ($p=0.032$, $p=0.005$) en visita 1. En la 5,las AO de tiempo libre se mantuvieron independientemente de la edad ($p=0.045$).

Conclusión: El mantenimiento de las AO concuerda con las recomendaciones preventivas sugeridas, independientemente de la edad, aunque la presencia de deterioro cognitivo influye en algunas AO que necesitan supervisión.

PRESENCIA DE INTERFERENCIA COGNITIVO-MOTORA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE O MAYOR CON QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA

Molina Zafra, S. [1]; Conde Gavilán, C. [1]; Jover Sánchez, A. [1]; Peña Toledo, M.Á. [1]; Galvao Carmona, A. [2]; Bahamonde Román, C. [3]; Piñar Morales, R. [1]; Blanco Valero, C. [1]; Carmona Medialdea, C. [4]; Valverde Moyano, R. [1]; Agüera Morales, E. [1]; Sánchez López†, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Laboratorio de Neurociencia Humana. Departamento de Psicología. Universidad de Loyola; 3. Departamento de Neurorrehabilitación. ICOT Hospital Ciudad de Telde; 4. Servicio de Medicina Interna. Universidad de Córdoba

Objetivos: Evaluar una tarea dual como herramienta de cribado en deterioro cognitivo.

Material y métodos: Tras firma de consentimiento informado se incluyeron 80 pacientes con quejas de memoria. Se realizó evaluación cognitiva (orientación, imitación de posturas, imágenes superpuestas, dígitos directos e inversos y evocación categorial semántica del Test Barcelona, Symbol Digit Modalities Test, Free and Cued Selective Reminding Test, Torres de Londres (TOL-DX), Reconocimiento de personajes famosos y de objetos-ángulo inusual del CAMDEX) y evaluación de la interferencia cognitivo-motora (ICM), mediante una tarea cognitiva simple (TCS) (resta), una motora simple (TMS) (marcha) y una tarea dual (TD) (ambas tareas simultáneamente).

Tras evaluación, se formaron tres grupos: DCL (deterioro cognitivo leve) (n=21), DCM (deterioro cognitivo mayor) (n=49) y normalidad cognitiva (n=10).

Resultados: Se encontraron diferencias significativas entre TMS y TD (tiempo) en los grupos DCL (p<.001) y DCM (p<.001); y entre el CTD (coste de tarea dual) cognitivo y motor en DCL (p=.005) y DCM (p=.005); una relación significativa entre la TD (tiempo) y TOL-DX (ejecución) (r=.344; p=.043) y TOL-DX (resolución) (r=.346; p=.042); y entre la TD (correctos) (r=.403; p=.016) e ítems correctos en las TOL-DX, así como con la TD (errores) (r=-.344; p=.043) en DCM.

Conclusión: Pacientes del grupo DCL y DCM mostraron ICM, ya que la condición dual tuvo efecto sobre la TMS (tiempo) y hubo un mayor CTD motor, reflejando una disminución en el rendimiento de la tarea motora cuando se realiza una TD. La ICM podría ser utilizada como herramienta de cribado en la detección de deterioro cognitivo en el ámbito clínico.

COMPARACIÓN ENTRE FCSRT Y LASSI-L PARA DETECTAR LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN FASES TEMPRANAS

Matias-Guiu Antem, J. [1]; Valles Salgado, M. [1]; Cabrera Martín, M.N. [2]; Rognoni Trueba, T. [1]; Cortés Martínez, A. [1]; Moreno Ramos, T. [1]; Carreras Delgado, J.L. [2]; Matías-Guiu Guía, J. [1]

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

Objetivos: Comparar la capacidad diagnóstica de los test FCSRT y LASSI-L para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer (EA) en sus estadios preclínico y prodrómico utilizando 18F-FDG-PET como referencia.

Material y métodos: Se incluyeron 50 pacientes que consultaron por pérdida de memoria sin deterioro funcional y en riesgo de EA por edad, antecedentes familiares o características clínicas. Los participantes fueron estudiados mediante un protocolo neurológico y neuropsicológico completo y se evaluaron con el FCSRT y LASSI-L. FDG-PET se adquirió concomitantemente y se utilizó para la clasificación de los pacientes como ED o no-EA utilizando métodos visuales y semi-cuantitativos.

Resultados: Las puntuaciones de LASSI-L que evaluaron la recuperación de la interferencia semántica proactiva y el recuerdo diferido permitieron una mejor clasificación de los pacientes como EA/no-EA en comparación con FCSRT y otras puntuaciones de memoria. El análisis de regresión logística mostró el recuerdo diferido y la falta de recuperación de la interferencia semántica proactiva como predictores estadísticamente significativos, obteniendo un área bajo la curva de 0.894. Esta área bajo la curva proporcionó una mejor discriminación que el mejor puntaje del FCSRT (recuperación total retrasada, área bajo la curva 0.708, p = 0.029).

Conclusión: El LASSI-L fue superior a FCSRT en la predicción de las características de EA en FDG-PET. Esto contribuye a la evidencia que demuestra que el fallo en la recuperación tras la interferencia semántica proactiva es un marcador neuropsicológico clave de la EA preclínica y prodrómica y enfatiza la posibilidad de avanzar hacia un diagnóstico precoz de la EA desde una perspectiva clínica.

EL PAPEL DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO EN EL APRENDIZAJE Y RECUPERACIÓN DE LA INFORMACIÓN VERBAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

García Vaz, F. [1]; Meca Lallana, V. [2]; Palmi Cortés, I. [2]; del Río Muñoz, B. [2]; Vivancos Mora, J.A. [2]; González Cuenca, R.G. [3]; Meldaña Rivera, A. [4]; Martínez Ginés, M.L. [5]; García Domínguez, J.M. [6]; Cuello, J.P. [6]; Lozano Ros, A. [5]; Higueras Hernández, Y. [7]

1. Servicio de Neurología. Fundación para la Investigación Biomédica, Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Universidad Complutense de Madrid; 4. Servicio de Neurología. Instituto Investigación Sanitaria, Hospital Gregorio Marañón; 5. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria. General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Analizar la influencia de la velocidad de procesamiento (VP) en el aprendizaje y recuperación de la información audio-verbal en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se seleccionan 143 pacientes con EM (EMR) (68.5% mujeres; edad media: 43.35) y 35 controles sanos (CS) igualados en edad y nivel educativo. Se aplica a EMR y CS una batería de evaluación neuropsicológica que incluye SDMT y TAVEC. Se realiza una correlación entre VP y las variables de memoria en EMR y CS; se estudian las diferencias entre EMR y CS; y dentro de EMR entre pacientes con (VPa) y sin alteración de la velocidad de procesamiento (VPp).

Resultados: VP correlaciona con todas las medidas de aprendizaje y memoria (p<0,01) en EMR pero no en CS. Los resultados de VPp son mejores que los de VPa en todas las medidas analizadas (p<0,01). CS y EMR obtienen puntuaciones significativamente mejores en recuperación a largo plazo que en recuerdo a corto plazo (p<0.01) con independencia de VP.

Conclusión: VP se relaciona con aprendizaje y memoria en el grupo de pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente pero no en controles sanos. Ambos grupos obtienen mejores puntuaciones en recuperación de la información que en recuerdo a corto plazo; esta diferencia no se explica por la influencia de la velocidad de procesamiento y sugiere que el proceso de recuperación de memoria es similar en pacientes y controles. Nuestros resultados corroboran hallazgos previos de la literatura que indican que el acceso a la información en EM se encuentra preservado una vez consolidado.

PROYECTO DE REALIDAD VIRTUAL COMO HERRAMIENTA DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO DE LA HEMINEGLIGENCIA

Mangas Soria, B. [1]; Massegú Serrá, C. [1]; López Pascua, C. [2]; Canuet Delis, L. [3]; Rodríguez Fernández, E. [4]; Castilla Gutiérrez, Á. [2]

1. Servicio de Neuropsicología. Centro Lescer; 2. Servicio de Fisioterapia. Centro Lescer; 3. Servicio de Neurología. Centro Lescer; 4. Servicio de Logopedia. Centro Lescer

Objetivos: Desarrollar y validar una aplicación de realidad virtual inmersiva, para mejorar la evaluación y rehabilitación en pacientes hemineglígentes.

Material y métodos: Materiales: Gafas OculusRift, LeapMotion, ordenador, entornos virtuales (cocina, supermercado, ciudad y campo) y software a medida para programar sesiones y recopilar datos y métricas, messulam y line crossing. Pacientes con lesión cerebral diagnosticados de hemineglígencia. Dos grupos: experimental N=16, control N=15 (sanos), valorados con messulam, line crossing (BIT) y realidad virtual. Análisis estadístico de las comparaciones de las medias entre grupos (significación valor de P y el valor de t correspondiente). Análisis de CurvaCOR para discriminar sensibilidad de la prueba para diagnosticar hemineglígencia.

Resultados: Hemos obtenido correlaciones significativas entre los resultados obtenidos en messulam y line crossing y las tareas en realidad virtual, resultando todas las P< 0.05. Las variables de realidad virtual mostraron alta sensibilidad diagnóstica con un área bajo la curva de entre 80% y94%.

Conclusión: Nuestra aplicación de realidad virtual discrimina pacientes de sujetos sanos y es válida para el diagnóstico de hemineglígencia. Ha resultado una tarea muy motivante para los pacientes. La realidad virtual es una herramienta con un alto potencial en neurorrehabilitación que debemos seguir desarrollando.

ESTUDIO DE LA MEMORIA EPISÓDICA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE A TRAVÉS DEL LASSI-L

Cortés Martínez, A.; Matías-Guiu Antem, J.; Montero, P.; Valles Salgado, M.; Rognoni Trueba, T.; Oreja Guevara, C.; Moreno Ramos, T.; Matías-Guiu Guía, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Loewenstein-Acevedo ScaleforSemanticInterference and Learning (LASSI-L) es un nuevo test de memoria desarrollado para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer prodrómica. Permite la evaluación de los diferentes procesos implicados en la memoria, incluyendo la codificación, el aprendizaje, la interferencia semántica proactiva y retroactiva, la recuperación tras la interferencia proactiva y el recuerdo diferido. En la esclerosis múltiple (EM), la memoria episódica está alterada con frecuencia, pero las características y los procesos involucrados son controvertidos. El objetivo de este trabajo fue el estudio de la memoria episódica en la EM, utilizando el test LASSI-L.

Material y métodos: Estudio de corte transversal en que se incluyeron 62 pacientes con EM y un grupo control, sin diferencias en edad, sexo ni escolaridad. Se administraron los siguientes test neuropsicológicos: Span de dígitos, Cubos de Corsi, TrailMaking Test, SDMT, Test de Stroop, Figura Compleja de Rey-Osterrieth, Free and CuedSelectiveReminding Test, Fluencia verbal, PASAT, Boston Naming Test, Torre de Londres y Juicio de Orientación de líneas. Asimismo, se administró la versión española del test LASSI-L.

Resultados: Se hallaron diferencias estadísticamente significativas en las puntuaciones asociadas a la codificación de la información y a la recuperación (Free Recall A1, CuedRecall A1 y Short DelayRecall A1), pero no a los otros procesos (almacenamiento, recuerdo diferido, efecto de la interferencia proactiva).

Conclusión: Nuestro estudio apoya a dificultades en la adquisición y en la recuperación de la memoria verbal como las principales alteraciones en la memoria verbal en los pacientes con EM.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO ASOCIADO AL SÍNDROME DE POTOCKI-LUPSKI: A PROPÓSITO DE UN CASO

Conde Guzón, P. [1]; Vázquez Martín, S. [2]; Bartolomé Albistegui, M.T. [3]; Conde Bartolomé, P. [4]

1. Grupo de Investigación en Neuropsicología (ULE). Universidad de León. Inv. externo INSERM U1129 - Equipe de Neuropsychologie du Développement – Université Paris V. ; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. León; 4. Servicio de Neuropsicología. Grupo de Investigación en Neuropsicología (ULE)

Objetivos: El síndrome de Potocki-Lupski (SPL), también conocido como síndrome de duplicación 17p11.2 o trisomía 17p11.2, es un trastorno raro del desarrollo que afecta a 1/20000 nacidos vivos, por lo que se podría estimar que en España 20 niños podrían nacer cada año con este síndrome. Muchos de ellos no reciben un diagnóstico adecuado y por ello es casi desconocido el perfil neuropsicológico asociado a este síndrome. Objetivo: Se trata de describir el perfil neuropsicológico completo de un niño con SPL.

Material y métodos: Se trata de un caso único (varón de 12 años) seguido en su evolución clínica desde el nacimiento en un Servicio de Neuropediatría y al que se le ha realizado un perfil neuropsicológico completo (WISC-IV, Test de la figura compleja de A. Rey, Stroop colores, Test d2, Batería Neuropsicológica NEPSY-II), además de estudio genético, RMN y EEG.

Resultados: Diagnóstico: Hallazgo de cromosomopatía en cariotipo bandas G: 46 XY. Duplicación 17 (p11.2 p11.2) compatible con Síndrome de Potocki Lupski confirmado mediante FISH. Perfil neuropsicológico: En el contexto de un perfil cognitivo bajo, (64, deficiencia ligera) se observa paradójicamente la preservación de alguna de las funciones ejecutivas relacionadas con la memoria de trabajo en el bucle fonológico y agenda visoespacial (que podría ser útil tener en cuenta a la hora de elaborar las pautas relacionadas con su estilo de aprendizaje).

Conclusión: El caso que describimos no presenta el perfil típico que se describe en la escasa literatura previa sobre el SPL. Conviene estudiar en profundidad el perfil neuropsicológico de todos los niños con diagnóstico SPL.

DEPRESIÓN Y APATÍA TRAS SUFRIR UN ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO O ICTUS MINOR: PREVALENCIA, PREDICTORES Y EVOLUCIÓN

Carnes Vendrell, A. [1]; Deus Yela, J. [2]; Molina Seguin, J. [3]; Pifarré Paradero, J. [4]; Purroy García, F. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurociencias. Universitat Autònoma de Barcelona; 3. Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 4. Servicio de Psiquiatría. Hospital Santa María

Objetivos: Determinar la prevalencia, evolución y predictores de la depresión post-ictus (DPI) y la apatía post-ictus (API) en pacientes con ataque isquémico transitorio (AIT) e ictus minor (IM) durante un período de seguimiento de 12 meses.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente 82 pacientes con AIT e IM de forma consecutiva (NIHSS≤4). Se estableció la prevalencia de DPI y API. 70 pacientes completaron el seguimiento. Se correlacionaron los datos clínicos y de neuroimagen con los perfiles afectivos de los pacientes.

Resultados: 36 (43,9%) y 28 (34,1%) sujetos tuvieron DPI y API respectivamente. A los 12 meses, 25 (35,7%) permanecieron con API y sólo 6 (8,6%) con DPI. Las puntuaciones de MADRS y BDI-II disminuyeron significativamente durante el seguimiento. Sin embargo, las puntuaciones AES permanecieron estables. La puntuación de la escala AES (OR 1,18, 1,07-1,35, p = 0,0039) y la NIHSS (OR 2,34, 1,25-5,13, p = 0,015), junto con el deterioro cognitivo (OR 1,85, 1,13-3,39, p = 0,023) fueron factores predictores de DPI a los 12m. La presencia de DPI basal (OR 4,34, 1,08-19,8, 0,043), una menor puntuación en el MMSE (OR 0,78, 0,58-0,99, p = 0,059) y el nivel de educación (OR 0,19, 0,03-0,93, p = 0,056) fueron predictores de API a los 12m. Ninguna característica de neuroimagen se relacionó con DPI o API.

Conclusión: A pesar de sufrir síntomas neurológicos transitorios o mínimos, la DPI y API son frecuentes después del AIT e IM. En contraste con la DPI, la API persiste durante el primer año post-ictus.

ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS EN PACIENTES CON ICTUS EN GANGLIOS BASALES

Más Sesé, G. [1]; Mateu Mateu, A. [1]; Cholbi Tomás, S. [1]; Tormo Micó, E. [1]; Pérez Pomares, M.V. [1]; Sanchís Pellicer, M.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital La Pedrera; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital La Pedrera

Objetivos: Tras un ictus, dos tercios de los supervivientes presentan alteración neuropsicológica (AltNps), relacionándose su presencia con mayor dependencia y mortalidad. Los ganglios basales (GB), en relación con estructuras corticales intervienen en el desarrollo de funciones como lenguaje, memoria o conducta. Objetivo: Describir el perfil neuropsicológico de pacientes con ictus en GB atendidos en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes atendidos durante Enero 2014-Diciembre 2016 diagnosticados de ictus en GB. Analizamos variables clínicas y sociodemográficas. Describimos la prevalencia y tipo de AltNPS detectadas y la situación funcional al ingreso y al alta.

Resultados: Se analizaron 61 pacientes (63,9% varones) con una edad media de 65.4 años. 45.9% (n=28) fueron ictus isquémicos. El 57.3% presentaban afectación izquierda y 3.2% eran bilaterales. La estancia media fue 81.4 días (DE: 52). El 83.6% de los pacientes presentaban AltNps siendo las más frecuentes Alteración Emocional (52%), Afasia (44%), Síndrome Disejecutivo (36%) y Déficit Atencional (25%). El 70% presentaban al ingreso un grado de Dependencia Total o Grave y al alta el 57% de los pacientes alcanzaron dependencia leve. El grupo sin AltNps presentó mejores resultados en funcionalidad tanto al ingreso como al alta. Un 83.6% se dieron de alta a su domicilio.

Conclusión: Clásicamente los GB se han considerado una estructura relacionada con la toma de decisiones y la función ejecutiva, pero como hemos visto, lesiones agudas en esta localización presentan también AltNps de tipo cortical. Una adecuada valoración neuropsicológica detectaría de forma precoz estas alteraciones, permitiendo la posibilidad de recibir un tratamiento neurorrehabilitador adecuado.

EVOLUCIÓN Y PREDICTORES DEL DÉFICIT COGNITIVO EN EL ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO E ICTUS MINOR DURANTE EL PRIMER AÑO DE SEGUIMIENTO

Carnes Vendrell, A. [1]; Deus Yela, J. [2]; Molina Seguin, J. [3]; Pifarré Paradero, J. [4]; Purroy García, F. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurociencias. Universitat Autònoma de Barcelona; 3. Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 4. Servicio de Psiquiatría. Hospital Santa María

Objetivos: Determinar la frecuencia, evolución y predictores del deterioro cognitivo (DC) en sujetos con ataque isquémico transitorio (AIT) e ictus minor (IM) durante el primer año de seguimiento.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente 82 pacientes con AIT e IM de forma consecutiva (NIHSS≤4), de los cuales 70 completaron el seguimiento a los 12 meses. Se clasificaron los test neuropsicológicos en ocho dominios cognitivos. Se comparó el rendimiento cognitivo al inicio y al año. Se analizaron las variables clínicas y de neuroimagen relacionadas con el desarrollo y persistencia del DC.

Resultados: La media de edad fue 65,6 (DE 11,0) años, 72,9% eran varones. Se observó DC basal en 72 (97,3%) pacientes, de los cuales 66 (94,3%) persistieron con algún tipo de déficit a los 12 meses. Se observó una mejora significativa de la memoria verbal (p <0,001) y visual (p = 0,041), atención y velocidad de procesamiento de la información (p = 0,009), y funciones ejecutivas (p = 0,001). Los factores predictores de DC basal fueron la apatía (odds ratio [OR] 1,07, 1,01-1,14, p = 0,0248), puntuación MMSE (OR 0,76, 0,61-0,93, p = 0,009), y nivel de inteligencia (OR 0,877, 0,81-0,94, P <0,001). Mientras que a los 12 meses fueron predictores el número de dominios cognitivos afectados (OR 2,19, 1,45-3,61, p = 0,001) y las lesiones isquémicas agudas en el territorio cortical de la ACM (OR 6,88, 1,74-30,64, p = 0,007).

Conclusión: Durante el primer año, se observó una buena evolución en cuatro dominios cognitivos. Algunos predictores de DC basal estaban relacionados con el DC persistente.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE SÍNTOMAS PSICOLÓGICOS Y CONDUCTUALES EN AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA VARIANTE LOGOPÉNICA

Manso Calderón, R. [1]; Sevillano García, M.D. [1]; Benito Sánchez, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Psicología Clínica (Psiquiatría). Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La variante logopénica de afasia primaria progresiva (APP-L) es una variante distintiva de APP, en la que la enfermedad de Alzheimer (EA) podría ser la patología subyacente más común. Nuestro objetivo es evaluar la prevalencia de síntomas psicológicos y conductuales (SPC) en APP-L.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo. Se reclutaron 23 pacientes que cumplían criterios de APP-L: recuperación de palabras y repetición de frases alterada, parafasias fonológicas, comprensión de palabras aisladas y función motora del habla preservadas, ausencia de agramatismo franco y atrofia predominante en región perisilviana posterior izquierda o parietal en RM y/o hipoperfusión o hipometabolismo en SPECT o PET. Edad media de inicio 71,0 ± 7,8 años, duración media de demencia 3,7 ± 2,2 años, 61% mujeres. Los SPC se evaluaron mediante el Inventario Neuropsiquiátrico (NPI).

Resultados: Encontramos uno o más SCP en un 100% de los pacientes con APP-L, y la mediana de la puntuación en el NPI fue de 32 (rango:4-86), con una media de 5 síntomas por paciente. Los síntomas más frecuentes fueron ansiedad (82,6%), depresión (69,6%), apatía (69,6%) y trastornos del sueño (56,5%), seguidos de agitación (43,5%), desinhibición (43,5%), trastornos del apetito (39,1%), conducta motora anómala (39,1%), irritabilidad (34,8%), alucinaciones (34,8%), delirios (26,1%) y euforia (13,0%). Siete de nueve pacientes con trastornos del apetito mostraron hiperfagia.

Conclusión: Los SPC son comunes en APP-L. Se requiere más investigación sobre la relación entre evidencia anatomopatológica de patologías neurodegenerativas específicas en APP-L (e.j. EA, degeneración lobar frontotemporal [DLFT]-tau, DLFT-TDP, otra) y diferentes perfiles de SPC.

Trastornos del Movimiento I

DETECCIÓN DE α-SINUCLEÍNA EN LA MUCOSA OLFATORIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Grandas Pérez, F.J. [1]; Herrero, M.T. [2]; Muñoz González, A. [1]; Fernández Jáñez, C. [3]; Pérez Sánchez, J. [1]; De La Casa Fages, B. [1]; García Pastor, A. [1]; Gil Martínez, A.L. [2]; Cuenca, L. [2]; Scola Pliego, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Neurociencia Clínica y Experimental (NiCE-IMIB). Facultad de Medicina. Universidad de Murcia.; 3. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Investigar la posibilidad de identificar depósitos de alfa-sinucleína en las células neurosensoriales de la mucosa olfatoria en pacientes con enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Biopsia de mucosa olfatoria en 22 pacientes con enfermedad de Parkinson y 12 controles. Inmunotinciones para alfa-sinucleina: a-syn #211, a-syn#509 y pSyn#64 (anticuerpo monoclonal anti-alfa- sinucleina fosforilada, Ser 129). Evaluación clínica: edad, duración de la enfermedad, UPDRS, MMSE, NMS, hiposmia subjetiva. Olfatometría mediante el test BAST-24. Ultrasonografía del tronco cerebral y cuantificación del área de hiperecogenicidad de la sustancia negra.

Resultados: Se identificaron inmunotinciones positivas para alfa-sinucleína fosforilada en la mucosa olfatoria (cuerpos celulares de células neurosensoriales y axones en lámina propia) en el 55 % de los pacientes con enfermedad de Parkinson y en el 25 % de los controles (55% sensibilidad, 75 % especificidad). No se encontraron diferencias entre los pacientes con biopsia positiva y los pacientes con biopsia negativa en edad, duración de la enfermedad, puntuación en la UPDRS, complicaciones motoras, estadio de Hoehn-Yahr, puntuación en la MMSE, ítems en la escala NMS de síntomas no motores ni en la hiposmia. En todos los pacientes se observó una hiperecogenicidad > 0,21 cm2 en la sustancia negra.

Conclusión: Es posible detectar depósitos de alfa-sinucleina fosforilada en la mucosa olfatoria en pacientes con enfermedad de Parkinson, no relacionados con la afectación motora ni con la hiposmia. Aunque no alcanzan la suficiente sensibilidad y especificidad para ser un biomarcador de la enfermedad, pueden aportar conocimiento sobre aspectos etiopatogénicos de la enfermedad de Parkinson.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO CON ELECTRODOS DIRECCIONALES: REGISTRO DE POTENCIALES DE CAMPO PARA OPTIMIZACIÓN DE LOS PARÁMETROS DE ESTIMULACIÓN

Alonso Frech, F. [1]; Fernández García, C. [2]; Hernández González-Monje, M. [1]; Catalán Alonso, M.J. [1]; Barcia Albacar, J.A. [2]

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

Objetivos: Estudiar la estimulación cerebral profunda (ECP) con electrodos direccionales en el núcleo subtalámico (NST) de pacientes con enfermedad de Parkinson y registro de potenciales de campo (RPC) para personalizar los parámetros de estimulación

Material y métodos: 11 pacientes (3 mujeres, 8 hombres) con enfermedad de Parkinson avanzada tratados mediante implantación de electrodos direccionales. Edad (35-70años) Evolución (5-14años). Tras la intervención se realizó TC, Rx y fusión RM-TC para comprobación de la colocación de los electrodos. Se realizó además RPC de los 8 contactos de cada electrodo.

Resultados: No se observaron efectos adversos tras la implantación de electrodos direccionales. El RPC permitió seleccionar los contactos con mayor potencia de banda beta para iniciar estimulación del núcleo subtalámico obteniendo buena respuesta clínica con un 77,5% de reducción en la escala UPDRS, con reducción del 85,5% de la medicación. Con respecto a la estimulación esférica la estimulación direccional incremento la ventana terapéutica en 39,5% y redujo el umbral a efectos adversos en 16,7% La potencia de la banda beta se correlacionó (-0,30 p=0,002) con la puntuación final en UPDRS-III

Conclusión: La estimulación subtalámica mediante electrodos direccionales es segura y eficaz Aumenta la ventana terapéutica de estimulación comparada con la estimulación esférica convencional. El RPC da información espacial de la actividad oscilatoria anormal y puede ser un parámetro útil que permita optimizar la estimulación direccional con un considerable ahorro de tiempo en la programación.

USO DE SAFINAMIDA COMO TRATAMIENTO ADYUVANTE EN EL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martí Andrés, G.; Moreno Ajona, D.; Valentí Azcarate, R.; Esparragosa Vázquez, I.; Carmona Abellán, M.D.M.; Luquin Piudo, M.R.I.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Evaluar el perfil de uso, efectos clínicos y reacciones adversas derivados del uso de Safinamida como tratamiento adyuvante en la Enfermedad de Parkinson(EP).

Material y métodos: Recogida retrospectiva de datos demográficos y clínicos de pacientes con EP que inician tratamiento con Safinamida(03/2016-05/2017). Se valora el efecto sobre las fluctuaciones motoras, estado no-motor, discinesias y la presencia de efectos adversos(EA).El análisis estadístico se realiza mediante el programa StataIC 14.

Resultados: Se recoge datos de un total de 54 pacientes con EP, 31 varones(57,41%), mediana de edad 71 años, intervalo intercuartil(IQI) 65-77 años. La mediana de tiempo de evolución de la EP es 8,61 años. La mayoría presentaban fluctuaciones y/o discinesias(79,63%).30/54(55,56%) pacientes han sido valorados en una visita de control con una latencia mediana de 4,45 meses(IQI 2,56-5,95m). En ésta se constata 2(6,67%) pacientes sin respuesta, 18(60%) con mejoría y 10(33,33%) con empeoramiento motor y/o no-motor, remarcando que 4 de este último grupo empeoran por progresión de la enfermedad y no por EA. En relación con las discinesias en 21 pacientes(70%) no existe modificación, 6(20%) muestran un leve empeoramiento y 3(10%) un empeoramiento franco. 10/30(33,33%) refieren algún EA: 9 inestabilidad de la marcha(30%), 7 mareo(23,33%) y 3 confusión(10,34%). Se encuentra una asociación significativa entre recibir antidepresivos y/o neurolépticos y la presencia de efectos adversos (χ_2=12.1292,p< 0.001), confirmada tras realizar un modelo de regresión logística.

Conclusión: Safinamida presenta una eficacia moderada como tratamiento adyuvante en la EP. Presenta un buen perfil de seguridad, si bien cabe prestar especial atención a pacientes en tratamiento concomitante con antidepresivos y/o neurolépticos.

MÍNIMO CAMBIO CLÍNICAMENTE IMPORTANTE EN SUBESCALA MOTORA DE LA UPDRS: UN ESTUDIO PROSPECTIVO EN SUJETOS CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DE NOVO

Matarazzo Matarazzo, M. [1]; Giancardo, L. [2]; Mártinez Ávila, J.C. [3]; Montero Escribano, P. [4]; Arroyo Gallego, T. [5]; Butterworth, I. [6]; Alonso Cánovas, A. [7]; Bermejo Pareja, F. [8]; Catalán, M.J. [4]; Herreros Rodríguez, J. [9]; López Manzanares, L. [10]; Martínez Castrillo, J.C. [7]; Molina Arjona, J.A. [11]; Vela, L. [12]; Gómez de la Cámara, A. [13]; Gray, M. [6]; Martínez Martín, P. [14]; Obeso, J.A. [15]; Sánchez Ferro, Á. [15]

1. Pacific Parkinson's Research Centre. University of British Columbia; 2. School of Biomedical Informatics. The University of Texas Health Science Center of Houston; 3. Instituto de Investigación. Complejo Universitario La Paz; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Massachusetts Institute of Technology. Institute for Medical Engineering and Science; 6. Massachusetts Institute of Technology. Research Laboratory of Electronics; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 8. Cátedra de Alzheimer. Universidad Complutense de Madrid; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 13. Instituto de Investigación. Hospital Universitario 12 de Octubre; 14. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III; 15. Centro Integral de Neurociencias AC. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Para valorar un acto terapéutico es crítico tener en consideración su valor clínico. Un acercamiento cada vez más utilizado para incluir la importancia clínica en la definición de cambio es el "Mínimo Cambio Clínicamente Importante (MCCI)". La escala más utilizada en la valoración motora de la enfermedad de Parkinson es la UPDRS-III. Hemos estudiado el MCCI de la UPDRS-III en una cohorte de enfermos con Parkinson de-novo.

Material y métodos: Se incluyeron consecutivamente 31 sujetos con enfermedad de Parkinson de-novo, que fueron evaluados 1 semana antes de empezar la medicación y durante las 24 semanas siguientes. La evaluación incluía la realización de la UPDRS-III, y de otras escalas sobre la evolución clínica del paciente y su calidad de vida incluyendo el punto de vista del médico y del paciente (CISI-PD, SLS-6). Para la definición del MCCI se han combinado un método basado en la distribución, el Error estándar de la medida (EEM), y un método basado en anclas externas, triangulando ítems de CISI-PD y SLS-6.

Resultados: El EEM del cambio de UPDRS-III fue 4.37 puntos, mientras que el MCCI basado en anclas externas para mejoría fue -4.56 y 0.3 para empeoramiento. Se eligió el valor más alejado de 0 entre los dos para evitar considerar como clínicamente importante el ruido de la escala, por lo que se definió como MCCI para mejoría un cambio de UPDRS-III ≤-4.56 y para empeoramiento un cambio ≥ 4.37.

Conclusión: El MCIC de la UPDRS-III en sujetos con Parkinson de-novo fue -4.56 puntos para mejoría y 4.37 puntos para empeoramiento.

COMPLICACIONES TARDÍAS DE LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

Fernández Pajarín, G. [1]; Sesar Ignacio, Á. [1]; Ares Pensado, B. [1]; Relova Quinteiro, J.L. [2]; Gelabert González, M. [3]; Arán Echabe, E. [3]; Jiménez Martín, I. [1]; Castro García, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurofisiología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Neurocirugía. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La mayor parte de las complicaciones derivadas de la estimulación cerebral profunda (ECP) descritas hasta la fecha tienen que ver con el acto quirúrgico en si (complicaciones agudas) o son fruto de la propia estimulación. Sin embargo, pocos trabajos han analizado el impacto de las complicaciones tardías relacionadas con el material implantado. Al mismo tiempo que la experiencia en este campo crece, se identifican nuevas complicaciones.

Material y métodos: Se han revisado de manera retrospectiva un total de 249 pacientes intervenidos en nuestro centro entre enero de 2000 y diciembre de 2016, totalizando 321 intervenciones. El núcleo subtalámico fue la diana más empleada (225 pacientes).

Resultados: Nuestros resultados muestran que la complicación tardía más frecuente es la infección del material (12.5%). La rotura de un electrodo es la segunda complicación más frecuente (9.3%). El edema y la formación de quistes alrededor del electrodo son complicaciones excepcionales. 54 pacientes (21.7%) necesitaron al menos una reintervención.

Conclusión: El conocimiento más detallado de las complicaciones de la ECP nos permite alcanzar soluciones cada vez más adecuadas. En caso de infección, el tratamiento conservador o la retirada parcial del sistema de ECP es segura y razonable. Las complicaciones tardías intracraneales como el edema o la formación de quistes pueden aparecer varios años después del implante del material y tienen por lo general un buen pronóstico.

INFUSIÓN CONTINUA GASTROINTESTINAL DE LEVODOPA-CARBIDOPA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA: ESTUDIO DE SEGURIDAD Y EFECTOS ADVERSOS

Arbelo González, J.M. [1]; Navarro Quevedo, I. [2]; Martín Santana, I. [1]; Díaz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil

Objetivos: La levodopa/carbidopa por vía intestinal (IICLC) se ha mostrado como eficaz en el tratamiento de la EP en fase avanzada. Se analiza la seguridad y efectos secundarios observados en un grupo de pacientes que reciben IICLC.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional, de una muestra de 15 pacientes (10 hombres y 5 mujeres) con una mediana de observación de 5 años, analizándose seguridad, efectos adversos y repercusión en el paciente y cuidador principal. La eficacia del tratamiento fue analizada con las escalas UPDRS-III y NMSS en situación basal y en el momento actual, aspectos de independencia para las actividades de la vida diaria del paciente (Schwad and England) y de calidad de vida del cuidador principal mediante escala de Zarit antes y después de la implantación del tratamiento.

Resultados: Se encontró resultados significativos en eficacia motora y favorables en la NMSS y disminución de sobrecarga del cuidador. La complicación más frecuente fue la polineuropatía (86,7%) observándose relación con pérdida de peso, y relación directa entre mayor dosis de medicación y déficit de vit. B6 y B12, siendo mayor la incidencia del déficit de vit. B6. Tras las polineuropatías las complicaciones relacionadas con el sistema de infusión fueron más frecuentes que los problemas técnicos. Ninguna de estas complicaciones supuso abandono del tratamiento.

Conclusión: Los datos aportados en esta serie muestra como complicación más frecuente en el período de observación, la existencia de polineuropatía subclínica. Para obtener datos más significativos se precisa de diseños prospectivos, multicéntricos y durante mayor período de observación.

DISTONÍA DE LARGA EVOLUCIÓN COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON EN PACIENTES CON MUTACIONES DE PARKINA Y DARDARINA

Feliz Feliz, C. [1]; García Ruiz-Espiga, P. [1]; Hoenicka Blanco, J. [2]; Del Val Fernández, J. [1]; Ordas Bandera, C. [3]; Venegas Pérez, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurogenética. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: Describir formas atípicas de presentación de enfermedad de Parkinson familiar

Material y métodos: Presentamos tres pacientes con distonía de inicio juvenil y larga evolución, sin otros datos de parkinsonismo, con adecuada respuesta a la dopamina, como única manifestación de parkinsonismo asociado a mutaciones genéticas de Parkina (PARK2) y Dardarina (PARK8).

Resultados: Paciente de 55 años sin antecedentes familiares de enfermedades neurológicas, presenta una distonía de miembro superior derecho de inicio a los 35 años, sin otra clínica acompañante. SPECT cerebral con DATSCAN patológico. Se inicia tratamiento con Levodopa con excelente respuesta. Estudio genético confirma la presencia de dos mutaciones de Parkina. Paciente de 49 sin antecedentes médicos o familiares de interés, en seguimiento por distonía de miembro inferior derecho de inicio a los 45 años, con excelente respuesta a Levodopa desde el inicio. DATSCAN patológico. Estudio genético confirma la presencia de dos mutaciones en el gen PRKN (PARK2). Paciente de 46 años sin antecedentes familiares de enfermedades neurológica, con cuadro de distonía multisegmentaria (cervical, miembro inferior derecho y mandibular). Estudio (neuroimagen DIT1, analítica, DATCAN) normal. Se inicia tratamiento con Levodopa a dosis bajas sin objetivar mejoría. Se realiza estudio genético complementario que objetiva una mutación en el gen LLRK2. Se inicia tratamiento con Levodopa a dosis más altas con mejoría progresiva del cuadro.

Conclusión: La distonía no es una forma habitual de presentación de la enfermedad de Parkinson, sin embargo, una distonía de larga evolución en ausencia de otros síntomas parkinsonianos, puede ser la primera o única manifestación de enfermedad de Parkinson familiar.

CONECTIVIDAD DE SALIENCE NETWORK EN RELACIÓN AL RENDIMIENTO COGNITIVO EN UNA MUESTRA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON INICIAL

Aracil Bolaños, I.; Sampedro, F.; Horta-Barba, A.; Martínez-Horta, S.; Marín Lahoz, J.; Pérez Pérez, J.; Bejr-Kasem Marco, H.; Pascual Sedano, B.; Kulisevsky Bojarski, J.; Pagonabarraga Mora, J.

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

Objetivos: El Deterioro Cognitivo Leve en la Enfermedad de Parkinson (DCL-EP) se ha asociado con cambios en la conectividad de redes neuronales en reposo. Una de estas redes es Salience Network (SN), relacionada con la mediación entre redes a gran escala. Esta red muestra un aumento de conectividad en estadios iniciales del DCL-EP, lo que podría relacionarse con una mayor susceptibilidad al mismo, o con un mecanismo de compensación.

Material y métodos: Estudio de corte de 30 pacientes con EP inicial. Valoración clínica y neuropsicológica completa. Adquisición de imágenes de Resonancia Magnética con secuencias de fMRI en reposo. Mediante estudio seed to voxel centrado en ínsula derecha, correlación entre parámetros de función cognitiva global (Montreal Cognitive Assesment) y de dominios de función ejecutiva, visuoespacial y memoria visual.

Resultados: En nuestro grupo de pacientes, la disminución de rendimiento cognitivo (MoCa total) se correlacionó con una pérdida de conectividad de la ínsula derecha con las regiones ejecutivas y atencionales frontoparietales ($p<0.005$ uncorrected, $k=50$). Además, se asocia a un aumento de las conexiones con regiones posteriores del córtex visual asociativo. En la valoración por dominios cognitivos se observa asimismo que un menos rendimiento se asocia con una mayor conectividad con regiones posteriores.

Conclusión: En nuestro grupo de pacientes con EP inicial, un peor rendimiento cognitivo se asocia con una menor conectividad con las regiones ejecutivas frontoparietales y con una mayor conectividad con regiones asociativas posteriores. Estos datos podrían apuntar a un patrón de disfunción inicial en pacientes con EP-DCL, o a mecanismos de compensación.

GASTROPARK: ESTUDIO MULTICÉNTRICO SOBRE LA EFECTIVIDAD DE LOS AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS EN LOS SÍNTOMAS DIGESTIVOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martínez Castrillo, J.C. [1]; Alonso Cánovas, A. [1]; Fernández Pajarín, G. [2]; García Caldentey, J. [3]; Sánchez Alonso, P. [4]; Fernández Moreno, M.C. [5]; Mata Álvarez Santullano, M. [6]; Herreros Rodríguez, J. [7]; Infante Ceberio, J. [8]; Ruiz Martínez, J. [9]; Ruiz Huete, C. [10]; Fanjul Arbos, S. [11]; García Ruiz-Espiga, P. [12]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Neurología. Clínica USP Palmaplanas; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 9. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 10. Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 12. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Los síntomas digestivos son característicos de la Enfermedad de Parkinson (EP) y efectos adversos potenciales del tratamiento. La efectividad de los agonistas dopaminérgicos (AD) orales y transdérmicos en su control no se ha estudiado específicamente.

Material y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico de pacientes con EPI con seguimiento de 6 semanas tras la introducción de un primer AD en condiciones de práctica clínica habitual. Variables demográficas, clínicas, cuestionario de síntomas digestivos (CSD, 6 ítems puntuados 0-4). Estadística descriptiva, W Wilcoxon, ANOVA, Fisher, correlación según fuera apropiado.

Resultados: Entre Abril y Diciembre de 2016 se incluyeron 86 pacientes (53% varones, 63±10 años) de 1.8±3 años de evolución de EP, en tratamiento con levodopa (41%), IMAO (62%) o naïve (14%), con UPDRSIII 20.3±10.9 y total 30.2±15.7. La puntuación CSD basal fue 1.4±2.2. El 43.7% se trataron con rotigotina, el 39.1% con pramipexol y el 17.2% con ropinirol. Al finalizar el seguimiento no hubo diferencias significativas en la CSD (1.5±2.1; rotigotina 1.4±1.7, orales 1.6±2.4) aunque la UPDRSIII y total sí mejoraron (3.7±4.1, 5.1±6.1; $p<0.01$). Se detectó una correlación leve significativa entre la UPDRS total basal y el CSD ($p<0.01$). La adherencia fue buena (2% retirada por intolerancia) y el uso de domperidona poco frecuente (14%), sin diferencias entre AD orales y transdérmicos.

Conclusión: En nuestro estudio los síntomas digestivos se correlacionaron con la gravedad de la enfermedad y no se beneficiaron del tratamiento con AD, a diferencia de la clínica motora y la funcionalidad. La predominancia de pacientes con evolución corta y clínica digestiva leve puede explicar estos hallazgos.

MANIFESTACIONES NO MOTORAS A LO LARGO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Aguilar Barbera, M.; Almeria Vivó, M.; Soler Girabau, P.; Pastor Muñoz, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: La Enfermedad de Parkinson es multisistémica y multidimensional. Sus manifestaciones no motoras (MNM) pueden aparecer en cualquier momento y contribuyen a reducir la calidad de vida. Objetivo: Detectar las MNM y sus variaciones en función del estadio Hoehn&Yahr (H&Y).

Material y métodos: 155 pacientes de Parkinson evaluados de forma consecutiva y transversal. Agrupados por H&Y:I=20, II=98, III=27, IV=10. Midiendo las MNM mediante la escala NMSS.

Resultados: Las MNM más prevalente de toda la muestra: (>60%) = somnolencia, cansancio y pérdida de interés por el sexo; (50-60%) = nerviosismo, tristeza, anhedonia, constipación, poliuria y nocturia, dolor; (40-50%) = hipotensión ortoestática, apatía, fallos de memoria, impotencia sexual, disminución del olfato; (30-40%) = insomnio, inquietud motora, desmotivación, aplanamiento afectivo, falta de concentración, disfagia, sudoración excesiva; (20-305) = alucinaciones; (10-20%) = delirios, diplopía, cambio de peso; (<10%) = pérdida de conciencia. En la evolución se demuestran cambios y progresión en las MNM: (H&Y=1) se observa en más del 40%; somnolencia, cansancio, urgencia miccional, tristeza y anhedonia; en (H&Y=2) superan también el 50% de presencia: inapetencia sexual, dolor, poliuria, nocturia, apatía, salivación excesiva, pérdida de olfato y constipación. En el (H&Y=3) se agravan la apatía, diplopía, disfagia, constipación, problemas urinarios; y en (H&Y=4), en el 80% de los casos están presentes más del 50% de las MNM.

Conclusión: Las manifestaciones no motoras son frecuentes des del inicio, hay una tendencia al agravamiento de todas ellas con la progresión de la enfermedad. Deben ser evaluadas y tratadas de forma sistemática.

GAMBLING-P3 COMO BIOMARCADOR DE COGNICIÓN

Marín Lahoz, J.; Martínez Horta, S.; Yarritu Corrales, I.; Pagonabarraga Mora, J.; Cornella Griful, M.; Fernández de Bobadilla, R.; Horta Barba, A.; Botí González, M.A.; Bejr-Kasen Marco, H.; Pérez Pérez, J.; Pascual Sedano, B.; Gironell Carreró, A.; Kulisevsky Bojarski, J.

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

Objetivos: No existen biomarcadores de deterioro cognitivo en Parkinson. La neuropsicología tiene dos limitaciones fundamentales: 1)está altamente influenciada por la cultura y el nivel educativo y 2)las evaluaciones repetidas sufren de aprendizaje. Evaluar la utilidad como marcador cognitivo de la onda positiva que aparece tras cada resultado en una tarea de apuestas.

Material y métodos: En una muestra de 103 pacientes no dementes medimos en Fz la onda positiva que aparece tras recibir cada respuesta en la tarea de Gehring (Gambling-P3). Analizamos la correlación de su amplitud con el rendimiento cognitivo estimado por la PDCRS. Realizamos el mismo análisis en 24 controles. En pacientes también analizamos la relación con: edad, evolución, estado motor (MDS-UPDRS III) y tratamiento dopaminérgico. Estudiamos del mismo modo la P300 según el paradigma clásico(oddball). Los cálculos de ondas se han realizado con EEGLAB.

Resultados: En los pacientes existe una correlación positiva entre la PDCRS y la Gambling-P3(r=0,42, p=0,00001). En los controles no existe correlación(r=0,06, p=0,79). En los pacientes no existe relación con edad, evolución, MDS-UPDRS III ni tratamiento dopaminérgico (p respectiva: 0,44, 0,42, 0,59 y 0,29). En oddball, la P300 no muestra una correlación significativa con la PDCRS(p=0,26), pero si la P3b(r=0,39,p=0,00005). La p3b también muestra buena correlación en sanos(r=0,52, p=0,01). No existe correlación entre Gambling-P3 y P3b(p=0.4).

Conclusión: Las tareas de apuestas evocan una onda P3. La correlación de esta onda con el rendimiento cognitivo permite plantear su uso como biomarcador(aunque requiere otros estudios). La especificidad de esta correlación con el Parkinson podría ayudar a entender el deterioro cognitivo en la EP.

INFUSIÓN INTRADUODENAL DE LEVODOPA: EFECTOS COGNITIVOS A LARGO PLAZO

Marín Martínez, E.D.; Pascual-Sedano, B.; Campolongo, A.; Botí, M.A.; García-Sánchez, C.; Belmonte, S.; Gironell, A.; Marín-Lahoz, J.; Pérez-Pérez, J.; Bejr-kasem, H.; Horta-Barba, A.; Pagonabarraga, J.; Martínez-Horta, S.; Aracil, I.; Kulisevsky, J.

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

Objetivos: La infusión continua de levodopa intraduodenal (ICLI) es un procedimiento eficaz para las fluctuaciones de la enfermedad de Parkinson (EP). Sus efectos cognitivos son menos conocidos. El objetivo fue determinar la evolución cognitiva a largo plazo en un grupo de pacientes tratados con ICLI

Material y métodos: Se evaluaron de modo prospectivo y a lo largo de dos años a 16 pacientes con EP avanzada tratados con ICLI (8 mujeres; edad media inicio EP 52.5±9.2, edad media inicio ICLI 66±9.3; años de fluctuaciones 5.4±3.9). Se administró una batería cognitiva preICLI (basal), y a los 3 meses, 6 meses, un año y dos años tras el inicio de ICLI, incluyendo MMST, MD-CRS (Mattis), cuestionario FrSBe y fluencias. El análisis estadístico se realizó mediante ANOVA de medidas repetidas.

Resultados: Basalmente, los valores medios de las variables fueron: MMST 26.4±2.8, MD-CRS 123.9±11.4, FrSBe 73.4±30.3, fluencia semántica 12.1±4.8, fonética 9.2±4.5. A los dos años de iniciar ICLI no hubo cambios significativos en ninguna prueba cognitiva, ni tampoco a los 3 y 6 meses y un año. El análisis de la evolución cognitiva comparando pacientes demenciados vs. no demenciados antes del inicio de ICLI (MD-CRS <123, 7 pacientes vs. MD-CRS >123, 9 pacientes), mostró una tendencia al empeoramiento en los pacientes con MD-CRS<123 (MD-CRS 114 pre ICLI vs. 108.5 a los dos años, p=0.2), pero sin llegar a significación estadística.

Conclusión: Nuestros resultados indican que la ICLI es segura desde el punto de vista cognitivo, tanto en pacientes preservados cognitivamente antes de la infusión como en aquellos con demencia previa.

ALTERACIÓN EN EL PROCESAMIENTO DEL FEEDBACK EN PACIENTES CON TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS ASOCIADO A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martín Rodríguez, J.F.; Rodríguez Baena, A.; Garrote Espina, L.; Sanmartino, F.; de Jong, J.; Álvarez de Toledo, P.; Jesús, S.; Adarmes Gómez, A.; Carrillo García, F.; Carballo Cordero, M.; Mir, P.

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) presentan problemas en el procesamiento de la información sobre las consecuencias asociadas a la toma de decisiones. Se desconocen qué aspectos diferenciales presentan los pacientes con trastornos de control de impulsos (TCI). El análisis espectral del EEG ofrece información on line sobre dicho procesamiento.

Material y métodos: En este experimento psicofisiológico se evaluaron 8 pacientes, 4 sin TCI y 4 diagnosticados de TCI, todos en ON con agonistas dopaminérgicos, así como 7 sujetos sanos. Los sujetos realizaron una tarea de toma de decisiónes de riesgo cuyas probabilidades de ganancia de recompensa o pérdidas estaban predefinidas. Asimismo, asociado al riesgo se manipuló la congruencia del feedback según la decisión tomada (70% congruencia). Para el análisis electrofisiológico se descompuso mediante wavelets la señal EEG, obteniéndose los componentes espectrales (0.5-40 Hz) durante 1 segundo tras la presentación de los feedbacks.

Resultados: Los pacientes con TCI mostraron una disminución del componente theta (4-7 Hz) presente a los 200 ms tras la presentación del feedback. Este descenso fue más acusado tras la presentación de feedbacks asociados a recompensas. Asimismo se observó en estos pacientes una menor respuesta de bajo beta (13-18 Hz) asociado a los feedback incongruentes, 500-800 ms tras la presentación del mismo.

Conclusión: Análisis dinámico del EEG asociado al feedback en pacientes con TCI es compatible con una baja sensibilidad a las recompensas, así como una alteración en el procesamiento de las consecuencias no esperadas de la toma de decisiones.

ANÁLISIS GENÓMICO MEDIANTE NGS DE REGIONES CODIFICANTES Y REGULADORAS EN PACIENTES CON PARKINSONISMO JUVENIL: ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Hoenicka Blanco, J. [1]; García Ruiz, P. [2]; Álvarez Cabado, L. [1]; Feliz Feliz, C. [2]; Osuna López, M. [1]; Vela, L. [3]; Castro Martínez, X. [1]; Martínez Castrillo, J.C. [4]; Mata, M. [5]; Martínez Torres, I. [6]; Palau, F. [7]

1. Laboratorio de Neurogenética y Medicina Molecular. Instituto de Recerca Sant Joan de Déu; 2. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 7. Servicio de Medicina Genética y Molecular. Instituto de Recerca Sant Joan de Déu

Objetivos: La secuenciación de nueva generación (NGS) es efectiva en el diagnóstico genético de patologías heterogéneas en su etiología y expresividad clínica. El objetivo de este estudio es investigar si los pacientes con parkinsonismo juvenil se pueden beneficiar del uso de un panel génico que contiene tanto las regiones codificantes como las reguladoras de genes relacionados con estos procesos patológicos.

Material y métodos: La serie clínica incluye 60 pacientes con parkinsonismo juvenil (edad de inicio <50 años) clasificados de acuerdo al UK Brain Bank. El panel contiene 61 genes implicados en formas familiares y esporádicas de parkinsonismos primarios, genes que condicionan riesgo de enfermedad de Parkinson y genes relacionados con patologías neurológicas que presentan parkinsonismo como síntoma. Utilizamos un panel diseñado en nuestro laboratorio mediante HaloplexHS (Illumina), y análisis en un secuenciador NextSeq500. La selección de variantes se ha realizado mediante VariantStudio Data Analysis, bases de datos ClinVar, ExAc y HGDB; y programas predictores de patogenicidad.

Resultados: En 25 pacientes de los 32 incluidos hasta la fecha se han encontrado, en regiones codificantes, variantes genéticas de muy baja frecuencia o no reportadas en las bases de datos. En algunos casos se encontraron mutaciones conocidas de los genes LRRK2, PARK2, PINK1, DNAJC13, PLA2G6 y PANK2. Estamos iniciando el estudio de las regiones reguladoras para identificar variantes no codificantes que también contribuyan a la expresión del fenotipo clínico y su clasificación.

Conclusión: La utilización de paneles génicos facilita el diagnóstico en el parkinsonismo juvenil y muestra nuevas relaciones entre los fenotipos clínicos y los genes causantes.

RELACIÓN ENTRE SÍNTOMAS NO MOTORES Y RIESGO DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON SIN DEMENCIA: ESTUDIO LONGITUDINAL PROSPECTIVO DE 4 AÑOS DE SEGUIMIENTO

Tuñas Gesto, C. [1]; Suárez Castro, E. [1]; Expósito Ruiz, I. [1]; Aneiros Díaz, Á.M. [1]; López Fernández, M. [2]; De Deus Fonticoba, T. [1]; Núñez Arias, D. [3]; Santos García, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital Arquitecto Marcide

Objetivos: Aunque se han identificado algunos factores predictores de mortalidad en la enfermedad de Parkinson (EP), no está claro el papel que juegan los síntomas no motores (SNM). El objetivo del presente trabajo es estudiar la relación entre los SNM y el riesgo de fallecimiento a corto plazo en pacientes con EP sin demencia.

Material y métodos: Estudio prospectivo longitudinal monocéntrico de 4 años de seguimiento de una cohorte de 147 pacientes con EP sin demencia (57.1% varones; edad de 70.9±8.6 años). Se utilizó la escala Non-Motor Symptoms Scale (NMSS) para evaluar los SNM. Se analizó el papel de los SNM en conjunto (puntuación total de la NMSS) así como sus 9 dominios y 30 ítems de forma individualizada.

Resultados: Veintidós pacientes de 146 (15.1%) fallecieron (1 caso sin información). La puntuación total en la NMSS fue mayor en los pacientes que fallecieron (96.9±58.6 vs 61.9±51.4; p=0.004). El porcentaje de pacientes con SNM fue mayor en el grupo de los que fallecieron tanto por dominios (en los 9) como por ítems (en 28 de 30), resultando significativo para síntomas cardiovasculares (NMSS-1) y gastrointestinales (NMSS-6). El SNM asociado a un mayor riesgo de fallecimiento fue la disfagia (HR 4.362 [95% CI, 1.778-10.701]; p=0.001). Sin embargo, ajustando por otras variables los SNM no resultaron ser predictores independientes de mortalidad.

Conclusión: Los SNM son más frecuentes en los pacientes con EP sin demencia que fallecen a corto plazo, siendo en nuestra cohorte los pacientes con disfagia los que mayor riesgo presentan (hasta 4 veces más).

Trastornos del Movimiento II

EXPRESIÓN DE SINUCLEÍNA FOSFORILADA EN EL PÁNCREAS DE PACIENTES CON SINUCLEINOPATÍAS

Martínez Valbuena, I. [1]; Amat Villegas, I. [2]; Valentí Azcárate, R. [1]; Marcilla García, I. [3]; Alonso Herrero, L. [4]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Martí Andrés, G. [1]; Tuñón Álvarez, M.T. [4]; Luquin Piudo, M.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El objetivo de este trabajos es determinar si existe expresión de sinucleína fosforilada en su Serina 129, principal componente de los Cuerpos de Lewy, en pacientes con distintas sinucleinopatías

Material y métodos: 40 sujetos a los que se les había realizado autopsia completa fueron incluidos en el presente estudio. Una vez concluido el estudio neuropatológico se seleccionaron 10 sujetos con diagnóstico de Enfermedad de Parkinson (EP), 10 sujetos con diagnóstico de Demencia por Cuerpos de Lewy (DCL), 10 sujetos diagnosticados como Cuerpos de Lewy incidentales (Cli) y 10 sujetos controles. Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica simple y doble frente a sinucleina, sinucleina fosforilada, amilina y tirosina hidroxilasa.

Resultados: En todos los sujetos incluidos en el estudio, encontramos una expresión basal de sinucleína en los islotes de Langerhans. Al examinar la expresión de sinucleína fosforilada en dichos islotes,

encontramos que únicamente, los sujetos que presentaban depósitos de sinucleína cerebral, presentaban depósitos de sinucleína fosforilada en los islotes. También se encontró en algunos pacientes expresión de sinucleína fosforilada en el componente exocrino, pero no en los fascículos nerviosos. Las técnicas de inmunohistoquímica doble rebelaron la co-localización de sinucleína y sinucleína fosforilada en los mismos islotes. Además estos depósitos de sinucleía fosoforilada también colocalizaban con los depósitos de amilina pancreática,

Conclusión: Describimos por primera vez la presencia de agregados de sinucleína fosforilada en el páncreas de pacientes con sinucleinopatías. La implicación de este hallazgo en la fisiopatología de estas enfermedades será discutida.

SUSCEPTIBILIDAD GENÉTICA A LA HIPER-HOMOCISTEINEMIA Y RIESGO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON

Jesús Maestre, S. [1]; Periñán Tocino, T. [1]; Armengou García, L. [1]; Tejera Parrado, C. [1]; Labrador Espinosa, M. [1]; Bonilla Toribio, M. [2]; Bernal Bernal, I. [3]; Buiza Rueda, D. [1]; Vargas González, L. [2]; Gómez Garre, M.D.P. [2]; Mir Rivera, P. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Laboratorio de Trastornos del Movimiento. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 3. Servicio de Neurología. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 4. Neurología. Unidad de Trastornos del Movimiento. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La homocisteina es un metabolito que puede aumentar el estrés oxidativo. En su metabolismo intervienen cofactores como el ácido fólico y la vitamina B12.Variaciones en genes codificantes para enzimas limitantes de su metabolismo pueden alterar su concentración. Planteamos si variaciones en dichos genes pueden aumentar el riesgo de padecer la enfermedad de Parkinson (EP) y modificar la concentración de dicha molécula o sus cofactores.

Material y métodos: Incluimos 307 pacientes con EP (54.7% varones, edad media 62,9±12,5años) y 189 controles sanos (58.2% varones, edad media 62,5±13,9 años).Evaluamos niveles de homocisteina, ácido fólico y vitamina B12 comparándolo mediante T-Student. Se genotiparon los siguientes SNPs:rs1801133 y rs1801131(MTHFR), rs1801198 (TCN2), rs4680 (COMT) y rs1801394 (MTRR).Realizamos un estudio de asociación alélica y siguiendo modelos dominantes y recesivos analizando la presencia de variaciones en dichos SNPs con el riesgo de EP, niveles de homocisteina y cofactores. Empleamos regresión logística ajustada por edad y corrección por Bonferroni.

Resultados: La homocisteina estaba elevada en EP (16.1±7.6 vs 18.1±7.6 mg/dl;$p<0.05$).Se objetivó relación con la presencia en homocigosis del alelo menor en rs4680 (locus COMT) ($p<0.05$) y siguiendo modelo dominante una tendencia con rs1801394 (MTRR). Se objetivó una relación entre los niveles de homocisteina y la presencia de variaciones en rs1801133 (MTHFR) tanto en pacientes con EP como en CS ($p<0.05$).Variaciones en rs1801131 (MTHFR) se asoció significativamente a menores concentraciones de ácido fólico en los pacientes con EP.

Conclusión: Variaciones en genes codificantes para enzimas limitantes del metabolismo de la homocisteina pueden tener influencia en un riesgo elevado de EP. Asimismo, la presencia de cambios en estos genes podrían alterar sus niveles en sangre así como la de sus cofactores.

CORRELATOS NEURONALES DE LAS ALTERACIONES DE LA OCULOMOTRICIDAD EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Pérez Pérez, J. [1]; Martínez Horta, S. [1]; Sampedro Santaló, F. [1]; Carceller Sindreu, M. [2]; Pagonabarraga Mora, J. [1]; Horta Barba, A. [1]; Gómez Ansón, B. [3]; Camacho Marti, V. [4]; Kulisevsky Bojarski, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Las alteraciones de la oculomotricidad en la Enfermedad de Huntington (EH) son muy frecuentes y pueden ser la primera manifestación de la EH. El incremento en la latencia del inicio de los movimientos sacádicos, la alteración de la persecución y la disminución de la velocidad son alteraciones más características y su evolución lleva a una parálisis supranuclear de la mirada. Los correlatos neuroanatómicos de dichas alteraciones en la EH no han sido evaluados previamente a través de PET-18FDG Nuestro objetivo era explorar los correlatos neuroanatómicos de las alteraciones de la oculomotricidad en la EH a través de PET-18FDG

Material y métodos: Estudio transversal prospectivo de pacientes con EH en estadio inicial (UHDRS ≥4; TFC 8-13, DCL=4). La oculomotricidad se evaluó a través de los ítems correspondientes de la UHDRS parte motora (velocidad, latencia de inicio y seguimiento sacádico). Se establecieron correlaciones con el metabolismo cerebral medido a través de PET-18FDG.

Resultados: Se incluyeron cuarenta pacientes, edad media de 47±12 años, 26 varones, CAG medio 43±3. UHDRS total 31±15; ítems oculomotricidad 6,3±3. Se observó un hipometabolismo en relación con las alteraciones de la oculomotricidad en el área motora, motora suplementaria y de la oculomotricidad, córtex prefrontal dorsolateral, córtex cingulado anterior y posterior y en córtex visuomotor (áreas 4,6,7,8,23,24,46 de Brodmann) k=50 p=0,005.

Conclusión: Las alteraciones metabólicas observadas a través del estudio con PET-18FDG dibujan el circuito que se encarga de la regulación de los movimientos oculomotores, desde la planificación y el desarrollo hasta los procesos motivacionales que influyen en su correcta ejecución

VALIDACIÓN DE UN SISTEMA DE BAJO COSTE (KINECT™ PARA WINDOWS® V2 Y WII™ BALANCE BOARD) PARA EL ANÁLISIS DEL CONTROL POSTURAL Y LA MARCHA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Álvarez Fernández, I. [1]; Latorre Grau, J. [2]; Llorens Rodríguez, R. [2]; Aguilar Barbera, M. [1]; Tartari Díaz-Zorita, J.P. [1]; Soler, P. [1]; Pastor Muñoz, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Neurorehabilitation and Brain Research Group. Universitat Politècnica de València

Objetivos: Las alteraciones de la marcha y el equilibrio son frecuentes en sujetos con enfermedad de Parkinson (EP), y habitualmente evaluadas con escalas clínicas con precisión y objetividad limitadas. Los sistemas de medida actuales son complejos en cuanto a tiempo, espacio y coste, lo que limita su uso diario. El objetivo del presente estudio es determinar la validez convergente de las escalas clínicas habituales, con un sistema computarizado de análisis de la marcha mediante Kinect™ para Windows® v2 y del equilibrio mediante la Wii™ Balance Board, unos dispositivos de bajo coste que permiten evaluar tanto la marcha como el equilibrio sin necesidad de implantar sensores.

Material y métodos: Se evaluaron 33 pacientes con EP mediante el sistema y escalas clínicas (Hoehn & Yahr (H&Y), Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS), 10 meter Walking Test (10mWT), Functional Gait Assessment (FGA) y Tinetti Performance Oriented Mobility Assessment (POMA). Se realizaron análisis de regresión y t de Student con los valores obtenidos del sistema en relación a las escalas clínicas.

Resultados: Se detectó una excelente relación entre el modelo estimado de escalas (UPDRS-III+10mWT+FGA+POMA-Marcha), y la velocidad y la longitud de zancada (r2=0.746 y r2=0.603, respectivamente). El grupo H&Y=2 mostró mayor velocidad de corrección de postura sobre gomaespuma con ojos cerrados (p=0.003), menor velocidad de marcha (p=0.005) y mayor tiempo de zancada (p=0.041); que el grupo H&Y=1.

Conclusión: Estos sistemas de bajo coste permiten detectar de manera fiable, rápida y económica alteraciones de la marcha y del equilibrio en fases iniciales de la EP.

RADIOCIRUGÍA ESTEREOTÁCTICA CON GAMMAKNIFE EN NÚCLEO VENTRAL INTERMEDIO-MEDIAL DEL TÁLAMO COMO TRATAMIENTO DEL TEMBLOR ESENCIAL Y PARKINSONIANO

Pérez Sánchez, J.R. [1]; Martínez, R. [2]; Martínez Moreno, N. [2]; Cuervo-Arango, I. [2]; Parees, I. [1]; Álvarez-Linera, J. [3]; Del Barrio, A. [1]; Kurtis, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Ruber Internacional; 3. Servicio de Radiología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Describir la experiencia unicéntrica de la radiocirugía estereotáctica con Gammaknife (GK) en el núcleo ventral intermedio-medial talámico (VIM) como tratamiento del temblor en pacientes con Temblor Esencial (TE) y Enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Se revisan pacientes tratados con talamotomía unilateral mediante GK en el periodo 2013-2017. Se recogen variables clínico-demográficas, tiempo de seguimiento, eficacia según subescala de mano dominante de Fahn-Tolosa-Marin (FTM) en TE, subescala de temblor en hemicuerpo diana de la UPDRS motora en EP, % de eficacia percibida según médico y paciente y efectos adversos.

Resultados: Se registraron 12 pacientes intervenidos: 4 TE, 4 EP de predominio tremórico asimétrico y 4 TE+EP. La media de edad fue de 78,8±6,8 años, con 6 pacientes >75 años. El seguimiento medio fue de 15,3±14 meses; 8 pacientes presentaron un tiempo de seguimiento suficiente para evaluar la respuesta terapéutica (≥6 meses). En 7 pacientes (87,5%) se obtuvo una mejoría media del 77,5% en FTM y del 84,8% en subescala de temblor de UPDRS motora, 80% de mejoría según el médico y 85% según los pacientes. En 3 casos (37,5%) hubo desaparición completa del temblor. Un paciente no mejoró (12,5%). En 2 casos también mejoraron bradicinesia y rigidez y en otro el temblor cefálico. No hubo efectos adversos asociados al tratamiento en ningún caso.

Conclusión: La radiocirugía estereotáctica con Gammaknife en VIM talámico unilateral puede ser un tratamiento seguro y eficaz en el tratamiento del temblor en pacientes con Temblor Esencial y Enfermedad de Parkinson de predominio tremórico, incluso en pacientes de edad avanzada.

PRECISIÓN DE LA INYECCIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA POR MEDIO DE GUÍA ANATÓMICA Y PALPACIÓN MANUAL

Nieves Castellanos, C. [1]; Martínez, I. [2]; Fortea, G. [2]; Sastre, I. [3]; Sánchez, D. [4]; Tomas, M. [4]; Tembl, J.I. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital La Pedrera; 4. Servicio de Medicina. Facultad de medicina

Objetivos: La toxina botulínica es la primera línea de tratamiento en distonía cervical y espasticidad. Las técnicas que se utilizan para ello son la localización por guía anatómica y palpación manual, la inyección guiada por EMG, y la guiada por ecografía, siendo la primera de ellas la más comúnmente utilizada. El objetivo de este trabajo consiste en evaluar la precisión de la inyección de toxina en diferentes músculos implicados en la distonía cervical mediante localización manual.

Material y métodos: Participaron 15 médicos (3.8 años de experiencia de media) a los que se les indicó la inyección de una resina de color en un músculo de la región cervical en cadáver. Se exploraron el SCM, escaleno anterior, medio y oblicuo inferior, esplenio de la cabeza, semiespinoso de la cabeza, longísimo cervical, elevador de la escápula y trapecio descendente. Posteriormente se realizó la disección anatómica de la región cervical del cadáver y determinándose la localización de la resina.

Resultados: Entre los participantes el 60% (9) tenía menos de 5 años de experiencia y el 40% (6), 5 o más años. Sólo 3 (20%) de los participantes acertaron el músculo que se les indicó, de los cuales sólo uno tenía más de 5 años de experiencia.

Conclusión: Estos resultados ponen de manifiesto limitaciones importantes en la precisión de la inyección por guía anatómica y palpación manual. Otros métodos de localización muscular, como la ecografía, podrían mejorar esta precisión, mejorar la eficacia del tratamiento y minimizar el riesgo de efectos secundarios.

HACIA UNA NUEVA VÍA DE DEGRADACIÓN: INTERACCIÓN ENTRE LA POLO LIKE KINASE 2 (PLK2) Y LA ALFA-SINUCLEÍNA EN EL MODELO MPTP

Valentí Azcárate, R.; Martínez Valbuena, I.; Carmona Abellán, M.D.M.; Marcilla García, I.; Martí Andrés, G.; Luquin Piudo, M.R.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El objetivo principal de este trabajo es determinar los niveles de PLK2 y de uno de sus principales sustratos, la alfa sinucleina, en el cerebro de primates intoxicados con MPTP

Material y métodos: 15 primates no humanos fueron incluidos en el estudio. 10 recibieron una inyección intravenosa semanal de MPTP hasta que desarrollaron síntomas parkinsonianos bilaterales. Posteriormente, fueron sacrificados y perfundidos con suero salino. Una vez congelado el cerebro, se extrajo RNA y proteína de la Sustancia Negra, putamen, caudado, globo pálido interno y cerebelo. Se analizó el nivel de RNA mensajero (mRNA) de todos los miembros de la familia Polo-Like, así como de la sinucleina y de las principales proteínas implicadas en los sistemas de degradación neuronales. También se determinó el nivel de expresión proteica de la sinucleina y la PLK2.

Resultados: Existe una importante sobre-expresión de PLK2 a nivel de mRNA, y esta se produce únicamente en la SN. Además este aumento en la expresión se correlaciona negativamente con los niveles de mRNA de la sinucleina, que se encuentran disminuidos, también, en la SN. Los sistemas de degradación neuronales parecen no estar alterados a nivel de mRNA en ninguna de las regiones estudiadas. A nivel proteico encontramos una disminución tanto en los niveles de PLK2 como de sinucleina, únicamente en la SN.

Conclusión: Demostramos que en el modelo de MPTP, la PLK2 ejerce una función chaperona sobre la sinucleina, y la acompaña hasta los lisosomas, para su degradación. La importancia de esta nueva vía de eliminación en la Enfermedad de Parkinson será discutida.

EL HIPOMETABOLISMO EN LA CORTEZA ORBITOFRONTAL Y PERIRRINAL SE ASOCIA CON EL TRASTORNO DE CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Navalpotro Gómez, I. [1]; Botas Peñín, A. [2]; Molinet Dronda, F. [3]; Gasca Salas, C. [4]; Carmona Abellán, M. [5]; Delgado Alvarado, M. [1]; Jiménez Urbieta, H. [1]; Quiroga Varela, A. [1]; Rodríguez Oroz, M.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Instituto de investigación Sanitaria Biodonostia; 2. Departamento de Ingeniería Biomédica,. Escuela de Ingeniería, Tecnun-Universidad de Navarra, Donostia-San Sebastián; 3. Unidad de Investigación MicroPET. CIMA-CUN, Universidad de Navarra; 4. Departamento de Neurología y Neurocirugía, Área de Neurociencias. CIMA-CUN Universidad de Navarra; 5. Laboratorio de Terapia Regenerativa, Departamento de Neurología y Neurocirugía. Área de Neurociencias, CIMA-CUN Universidad de Navarra

Objetivos: (I) Dilucidar el correlato metabólico que subyace al trastorno de control de impulsos (TCI) en la enfermedad de Parkinson (EP). (II) Evaluar la asociación entre el metabolismo cerebral, la severidad del TCI la denervación dopaminérgica estriatal.

Material y métodos: Se realizó un 18F-FDG-PET en reposo a 22 pacientes con EP-TCI según la escala QUIP-RS y a 19 sujetos control. Se analizaron las diferencias de captación de FDG entre los grupos, corregido por edad y sexo, con un nivel de significación de $p<0,05$ corregido por comparaciones múltiples (FWE). En el grupo de EP-TCI también se realizó un DaTscan para medir el Binding Ratio de trasportador de dopamina presináptica en 3 ROIs: estriado, putamen y caudado bilateral. La correlaciones se realizaron mediante SPM8 (corregidas por edad, sexo y UPDRS-III).

Resultados: Los EP-TCI exhibieron una menor captación de FDG bilateralmente en la corteza orbitofrontal bilateral (OFC) y en menor medida, en la corteza perirrinal izquierda que los sujetos control, sin mostrar ninguna región hipermetabólica. La puntuación de la escala QUIP-RS correlacionó negativamente con la captación de FDG en el córtex orbitofrontal medial. El grado de denervación dopaminérgica del estriado ventral en los EP-TCI, correlacionó positivamente con varias áreas corticales implicadas en la recompensa.

Conclusión: Este estudio muestra un hipometabolismo en áreas cerebrales de recompensa en pacientes con EP-TCI comparados con sujetos sanos, lo cual se correlaciona negativamente con la severidad del trastorno. Además, una mayor denervación dopaminérgica del estriado ventral en estos pacientes se asocia con el hipometabolismo en áreas corticales pertenecientes al circuito límbico.

DIFERENCIAS EN LA ACTIVIDAD OSCILATORIA DEL GLOBO PÁLIDO INTERNO EN LA DISTONÍA, LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EL SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE

Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Valencia Ustárroz, M. [2]; Guridi Legarra, J. [2]; Luquin Piudo, M.R. [1]; Artieda González-Granda, J. [2]; Alegre Esteban, M. [2]

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

Objetivos: Comparar las características de los potenciales de campo registrados en el globo pálido interno (GPi) en la enfermedad de Parkinson (EP), la distonía y el síndrome de Gilles de la Tourette (SGT).

Material y métodos: Se han recogido los resultados de registros de potenciales de campo del GPi de pacientes con EP (n=2), distonía (n=7) y SGT (n=2) tratados mediante estimulación cerebral profunda bilateral. Analizamos las características de los espectros y los acomplamientos entre frecuencias.

Resultados: Existen diferencias en la banda beta del registro de la actividad oscilatoria del GPi entre pacientes con EP, distonía y SGT. La banda beta alta y baja aparecen en el GPi de pacientes con EP, mientras que en pacientes con distonía solo se observa una banda beta alta. El registro de la actividad determinó que en los pacientes con SGT no existe banda beta. Las oscilaciones de alta frecuencia (OAF) están presentes en todos los pacientes con EP, en el 28,5% de los pacientes con distonía y en todos los pacientes con SGT.

Conclusión: El registro de los potenciales de campo del GPi con análisis de la actividad en la banda beta y las OAF en pacientes

con trastornos del movimiento hipercinéticos tienen características particulares, que indican la existencia de diferencias en la fisiopatología de los mismos. Los distintos patrones de actividad neuronal observados están relacionados con los síntomas de estos pacientes y su diferente respuesta a la estimulación cerebral profunda.

PRECISIÓN DIAGNÓSTICA Y CORRELATOS NEURONALES DEL TEST DE MEMORIA DE BUSCHKE EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

Horta Barba, A.; Pagonabarraga, J.; Martínez-Horta, S.; Marín-Lahoz, J.; Sampedro Santaló, F.; Botí González, M.Á.; Bejr-Kassem Marco, H.; Pascual Sedano, B.; Aracíl Bolaños, I.; Pérez-Pérez, J.; Campolongo Perillo, A.; Kulisevsky, J.

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

Objetivos: El test de memoria de Buschke (TB) es una prueba útil para la detección precoz de déficits de memoria verbal. En la enfermedad de Alzheimer prodrómica ha demostrado ser el test con mejor capacidad predictiva de conversión a demencia, en relación a alteraciones estructurales en hipocampo y parahipocampo. No existen estudios publicados de sus correlatos en la EP ni se conoce su capacidad para el screening de deterioro cognitivo leve (EP-DCL). Explorar la precisión diagnóstica del TB para el diagnóstico de EP-DCL, así como las alteraciones estructurales asociadas con un menor rendimiento en la prueba.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 38 pacientes con EP sin demencia con(n=14) y sin (n=24) EP-DCL, apareados por factores clínico-demográficos. Diagnóstico de EP-DCL según criterios MDS-TF (nivel II) y PD-CRS<;82 (nivel I).Se recogieron las puntuaciones del TB: recuerdo inmediato y diferido, libre y con pistas. Se adquirieron imágenes de RM-T13D para análisis estructural de sustancia gris (VBM) y sustancia blanca (DTI) en relación a puntuaciones delTB ($p<0.001$).

Resultados: Mediante regresión logística la fluencia fonética($p=0.002$) y el recuerdo inmediato libre del TB (RIL-TB) ($p=0.02$) predijeron el diagnóstico de EP-DCL,con alta precisión diagnóstica mediante curva ROC (AUC 0.94,sensibilidad 95%,especificidad 85%). Los pacientes con peor rendimiento en RIL-TB presentaron menor volumen de sustancia gris bilateral en giro supramarginal,sulcus temporal superior, precuneus, córtex cingulado posterior, ínsula y giro frontal superior. Mediante DTI se observaron alteraciones no visibles en VBM en giro parahipocampal.

Conclusión: El TB aparece como una herramienta precisa para el screening de EP-DCL.La alteración en el RIL-TB correlacionó con menor sustancia gris en áreas heteromodales de integración perceptiva y alteración de sustancia blanca en parahipocampo.

MINDCARE: UN ESTUDIO PILOTO SOBRE EL BENEFICIO DEL MINDFULNESS EN CUIDADORES DE PACIENTES PARKINSONIANOS

Kurtis Urra, M.M.; Gómez Sánchez, P.; Jiménez Huete, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Mindfulness es una técnica de gestión de estrés que entrena la consciencia plena del presente. Ha mostrado beneficio en cuidadores de pacientes con demencia. El estudio piloto MindCare valora el impacto del mindfulness en cuidadores de pacientes parkinsonianos.

Material y métodos: Se incluyeron cuidadores no pagados, cognitivamente intactos, con tratamiento estable y comprometidos con la asistencia. El taller siguió el protocolo de Kabat-Zinn (meditación, yoga y escaneo corporal) con 2 sesiones/semana de 1.5 horas durante 2 meses. Los asistentes completaron escalas de sobrecarga del cuidador de Zarit, calidad de sueño de Pittsburg, depresión (BDI), ansiedad (STAI) y atención y consciencia (MAAS). Las evaluaciones se realizaron al inicio de la intervención, al final y a los 3 meses. Se analizaron los datos con el test de Wilcoxon para datos emparejados y correlaciones de Spearman.

Resultados: Participaron 13 cuidadores (11 mujeres), edad media de 62+/-10 años y rol de cuidador de 10.38.3 años. Las puntuaciones del BDI (inicio: 12.4+/-8.5, final: 6.6+/-5.0) y Pittsburg (total inicio: 9.8+/-3.5, final: 7.5+/-4.0; ítem calidad del sueño inicio: 1.9+/-0.9, final: 1.15+/-0.9) mejoraron tras la intervención ($p<0.04$). El ítem latencia de sueño de Pittsburg y la MAAS mostraron tendencia a mejorar ($p=0.099$). El cambio del BDI se correlacionó fuertemente con el cambio en la MAAS (rho=0.79).

Conclusión: El estudio piloto MindCare sugiere que el mindfulness puede mejorar la depresión y el insomnio de los cuidadores de pacientes parkinsonianos. La mejoría de la depresión tuvo una gran correlación con el incremento de la capacidad de mindfulness.

ALTERACIONES AUTONÓMICAS Y DEL RITMO CIRCADIANO EN PACIENTES PRESINTOMÁTICOS Y SINTOMÁTICOS LEVES CON ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Bellosta Diago, E. [1]; Pérez Pérez, J. [2]; Santos Lasaosa, S. [1]; Viloria Alebesque, A. [1]; Martínez Horta, S. [2]; Kulisevsky, J. [2]; López del Val, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Las alteraciones del sueño y del ritmo circadiano son síntomas cada vez más destacados en enfermedades neurodegenerativas como la Enfermedad de Huntington (EH). Con el estudio de la variación de la presión arterial, quisimos valorar, si existían alteraciones en su patrón circadiano y si estas se relacionaban con afectación sobre la calidad del sueño.

Material y métodos: Estudio multicéntrico del ritmo circadiano de la presión arterial (PA) en 38 pacientes portadores de la mutación de la EH (23 presintomáticos y 15 sintomáticos leves) y 38 sujetos control. Se clasificaron los individuos en dipper y non-dipper (patrón alterado), según el descenso nocturno de la PA fuera > o < 10% respectivamente. Se administraron cuestionarios estandarizados de calidad de sueño y somnolencia diurna (Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI) y Escala de Somnolencia Diurna de Epworth (ESS)) y se correlacionaron con los hallazgos de la MAPA.

Resultados: El 63,2% de los pacientes portadores de la mutación presentaron un patrón non-dipper (86,7% de los enfermos y 47,8% de los presintomáticos) frente al 23,7% de los controles ($p=0,001$). El grupo de pacientes presentó mayor puntuación en las escalas de sueño,

(p=0,016; PSQI y p=0,028; ESS). Observándose una asociación entre patrón non-dipper y peor calidad de sueño en los pacientes (p=0,011), que no estaba en el grupo control.

Conclusión: Los resultados muestran alteraciones tempranas en el patrón del ritmo circadiano de la PA, que se relacionan con peor calidad de sueño, pudiendo ser debidas a una disfunción precoz del hipotálamo en la EH.

CORRELATOS NEUROANATÓMICOS Y PERFIL COGNITIVO DE LA DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON: MÁS ALLÁ DEL PARADIGMA SUBCORTICAL

Martínez Horta, S.; Pérez Pérez, J.; Sampedro, F.; Horta-Barba, A.; Pagonabarraga, J.; Campolongo, A.; Pascual Sedano, B.; Kulisevsky, J.

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

Objetivos: La demencia asociada a la enfermedad de Huntington (EH) es considerada paradigma de demencia subcortical, pero el perfil cognitivo y los cambios estructurales que la definen son poco conocidos. Mediante análisis de volumetría de sustancia gris (GMV) y perfil cognitivo estudiaremos cambios específicos relativos a la demencia en esta enfermedad.

Material y métodos: Estudio de 26 pacientes con EH con (DemEH;n=13) y sin demencia (noDEMEH;n=13) y 26 controles apareados. Se recogen variables clínicas/sociodemográficas [edad, sexo, nivel educativo, estado motor (UHDRS-TMS), carga patológica (DBS), CAG y funcionalidad]. Se explora y clasifica a los pacientes con la Parkinson's Disease – Cognitive Rating Scale empleando puntuaciones de corte establecidas para EH.

Resultados: No se observaron diferencias en edad, educación, CAG ni DBS entre grupos. En comparación a controles, los noDemEH mostraron disminución de GMV en ambos caudados/putamen, temporal inferior y córtex prefrontal (PFC) orbital-medial y dorso-lateral mostrando una clara relación caudado/PFC y función ejecutiva. Los DemEH mostraron afectación bilateral en putamen, hipocampo, extensos territorios temporales, ínsula, occipital medio e inferior, parietal superior e inferior y regiones fronto-mediales. En este grupo, existe un dramático empeoramiento de la memoria episódica y denominación asociado a cambios en hipocampo y córtex temporo-parieto-occipital y de atención/función ejecutiva asociado a cambios fronto-temporales. Los cambios en temporal inferior e hipocampo son los que mejor diferenciaron a los pacientes con demencia (AUC=0.949;95% CI,0.86-1).

Conclusión: Las alteraciones fronto-subcorticales mediadas por la degeneración de caudado/putamen/PFC están ya presentes en pacientes sin demencia. La distinción del paciente con demencia se asocia a cambios temporo-parieto-occipitales y alteraciones corticales de tipo amnésico-anómico.

ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR EN LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONAL: EXPERIENCIA INICIAL DE UN CENTRO

Parees Moreno, I.; Martínez, L.; Kurtis, M.; Sanz, M.; Borda, B.; Vicente, C.; Rada, P.; Martin, B.; Pérez, J.; Franch, O.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Los trastornos del movimiento funcionales (TMF) son comunes y pueden causar discapacidad significativa. En ausencia de guías clínicas, un abordaje multidisciplinar es recomendable. Describimos la experiencia inicial de una unidad específica para trastornos del movimiento funcionales recientemente implementada en Madrid.

Material y métodos: En enero del 2017 se inició una consulta para TMF en el Programa de Trastornos del Movimiento del Hospital Ruber Internacional. El equipo consta de un neurólogo con experiencia en TMF, psiquiatra, psicólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional y logopeda. El diagnóstico y la explicación del mismo se realiza en consulta y las opciones de tratamiento se individualizan según las características de cada paciente.

Resultados: 11 pacientes (8 mujeres/3 hombres, edad en la primera consulta 44.3±17.1, tipo de TMF: 3 temblores, 3 trastornos de la marcha, 1 espasmo facial, 1 paraparesia, 2 TMF paroxísticos, 1 camptocormia funcional) han sido evaluados. 4 pacientes han realizado un programa de rehabilitación física intensiva con mejoría del TMF tras completar el programa. Disponemos en estos momentos de seguimiento a un mes en dos de estos pacientes, reportando una mejoría significativa mantenida según la Escala de impresión clínica global. 4 pacientes se encuentran pendientes de iniciar el programa. Un paciente con espasmo facial ha mejorado con terapia combinada con psiquiatra y logopeda. Un paciente con TMF paroxístico ha mejorado con la comunicación del diagnóstico y el otro paciente con TMF paroxístico ha comenzado tratamiento con terapia cognitivo conductual.

Conclusión: Basado en nuestra experiencia inicial, un abordaje multidisciplinar es posible y puede aportar mejoría clínica en estos pacientes.

CORRELATOS ANATÓMICOS DE DISTINTAS MODALIDADES DE IMPULSIVIDAD EN PARKINSON

Marín Lahoz, J.; Martínez Horta, S.; Pagonabarraga Mora, J.; Sampedro Santalo, F.; Horta Barba, A.; Botí González, M.A.; Bejr-Kasen Marco, H.; Fernández de Bobadilla, R.; Pascual Sedano, B.; Pérez Pérez, J.; Gironell Carreró, A.; Kulisevsky Bojarski, J.

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

Objetivos: Se han estudiado múltiples medidas de impulsividad en distintas poblaciones clínicas y no clínicas. En la enfermedad de Parkinson se ha observado una falta de correlación entre estos distintos modos de impulsividad y se hipotetiza que se deben a alteraciones de distintas áreas o redes neuronales. Observar los correlatos anatómicos de distintas modalidades de impulsividad en la enfermedad de Parkinson

Material y métodos: Se evaluó la impulsividad de múltiples formas en una muestra de 89 pacientes: impulsividad rasgo(BIS-11), riesgo implícito con pérdidas (Iowa Gambling Task) y sin perdidas(BART) y tasa de descuento intertemporal (Kirby). Realizamos correlaciones múltiples entre estas variables para comprobar si son independientes.

En una submuestra de 38 pacientes con RM analizamos la correlación de las distintas medidas de impulsividad con el volumen de materia gris en T1 calculado con SPM. Para este análisis, se consideraron significativas si p<0,005 sin corrección.

Resultados: No encontramos correlaciones significativas entre distintas medidas de impulsividad. En RM la impusividad medida rasgo correlaciona con menor volumen de materia gris frontal dorsolateral, BART con menor volumen prefrontal ventromedial, IGT con mayor volumen en accumbens (y menor en ínsula anterior) y Kirby con mayor volumen accumbens.

Conclusión: Distintos modos de impulsividad tienen distintos correlatos anatómicos. Las áreas asociadas a distintas medidas tienen distintas funciones pudiendo dividirse al menos en tres: ejecutivas, de recompensa, y de aversión a pérdidas. La falta de correlación estadística y anatómica de los distintos modos de impulsividad obliga a estudiar la impulsividad en la enfermedad de Parkinson como múltiples fenómenos y dejar de considerarla un fenómeno unitario.

SYNAPSES (ESTUDIO PARA OBSERVAR SAFINAMIDA EN PRÁCTICA CLÍNICA DURANTE LA PRIMERA FASE DE POST-COMERCIALIZACIÓN): METODOLOGÍA Y ESTUDIO DE VIABILIDAD EN ESPAÑA

Kulisevsky, J. [1]; Abbruzzese, G. [2]; Jost, W.H. [3]; Lanci, N. [4]; Camattari, G. [5]; on behalf of the SYNAPSES investigators

1. Servicio de Neurología. Sant Pau Hospital, Universidad Autonoma de Barcelona, Universitat Oberta de Catalunya; 2. Servicio de Neurología. DINOGMI - University of Genova; 3. Servicio de Neurología. Parkinson-Klinik Ortenau/University of Freiburg; 4. Clinical Data Management and Biostatistics Unit. Medineos Observational Research; 5. Medical Affairs CNS. Zambon SpA.

Objetivos: Introducción Safinamida es un derivado de α-aminoamida, administrado oralmente, con acciones dopaminérgicas y no dopaminérgicas. Está indicado para el tratamiento de pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática (PD) como terapia complementaria a una dosis estable de levodopa sola o en combinación con otros fármacos de PD en pacientes fluctuantes de la etapa media hasta la fase tardía. Objetivo El objetivo principal del estudio SYNAPSES es describir la aparición de eventos adversos en pacientes tratados con safinamida en condiciones reales, en general y estratificados por edad (> 75) y las condiciones concomitantes relevantes.

Material y métodos: SYNAPSES es un estudio observacional, europeo, multicéntrico, retrospectivo-prospectivo de cohortes sobre safinamida. El estudio observará 1600 pacientes en 140 centros en 7 países europeos, durante un año después del inicio del tratamiento con safinamida. En España hay casi 40 centros. Como paso preliminar, se realizó un estudio de viabilidad en España entrevistando neurólogos de diferentes centros.

Resultados: Durante 2015, 18936 pacientes con EP se manejaron entre 38 centros españoles que participaron en la encuesta. De ellos, 11136 (59%) pacientes de PD, que fluctúan entre una etapa media-tardía, recibieron una dosis estable de levodopa, que representan los pacientes que son objetivo del estudio de SYNAPSES. Los pacientes mayores de 75 años eran 5028 (45%); 7525 de 11136 (68%) pacientes también recibieron inhibidores de MAOB.

Conclusión: El estudio SYNAPSES mejorará el conocimiento sobre el perfil de seguridad de la safinamida y los patrones de tratamiento. Un estudio estructurado confirmó la viabilidad del estudio en España.

Trastornos del Movimiento III

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKISON (EP). UNA COMPARATIVA ENTRE PORTADORES DE MUTACIONES EN LRRK2 (ML), PARKIN (MP)Y ENFERMEDAD IDIOPÁTICA (EPI)

García-Cabo Fernández, C. [1]; Blázquez Estrada, M. [2]; Sánchez Lozano, P. [3]; Suárez Sanmartín, E. [2]; Menéndez, M. [2]; Ribacoba Montero, R. [4]; García Fernández, C. [2]; Martínez Rodríguez, C. [3]; Martínez Rodríguez, L. [2]; Morís de la Tassa, G. [2]; Álvarez, M.V. [5]

1. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 4. Servicio de Neurología. Neurofunción; 5. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Son varios los trabajos que abordan el estud+io del perfil neuropsicológico de los pacientes con EP y de los ML y MP. Sin embargo, los resultados obtenidos son controvertidos y no permiten definir claramente el perfil de los portadores. El objetivo de este trabajo es analizar una cohorte de pacientes con EPI y una cohorte de pacientes ML y MP, para tratar de establecer características diferenciales en sus perfiles neuropsicológicos.

Material y métodos: Se elabora una base de datos de enfermos con EP del Principado de Asturias en la cual se recogen datos epidemiológicos, de valoración motora y de valoración neuropsicológica (escalas PD-CRS y NPI). La presencia de MP o ML se analizó mediante NGS. Los pacientes se parean por edad, sexo y nivel educativo. Se realiza un análisis estadístico mediante comparación de medias de las puntuaciones obtenidas en las escalas.

Resultados: Hasta el momento actual, hemos evaluado 39 pacientes de los 180 pacientes que integran la base de datos. Un 30,76% (12) presentaba EPI, un 23.07% MP (9) y un 43.5% (17) ML. La mayoría son hombres (27) y su edad está comprendida entre 51-86 años. La media en nivel educativo según los estándares de la ISCED es de 3. Los pacientes con MP obtienen puntuaciones medias más altas en la PD-CRS (95.2) que los que presentan ML o EPI (lo que traduce un mejor perfil cognitivo), a pesar de lo cual estos tienen puntuaciones también más altas en el NPI (9.4) es decir más síntomas y más frecuentes neuropsiquiátricos

Conclusión: Nuestros datos preliminares sugieren la existencia de diferencias en los perfiles neuropsicológicos de pacientes con EPI y los MP o ML. Estos datos deben confirmarse en una cohorte más amplia de pacientes portadores.

DISOCIACIÓN DE LA MEMORIA Y LA FUNCIÓN EJECUTIVA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Gasca Salas, C. [1]; Cohn, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Madrid; 2. Krembil, University Health Network, Toronto, ON, Canada. Psychology Department, University of Toronto, Toronto, ON, Canada

Objetivos: La disfunción ejecutiva relacionada con alteraciones fronto-estriatales es un sello distintivo del perfil cognitivo en la enfermedad de Parkinson (EP). Sin embargo, la disfunción en las regiones extra-estriatales, incluyendo los lóbulos temporales mediales (LTM), puede estar asociada con un peor pronóstico cognitivo. La integridad del LTM se evalúa mediante pruebas de memoria episódica, pero nuestra capacidad para detectar la verdadera disfunción de LTM con estas herramientas es subóptima debido a la ubicuidad de los déficits ejecutivos en la EP que también afectan el rendimiento de la memoria. El objetivo del estudio fue utilizar el análisis de componentes principales (ACP) para aislar los componentes de memoria y ejecutivos "puros" e independientes, así como validar estos componentes con marcadores estructurales de neuroimagen.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de una cohorte de 221 pacientes con EP (Toronto Western Hospital). Utilizamos ACP para obtener factores ortogonales de los resultados de las variables neuropsicológicas. Se realizó RM cerebral a 92 pacientes y se investigaron las bases estructurales mediante morfometría basada en vóxeles (correlación).

Resultados: Se identificaron tres componentes significativos mediante ACP: memoria, función-ejecutiva e inteligencia premórbida. Encontramos que el componente ejecutivo está relacionado con la integridad del núcleo caudado y la corteza prefrontal. La memoria se correlacionó con la integridad del hipocampo y el cíngulo posterior, regiones involucradas en la memoria episódica.

Conclusión: El ACP permite la disociación de la memoria y funciones ejecutivas en EP. Estos se correlacionan con la integridad de las regiones claves conocidas que soportan la memoria episódica y la funciones ejecutivas respectivamente.

ESTUDIO HISTOLÓGICO DEL SISTEMA CIRCADIANO EN PARKINSONISMOS DEGENERATIVOS

De Pablo Fernández, E.; Holton, J.; Warner, T.

Queen Square Brain Bank. UCL Institute of Neurology

Objetivos: Aunque la alteración de los ritmos circadianos forma parte de la sintomatología en la enfermedad de Parkinson (EP), atrofia multisistema (AMS) y parálisis supranuclear progresiva (PSP), se desconocen las estructuras anatómicas responsables de su disfunción. El objetivo de este estudio es realizar un análisis histológico del SC para conocer los mecanismos fisiopatológicos y estructuras anatómicas responsables de su disfunción en estas enfermedades.

Material y métodos: Muestras tejido pineal y del núcleo supraquiasmático del hipotálamo (NSQ) de 28 pacientes con EP, 21 con PSP, 11 con AMS y 12 controles fueron procesadas con inmunohistoquímica para sinucleína y proteína tau. La severidad de patología de Lewy en casos con EP, inclusiones gliales citoplasmáticas en pacientes con AMS y depósitos de tau en pacientes con PSP se evaluó de forma semicuantitativa.

Resultados: Los controles no presentaron ninguna anomalía histológica. En 9 pacientes con EP se encontró patología de Lewy en el NSQ (69.2%; P = 0.014) pero únicamente en 2 muestras de tejido pineal (11.8%; P = 0.354). Todos los casos de PSP presentaron depósitos de tau en el NSQ (100%; P = 0.005) pero ninguno en tejido pineal. No se encontraron inclusiones gliales citoplasmáticas en ninguno de los NSQ o glándulas pineales de pacientes con AMS.

Conclusión: Nuestro estudio demuestra la afectación histológica del NSQ en pacientes con EP y PSP responsable del fallo del SC, mientras que en AMS no existen anomalías histológicas en las estructuras del SC. Estos hallazgos reflejan diferentes mecanismos patogénicos con importantes repercusiones clínicas y terapéuticas.

CORRELATOS NEUROPSICOLÓGICOS Y ESTRUCTURALES DE LOS POTENCIALES EVOCADOS COGNITIVOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

Pagonabarraga Mora, J. [1]; Cornella, M. [2]; Horta Barba, A. [2]; Marín-Lahoz, J. [2]; Bejr-kasem, H. [2]; Martínez-Horta, S. [2]; Aracil Bolanos, I. [2]; Pascual-Sedano, B. [2]; Riba Serrano, J. [2]; Kulisevsky Bojarski, J. [2]

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

Objetivos: El diagnóstico de deterioro cognitivo leve (DCL) en la EP según MDS-TF incluye pacientes con diferentes ritmos de progresión no identificables de manera individual. La identificación de biomarcadores objetivos capaces de medir disfunción cortical regional permitiría una mayor predicción individual. Mediante neuroimagen el potencial evocado (PE) N170 se ha asociado con funcionalidad del gyrus fusiforme, P3a con actividad prefrontal y P3b con actividad parietal. Queremos analizar los potenciales N170, P3a/P3b en EP con y sin DCL y controles sanos, correlacionar su rendimiento con tests neuropsicológicos, y analizar sus correlatos estructurales.

Material y métodos: Muestra prospectiva de 60 EP (28 EP-DCL,32 EP-CN) y 30 controles, según MDS-TF. Registro de P3a (Fz) y P3b (Pz) mediante oddball paradigm, y N170 mediante presentación de caras (T5/T6). RM-T1-3D en 40 EP para análisis de sustancia gris (vSG) asociado a rendimiento en PE ($p<0.01$, uncorrected).

Resultados: La EP-DCL mostró menor amplitud N170 ($p<0.01$), y mayores latencias P3a (0.01) y P3b ($p<0.001$). La amplitud N170 correlacionó con cognición global (MoCA, PD-CRS;$p=0.03$), Buschke recuerdo-inmediato ($p=0.02$) y VOSPnumber-location ($p=0.03$), la latencia P3a exclusivamente con tests ejecutivos (TMT-B, fluencia fonética;$p=0.01$), y latencia P3b con PD-CRS ($p=0.03$) y Buschke recuerdo-inmediato ($p=0.04$). Menor amplitud N170 correlacionó con menor vSG en gyrus fusiforme bilateral y áreas prefrontales atencionales (BA 6/9), mayor latencia P3b con menor vSG en lóbulo temporal, y no encontramos diferencias asociadas a latencia P3a.

Conclusión: El análisis de potenciales evocados permite diferenciar significativamente a pacientes con EP-DCL, y detecta de manera

segregada pacientes con disfunción cortical temporo-parietal (N170/P3b) o disfunción prefrontal disejecutiva (P3a).

DESINTEGRACIÓN DE LA RED NEURONAL POR DEFECTO COMO BASE FISIOPATOLÓGICA DE LAS ALUCINACIONES MENORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Bejr-kasem Marco, H.; Pagonabarraga Mora, J.; Martínez Horta, S.; Sampedro Santaló, F.; Marín Lahoz, J.; Horta Barba, A.; Botí González, M.Á.; Aracil Bolaños, I.; Pérez Pérez, J.; Pascual Sedano, B.; Kulisevsky Bojarski, J.

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

Objetivos: Las alteraciones de conectividad en la red neuronal por defecto (DMN) se han asociado con alucinaciones estructuradas en enfermedad de Parkinson (EP). Hasta el 50% de los pacientes con EP presentan alucinaciones menores, que pueden evolucionar a alucinaciones estructuradas. Planteamos un estudio de neuroimagen multimodal mediante técnicas de voxel-based morphometry y resting-state fMRI (rsfMRI) para conocer si la alteración de la DMN está ya implicada en las alucinaciones menores aisladas.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 32 pacientes con EP sin demencia, con (n=18) y sin (n=14) alucinaciones menores, equiparados por variables clínico-demográficas y cognición global. Se adquirieron imágenes de RM-T13D y rsfMRI covariando por edad y sexo, y se realizó análisis comparativo entre grupos de volumen sustancia gris (GMV) y conectividad funcional con respecto a precuneus ($p<0.005;k=50$).

Resultados: Las alucinaciones menores se relacionaron con disminución de GMV en vía visual dorsal (giro angular) y ventral (giro fusiforme y parahipocampal), así como en zonas críticas de la DMN (precuneus, córtex cingulado posterior). A nivel funcional se observó una disminución de conectividad entre precuneus y áreas distales temporales (giro parahipocampal, polo temporal) y frontales (giro frontal superior) de la DMN. Asimismo, se observó un aumento paradójico de conectividad entre precuneus y áreas de control atencional (córtex cingulado) y percepción visual (lóbulo parietal superior, área MT+/V5).

Conclusión: En las alucinaciones menores existe atrofia de la DMN y áreas de procesamiento visual/sensorial complejo. A nivel funcional, estas alteraciones se asocian a desintegración de conexiones intra-red de la DMN y aparición de relaciones funcionales aberrantes con redes atencionales y perceptivas.

CORRELACIÓN FENOTIPO-GENOTIPO EN GEN ADCY5 A PARTIR DE FAMILIA CON COREA BENIGNA FAMILIAR Y UN CASO AISLADO CON DISCINESIAS PAROXÍSTICAS Y MIOCLONÍAS

Macías García, D. [1]; Adarmes Gómez, A. [2]; Jesús Maestre, S. [3]; Méndez Del Barrio, C. [1]; Vargas González, L. [4]; Carrillo García, F. [3]; Carballo Cordero, M. [1]; Gómez Garre, P. [4]; Mir Rivera, P. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Unidad Trastornos del Movimiento - Servicio de Neurología y Neurofisiología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Unidad de Trastornos del Movimiento, Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío; 4. Unidad Trastornos del Movimiento. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS)

Objetivos: Mutaciones en gen ADCY5 pueden manifestarse con distintos fenotipos: corea benigna familiar, discinesias faciales y discinesias paroxísticas con mioclonías e hipotonía. Nuestro objetivo es describir la variabilidad en la presentación clínica de pacientes con mutaciones en gen ADCY5.

Material y métodos: Describimos una familia con corea benigna familiar y un caso aislado con discinesias paroxísticas. El caso índice de la familia fue una mujer de 34 años con corea generalizada de inicio en infancia asociando discinesias faciales, sin deterioro cognitivo ni trastorno conductual. La bisabuela, abuela materna y madre presentaban movimientos coreicos desde infancia con mejoría en segunda década, así como dos tíos de rama materna en estudio actualmente. La hermana menor presentó movimientos involuntarios faciales en infancia con resolución en adolescencia. El caso aislado fue un varón de 18 años, sin incidencias perinatales, con hipotonía y retraso psicomotor desde el año de vida. Asociaba mioclonías y discinesias paroxísticas, sin desencadenante, intensificándose y aumentando en frecuencia durante infancia.

Resultados: La resonancia magnética fue normal en todos los pacientes. Estudio neurofisiológico demostró existencia de mioclonías en ambos casos. En caso índice familiar se encontró variante patogénica c.2176G>A (p.Ala726Thr) en el gen ADCY5. En el caso aislado se encontró mutación de novo c.1252C>T (p.Arg418Trp) en heterocigosis en gen ADCY5.

Conclusión: Describimos dos mutaciones en gen ADCY5 causantes de fenotipos diferentes: corea benigna familiar y discinesias paroxísticas con mioclonías e hipotonía. Ante un fenotipo sugestivo, la ausencia de historia familiar no excluye la posibilidad de mutaciones en el gen ADCY5 dado que pueden presentarse mutaciones patógenas de novo.

BILINGÜISMO Y NEUROPROTECCIÓN: CAMBIOS ESTRUCTURALES, FUNCIONALES Y COGNITIVOS RELACIONADOS CON EL USO DE UNA SEGUNDA LENGUA EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Martínez Horta, S. [1]; Moreu Valls, A. [2]; Sampedro, F. [1]; Pérez Pérez, J. [1]; Horta-Barba, A. [1]; Pagonabarraga, J. [1]; Marín Lahoz, J. [1]; Bejr-Kasem, H. [1]; Pascual Sedano, B. [1]; Campolongo, A. [1]; Kulisevsky, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurociencias. Universitat Oberta de Catalunya (UOC)

Objetivos: Los ganglios basales (GB) y córtex prefrontal (CPF) juegan un papel crítico en el control cognitivo y producción de lenguaje sin interferencias en la población bilingüe. En la enfermedad de Huntington (EH), donde la disfunción GB/CPF es característica, estudiamos el efecto que un mayor o menor uso de dos lenguas ha ejercido sobre la integridad estructural/funcional cerebral y su repercusión clínica.

Material y métodos: Estudio de n=30 pacientes bilingües con EH.

Se calcula Índice de Bilingüismo (IB) relativo al uso y exposición a dos lenguas a lo largo de la vida. Se obtienen datos clínicos/sociodemográficos, estado cognitivo global y neuroimagen multimodal (T1-3D y 18-FDG PET/CT). Se emplea el IB en modelo de regresión voxel-wise, controlando por edad, educación, CAG y severidad de la enfermedad. Se cuantifica volumen de sustancia gris (GMV) y metabolismo de glucosa (SUVr) en los clústeres identificados, realizando análisis de regresión con variables clínicas de interés.

Resultados: Se encontró correlación positiva entre los valores de IB, 18-FDG y GMV en dACC, ínsula y extensos territorios fronto-temporales (P<0.05;FWE). Se evidenció un mejor rendimiento cognitivo (r=0.616;p<0.001), menor afectación motora (r=-0.594;p<0.001) y mejor estado funcional global (r=0.530;p<0.001) relativo a preservación de GMV y SUVr en los clústeres identificados.

Conclusión: En la EH, el bilingüismo refuerza la integridad funcional y estructural en regiones fronto-temporales especializadas en el control cognitivo y sensibles a la progresión de la enfermedad. Estos cambios, se asocian con mayor preservación cognitiva, motora y funcional, enfatizando el importante papel de la estimulación cognitiva temprana como factor modificador del curso de las enfermedades neurodegenerativas.

SEGURIDAD Y EFICACIA CLÍNICA DE LA SUBTALAMOTOMÍA UNILATERAL POR ULTRASONIDO FOCAL DE ALTA INTENSIDAD PARA LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martínez Fernández, R. [1]; Rodríguez Rojas, R. [1]; del Álamo, M. [2]; Dileone, M. [3]; Pineda Pardo, J.A. [1]; Alonso Frech, F. [3]; Hernández, F. [1]; Obeso Martin, I. [1]; Gasca Salas, C. [3]; Foffani, G. [3]; Vela, L. [1]; Obeso, J.Á. [1]

1. CINAC-HM Hospital Puerta del Sur; 2. CINAC-HM Hospital Puerta del Sur, Hospital Ramón y Cajal; 3. CINAC-HM Puerta del Sur

Objetivos: Valorar la seguridad y eficacia de la subtalamotomía unilateral por ultrasonido focal de alta intensidad guiado por resonancia magnética (MRgHIFU) para el tratamiento de las manifestaciones motoras de la enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Se incluyeron 10 pacientes diagnosticados de enfermedad de Parkinson que presentaban un parkinsonismo marcadamente asimétrico no controlado correctamente con medicación. Se evaluaron previamente al procedimiento, al mes 1, 3 y 6. La eficacia clínica se valoró mediante la MDS-UPDRS III. Se valoró la presencia de complicaciones motoras mediante la MDS-UPDRS IV y la Dyskinesia rating scale. Se realizaron estudios de neuroimagen estructural y funcional y electrofisiológicos. Se registraron efectos adversos.

Resultados: La puntuación media de la MDS-UPDRS-III para el hemicuerpo tratado mejoró de 16.6 basal a 7.5 a los 6 meses en el estado de off-medicación (p=0.005) y de 11.9 a 5.8 en on-medicación (p=0.011). La rigidez fue la manifestación motora que presentó una mayor mejoría (71% y 88%, p<0.001, en off-/on-medicacion respectivamente) seguida del temblor (77% y 80%, p<0.01, off-/on-medicacion) y la bradicinesia (36%, p=0.015 y 23%, p=0.058, off/on-medicación). Este beneficio clínico se asoció a mejoría en parámetros de excitabilidad y actividad metabólica del córtex motor. Hubo una mejoría significativa en la distonía en off (p=0.011) sin modificación en las discinesias. Se redujo la dosis equivalente de levodopa un 24% (p=0.014). Tras el procedimiento un paciente presentó corea en el brazo que a los 6 meses había desaparecido.

Conclusión: La subtalamotomía unilateral por MRgHIFU es un tratamiento seguro y mejora las manifestaciones motoras de la enfermedad de Parkinson.

REDUCCIÓN DE LA DOPAMINA ESTRIATAL MEDIDO MEDIANTE FP-CIT-I123 SPECT EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y DISCINESIAS INDUCIDAS POR LEVODOPA

Labrador Espinosa, M. [1]; Jesús Maestre, S. [2]; Macías García, D. [2]; Adarmes Gómez, A. [2]; Méndez del Barrio, C. [2]; Carrillo García, F. [2]; Martín Rodríguez, J.F. [1]; Huertas Fernández, I. [1]; García Solís, D. [2]; Mir Rivera, P. [2]

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

Objetivos: El uso prolongado de levodopa está asociado con la aparición de discinesias en la enfermedad de Parkinson (EP). Por otra parte, la imagen molecular FP-CIT-I123 SPECT permite visualizar in vivo la actividad del transportador de dopamina (DAT). Nuestro objetivo fue estudiar de forma cuantitativa los niveles del DAT estriatal en una muestra de pacientes con EP, con discinesias inducidas por levodopa (EP+DILS) y sin ellas (EP-DILS).

Material y métodos: Estudiamos 45 EP+DILS (57% hombres; edad 59±18,2 años) y 28 EP-DILS (50% hombres; edad 66±9,8 años). En la muestra se recogieron variables clínicas como los años de evolución, la severidad de la enfermedad por Hoehn & Yahr y las dosis equivalentes de levodopa. Por otro lado, se calculó la captación media específica del DAT en la región del caudado y putamen.

Resultados: El análisis cuantitativo de los niveles del DAT reveló un descenso significativo en la captación de dopamina en la región del putamen en los pacientes con EP+DILs (p<0.05). No se obtuvieron diferencias en la región del caudado. Este efecto se mantuvo tras la corrección por la edad en el momento del SPECT. En nuestra muestra no existían diferencias en la distribución de género, años de evolución y severidad de la enfermedad.

Conclusión: Los pacientes con EP y discinesias mostraron niveles del DAT inferiores a los pacientes con EP sin discinesias. Una mayor degeneración nigroestriatal podría asociarse a la aparición esta complicación.

CARACTERIZACIÓN DEL ESPECTRO CLÍNICO Y PATOLÓGICO DE LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA EN UNA SERIE DE 37 CASOS

Sánchez Ruiz de Gordoa, J. [1]; Zelaya Huerta, V. [2]; Tuñó n Álvarez, T. [2]; García Bragado, F. [2]; Coca Pueyo, V. [3]; Galbete Jiménez, A. [4]; Gil Aldea, I. [3]; Erro Aguirre, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Biobanco. NavarraBiomed/Fundación Miguel Servet; 4. Unidad de Metodología. NavarraBiomed/Fundación Miguel Servet

Objetivos: La parálisis supranuclear progresiva (PSP) es una enfermedad clínica y patológicamente heterogénea. Pretendemos caracterizar las manifestaciones clínicas de los subtipos de PSP y su correlato con la distribución del depósito de proteína tau.

Material y métodos: Estudio de la serie de 37 casos de PSP del Banco de Cerebros de Navarra incluidos en los últimos 12 años. Revisión retrospectiva de datos clínicos. Análisis visual semicuantitativo (0-3) de los depósitos de proteína tau (AT8) en 21 regiones cerebrales. Comparación entre el subtipo clásico (RS) y el resto de subtipos de la enfermedad (atípicos) midiendo el tiempo transcurrido hasta diferentes eventos clínicos y el valor medio de los depósitos de tau.

Resultados: Subtipos clínicos: síndrome de Richardson (RS; 20, 54,1%), PSP-parkinsonismo (4, 10,8%), afasia progresiva no fluente (4, 10,8%), demencia frontal (3, 8,1%), acinesia pura con congelación de la marcha (1, 2,7%), síndrome cortico-basal (1, 2,7%), PSP-cerebelosa (2, 5.4%), no clasificables (2, 5.4%). Tiempo medio (años) hasta: oftalmoparesia (RS, 2.4; atípicos, 8.2), caídas (RS, 0.9; atípicos, 5.3) y diagnóstico clínico (RS, 2.4; atípicos, 8.2). Supervivencia (años): SR, 5.4; atípicos, 9.9. Depósito de tau (densidad media): global (RS, 1.71; atípicas, 1.52), subcortical (RS, 1.59; atípicos, 1.48) y glial (RS, 1.60; atípicos, 1.34).

Conclusión: Nuestro estudio confirma la heterogeneidad clínica de la PSP siendo la forma clásica o SR el subtipo más frecuente presentando un depósito global de tau mayor de predominio subcortical y glial. La identificación de diferencias sutiles entre fenotipos clínicos puede contribuir a diagnosticar más precozmente los subtipos atípicos de PSP.

PROGRESIÓN A ENFERMEDAD DE PARKINSON EN PORTADORES ASINTOMÁTICOS DE LA MUTACIÓN G2019S DE LRRK2: UN ESTUDIO PROSPECTIVO A 4 AÑOS CON DATSCAN SERIADO

Sánchez Rodríguez, A. [1]; Sierra Peña, M. [1]; Martínez Rodríguez, I. [2]; Sánchez Juan, P. [1]; González Aramburu, I. [1]; Jiménez Alonso, M. [2]; Serrano Cárdenas, K.M. [1]; Berciano, J. [1]; Banzo, I. [2]; Infante Ceberio, J. [1]

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

Objetivos: El seguimiento de portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2 permite arrojar luz sobre la EP prodrómica. Hemos estudiado prospectivamente biomarcadores clínicos y de imagen molecular para evaluar su utilidad como predictores de fenoconversión a enfermedad de Parkinson (EP) y estimar mediante imagen molecular seriada la pérdida de terminales dopaminérgicas en la etapa premotora.

Material y métodos: 32 portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2, con evaluación inicial y a los 4 años, incluyendo: UPDRS-III, prueba de olfato UPSIT y DaTSCAN (con análisis semicuantitativo).

Resultados: Veinticinco portadores (64.4 ± 12 años, 61% mujeres) fueron completamente evaluados a 4 años. Tres habían convertido a EP. La UPDRS III basal y la edad fueron mayores en los que convirtieron a EP comparados con los no convertidores (ns). En el DaTSCAN basal los convertidores tenían menor captación estriatal ($p = 0,002$). La pendiente de la captación entre los dos DaTSCAN fue similar entre convertidores y no convertidores. Un DaTSCAN basal con una relación de unión estriatal inferior a 1 predijo con alta sensibilidad y especificidad la conversión a EP ($p = 0,006$). La puntuación UPSIT al inicio y a 4 años fue similar entre convertidores y no convertidores.

Conclusión: La tasa de conversión a EP a los 4 años en esta cohorte de ~ 64 años fue del 12%. El análisis semicuantitativo del DaTSCAN podría ser útil para predecir la conversión temprana a EP en portadores asintomáticos de la mutación G2019S de LRRK2. La pérdida de olfato no es un buen predictor de fenoconversión a EP.

EXPRESIÓN DE MARCADORES DEL CICLO CELULAR EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EN LA DEMENCIA POR CUERPOS DE LEWY

Martínez Valbuena, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [1]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Marcilla García, I. [2]; Fernández de los Ríos, I. [3]; Alonso Herrero, L. [3]; Martí Andrés, G. [1]; Tuñón Álvarez, M.T. [3]; Luquin Piudo, M.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El objetivo principal de este trabajo es determinar la expresión de marcadores del ciclo celular en la enfermedad de Parkinson (EP) y en la Demencia por Cuerpos de Lewy (DCL).

Material y métodos: 8 cerebros de pacientes con EP, 4 cerebros de pacientes con DCL, y cuatro cerebros de controles fueron incluidos en el estudio. Se examinó la Sustancia Negra, locus coeruleus, cerebelo, corteza frontal y corteza occipital de todos los casos. Técnicas de inmunohistoquímica simple y doble frente a los siguientes marcadores fueron realizadas: PLK1 pSer 137, PLK1 pThr210, Aurora A y Ciclina B.

Resultados: Encontramos una sobre-expresión de PLK1 pSer 137 en las neuronas de todas la regiones examinadas en los cerebros de pacientes con EP y DCL pero no en los controles. La expresión de PLK1 pThr 210 y Aurora A estuvo limitada a algunas neuronas del locus coeruleus de los casos con EP y al locus coeruleus, cerebelo y corteza fronta y occipital de los casos con DCL. No se encontró expresión de estos marcadores en los controles. Algunas neuronas, presentaban inmunoreactividad frente a Ciclina B en el citoplasma, indicando que se encontraban en una fase G2 tardía pero no en mitosis.

Conclusión: El presente trabajo describe por primera vez la sobreexpresión de dos cinasas involucradas en la transición G2/M del ciclo celular, PLK1 y Aurora, cuya sobre-expresión se correlaciona con la severidad de la patología. Estas nuevas proteínas pueden llevar al descubrimiento de nuevas dianas y vías involucradas en la muerte neuronal en la EP y en la DCL.

SUSTRATO NEURAL SUBYACENTE AL PROCESAMIENTO DE RECOMPENSA Y TOMA DE DECISIONES EN PACIENTES CON TRASTORNO DE CONTROL DE IMPULSOS Y ENFERMEDAD DE PARKINSON

Navalpotro Gómez, I. [1]; Paz Alonso, K. [2]; Boddy, P. [2]; Delgado Alvarado, M. [1]; Ruiz Martínez, J. [3]; Bergareche Yarza, A. [3]; Martí Massó, J.F. [3]; Jiménez Urbieta, H. [1]; Quiroga Varela, A. [1]; Carreiras, M. [4]; Rodríguez Oroz, M.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Instituto de investigación Sanitaria Biodonostia; 2. Parkinson Disease and Neurodegeneration. BCBL; 3. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. BCBL Scientific Director

Objetivos: Analizar la base neural funcional en pacientes con trastorno de control de impulsos en la enfermedad de Parkinson (EP-TCI) durante una versión del Iowa Gambling Task (IGT).

Material y métodos: Se realizó una Resonancia Magnética Funcional (RMf) a 18 pacientes EP-TCI, 17 EP no-TCI y 18 sujetos control (SC) pareados por edad, género y escolaridad, durante la realización de una versión modificada del IGT, utilizando un diseño experimental de bloques. La tarea se dividió en 3 secciones: refuerzo positivo, negativo y mixto. Se realizaron análisis whole-brain, de regiones de interés, cursos temporales y análisis multivariados de conectividad funcional.

Resultados: El grupo de EP-TCI mostró mayor activación comparado con los SC en el giro frontal medial izquierdo, corteza orbitofrontal medial izquierda, córtex parietal superior izquierdo y PreSMA bilateral. Comparados con los EP no-TCI, los EP-TCI mostraron mayor activación en el córtex parietal inferior izquierdo y en el putamen bilateral. El análisis de cursos temporales mostró una interacción grupo por condición y tiempo en la ínsula bilateral y giro inferior frontal derecho (GFId). La activación en las áreas dorsolateral prefrontal izquierda, putamen izquierdo, PreSMA bilateral, ínsula y GFId durante la tarea de refuerzo negativo correlacionó positivamente con el QUIP-RS, así como con la conectividad funcional entre estas áreas.

Conclusión: Los pacientes con EP-TCI mostraron una mayor activación en algunas regiones corticales implicadas en la recompensa, activando las mismas áreas ante un refuerzo positivo o negativo. Se objetivó la falta de desactivación del circuito tras el estímulo negativo, lo que conlleva una afectación del aprendizaje por refuerzo (pérdidas).

CUESTIONARIO CDEPA: CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

Luquin Piudo, M.R. [1]; Martínez Martín, P. [2]; Tolosa Sarró, E. [3]; Mir Rivera, P. [4]; Kulisevsky Bojarski, J. [5]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria; 2. Servicio de Neurología. Centro de Investigación Biomédica en Red sobre enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED); 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Desarrollar y validar una herramienta sencilla que permita identificar a pacientes con Enfermedad de Parkinson Avanzada (EPA) en la práctica clínica.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con EP de más de 1 año de evolución en cualquier estadio Hoehn y Yahr. El cuestionario CDEPA está formado por 12 aspectos semiológicos agrupados en tres categorías: definitivos, probables y posibles, según el grado de certidumbre diagnóstica aportado. Se analizó la validez de criterio frente al gold-standard (criterio clínico) mediante curvas ROC (tabla de contingencia y área bajo la curva) para determinar los parámetros de calidad diagnóstica del cuestionario, así como su estabilidad y fiabilidad interobservador.

Resultados: De 280 pacientes incluidos se analizaron 173 que no estaban en terapias complejas. El cuestionario CDEPA mostró buena fiabilidad interobservador (n=96; índice Kappa=0,88) y estabilidad (n=46; índice Kappa=0,83). La clasificación de los pacientes en avanzados/no avanzados en base a CDEPA vs Gold-Standard mostró una sensibilidad del 96,9% y especificidad del 57,4%. El área bajo la curva ROC fue 0,77 (95% IC, 0,72-0,82), y los valores predictivos positivo y negativo fueron 58 y 97%, respectivamente. Las medidas habituales de evaluación de la EP (clasificación de HY, Escala SCOPA-Motor, Escala de síntomas no motores, Impresión Clínica Global de Gravedad, Impresión Global de Gravedad por el paciente) mostraron diferencias estadísticamente significativas (mayoritariamente p<0,00001) entre pacientes EPA y no EPA según el cuestionario CDEPA

Conclusión: El cuestionario CDEPA es una herramienta de cribado fiable y válida que permite una detección rápida de pacientes con EPA

EXPRESIÓN DE ARNM DE GLUCOCEREBROSIDASA EN SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Planas Ballvé, A. [1]; Pérez Roca, L. [2]; Ispierto González, L. [3]; Vilas Rolán, D. [3]; Crespo Cuevas, A. [3]; Campdelacreu Fumado, J. [4]; Reñé Ramírez, R. [4]; Álvarez Ramo, R. [3]; Beyer, K. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Mutaciones del gen glucocerebrosidasa (GBA) se asocian a la enfermedad de Parkinson (EP). Nuestro objetivo fue analizar la expresión de ARNm de GBA en sangre de pacientes con EP y demencia con cuerpos de Lewy (DCL) y estudiar la influencia de edad de inicio y duración de enfermedad.

Material y métodos: Se obtuvo ARN de sangre periférica de 26 EP, 20 DCL y 17 controles, ninguno portador de mutaciones de GBA. Se determinó la expresión relativa del ARNm de GBA mediante PCR a tiempo real con el método delta-delta Ct (<0.5 expresión significativamente reducida, >1.5 aumentada). Los pacientes se clasificaron según duración de enfermedad: corta (< 6 años) o larga (>=6),y edad de inicio: temprano (<=65 años) o tardío (>65).

Resultados: La expresión de ARNm de GBA estaba reducida en DCL (0.41(0.38-0.44)) y EP (0.35(0.32-0.39)). Paciente con EP de corta duración tenían niveles más bajos (0.26(0.21-0.32)) en comparación con los de larga (0.55(0.43-0.71)). Esta tendencia era similar, pero no significativa en DCL, donde los niveles en pacientes de corta duración eran de 0.30(0.29-0.32) y en los de duración larga de 0.45(0.42-0.50). En cuanto a edad de debut, pacientes EP con debut tardío tenían niveles más bajos (0.24(0.18-0.38)) que los de debut precoz (0.39(0.46-0.41)). En cambio, DCL de debut precoz tenían niveles más bajos (0.21(0.20-0.22)) que los de debut tardío (0.51(0.44-0.60)).

Conclusión: Los pacientes con EP y DCL mostraban una expresión reducida de ARNm de GBA. Ésta estaba especialmente reducida en pacientes con EP de corta duración, en aquellos EP con debut tardío y en DCL con debut temprano.

PÓSTER

Ataxias + Neuroepidemiología P

ATROFIA DENTATO-RUBRO-PÁLIDO-LUISIANA (DRPLA): DESCRIPCIÓN DE UNA FAMILIA

Alemany Perna, B. [1]; Coll Presa, C. [1]; Molins Albanell, A. [1]; Volpini Bertran, V. [2]; Corral Seija, J. [2]; Sánchez Díaz, A. [3]; Campistol Plana, J. [4]; Genís Batlle, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. CDGM. Centre Diagnòstic Genètic Molecular: IDIBELL. Hospital Duran i Reynals; 3. Centro de Diagnóstico Biomédico – Bioquímica y Genética Molecular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Neuropediatría. Hospital de Sant Joan de Déu

Objetivos: DRPLA es una enfermedad de herencia autosómica dominante por expansión de trinucleótidos CAG en el gen ATN1. Cursa con ataxia, coreo-atetosis, mioclonías, epilepsia y demencia, con edad de inicio variable. Presentamos los resultados de la evolución de una familia con cuatro miembros afectos por DRPLA.

Material y métodos: Se efectúan historia y exploración neurológica, estudios neuroradiológicos, neurofisiológico, neuropsicológico y molecular. Seguimiento: 20 años.

Resultados: I-A: Madre (probando): epilepsia y corea a las que se añade demencia de tipo frontal subcortical y ataxia. Expansión 65 repeticiones CAG que transmite sin variación a sus dos hijos. Exitus a 38 años (neumonía). II-A. 41 años. Varón. Epilepsia en la infancia. Progresivamente se añaden corea, ataxia, demencia frontal subcortical, anosognosia, mioclonías, incontinencia, trastorno conductual severo. Sólo se controla parcialmente la epilepsia pero no el trastorno conductual o la corea. RM cerebral: atrofia cerebelosa, mesencefálica y pontina. II-B 29 años. Varón. Epilepsia des de la infancia, ataxia, mioclonías, déficit cognitivo y dificultad para controlar impulsos. RM cerebral: atrofia cerebelosa. III-A. Hija de II-A. Retraso mental. Epilepsia. Trastorno del movimiento coreiforme. Exitus a los 15 años.

Conclusión: Tres de nuestros pacientes presentan un cuadro clínico superponible (IA, II-A y II-B), con clínica similar pero diferencias en la edad de inicio y rapidez de la evolución. Ignoramos la causa de estas variaciones fenotípicas y de los factores epigenéticos relacionados. III-A sufrió una anticipación con el cuadro más precoz y severo.

BENEFICIO DEL USO DE VIDEOCONSOLA WII EN LA REHABILITACIÓN DE LA ATAXIA CEREBELOSA CON EJERCICIOS FRENKEL

Rodríguez de Rivera Garrido, F.J.; Chajma Izquierdo, S.; Vázquez Rodríguez, I.; Avenza Jaen, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Los ejercicios de Frenkel buscan mejorar la coordinación y el equilibrio mediante unas series de ejercicios. El objetivo de este estudio es evaluar el beneficio del uso videojuegos interactivos tipo WII sobre el entrenamiento con ejercicios de Frenkel en la ataxia cerebelosa.

Material y métodos: Estudio prospectivo aleatorizado de pacientes distribuidos entre un grupo de estudio (GWII: Frenkel+WII) y un grupo control (GC: Frenkel) con evaluadores ciegos. Se llevó a cabo durante 8 meses. Se valoran la escala funcional de la ataxia (SARA), de equilibrio (Berg), marcha (UpandGo y 10 metros marcha), las actividades de la vida diaria (SF-36), AVD, AIVD(Barthel y Lawton) y estado de ánimo (BDI).

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes (10 hombres y 10 mujeres, Edad media 57,1), 10 en GWII (4 H/ 6 M. Edad media 55,7) y 10 en GC (6 H/ 4 M. Edad media 58,5). Todos los pacientes obtuvieron mejorías de la Escala SARA en más de 2 puntos, de la BERG en 8 puntos, también en varios apartados de la escala Barthel así como incrementaron la velocidad y estabilidad en el test de los 10 metros y la velocidad de UpandGo de forma estadística significativa. No hubo diferencias significativas entre los pacientes de ambos grupos.

Conclusión: Los videojuegos tipo Wii no incrementaron la eficacia del entrenamiento con ejercicios de Frenkel en los pacientes de ataxia cerebelosa.

MIELONEUROPATÍA POR DÉFICIT DE COBRE ASOCIADA A INGESTA INVOLUNTARIA DE ZINC

Lapeña Motilva, J.; Fanjul Arbos, S.; Barcenilla Rodríguez, B.; Luciano García, Z.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Presentación de un caso clínico de mieloneuropatía por déficit de cobre en un paciente con intoxicación alimentaria crónica por zinc y profundizar en su diagnóstico diferencial y fisiopatología.

Material y métodos: Revisión bibliográfica en PubMed con los términos "myeloneuropathy", "copper deficiency", en solitario y combinados. Revisión de herramientas de actualización como "uptodate". Informes y pruebas complementarias correspondientes a un paciente atendido en nuestro centro.

Resultados: Varón de 59 años que refiere pérdida de sensibilidad y fuerza ascendente desde miembros inferiores (MMII) de 8 meses de evolución. A la exploración presentaba disminución de la sensibilidad posicional y vibratoria en MMII con reflejos rotulianos exaltados y aquileos abolidos. Romberg y marcha inestable con taloneo y aumento de la base. Miembros superiores y exploración cerebelosa normales. Se le realizaron pruebas complementarias objetivándose déficit de cobre en la analítica de sangre sin afectación medular en las pruebas de imagen. El paciente había cambiado la marca de adhesivo dental por una que contenía zinc en su composición ingiriéndolo involuntariamente. La clínica remitió parcialmente tras retirar el producto.

Conclusión: La mieloneuropatía por déficit de cobre debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de las mielopatías por la facilidad de tratamiento y por la rápida recuperación, aunque incompleta, que presentan gran parte de estos pacientes.

SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE UNA FAMILIA AFECTA DE SCA17 CON BAJO NÚMERO DE REPETICIONES CAG

Alemany Perna, B. [1]; Gich Fullà, J. [1]; Volpini Bertran, V. [2]; Corral Seija, J. [2]; Genís Batlle, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. CDGM. Centre Diagnòstic Genètic Molecular: IDIBELL. Hospital Duran i Reynals

Objetivos: Seguimiento clínico a lo largo de 15 años de una familia afecta por SCA17.

Material y métodos: Se efectúa estudio clínico, neuropsicológico y genético de una familia afecta por SCA17. Se realizan múltiples controles clínicos, seguimiento neuroradiológico y estudios neuropsicológicos a dos de los tres miembros.

Resultados: La madre es portadora de una expansión con 45 repeticiones CAG en el gen TBP (TATA-binding protein) que ha transmitido a dos de sus tres hijos. Clínica: 1-A: Mujer 72 años. Estudiada a los 59 y 72 años. Asintomática. Estudios neuropsicológicos normales. RM cerebral: normal. 2-A (probando): Mujer 45 años. Síndrome clínico inicial: disartria y ataxia post-parto. El estudio muestra atrofia vermiana y hemisférica en la RM y un síndrome frontal subcortical. Actualmente presenta la misma situación neurológica, mayor severidad del síndrome frontal. RM cerebral: atrofia vermiana y hemisférica sin cambios. 2-B: Varón 32 años. Trastorno bipolar atípico (Criterios DSM-IV) con mala respuesta al tratamiento. Tras síndrome febril presenta ataxia, oftalmoparesia con ptosis bilateral. Recupera situación basal en días, persistiendo sólo trastorno psiquiátrico. Meses más tarde suicidio. RM cerebral: leve atrofia cerebelosa.

Conclusión: Familia afecta por SCA17 con bajo número de repeticiones CAG: 1. Presentan 3 fenotipos: normal, psiquiátrico, y cerebeloso leve con predominio de la clínica de síndrome frontal subcortical. 2. Pueden permanecer asintomáticos en edad avanzada. 3. Muestran poca afectación clínica cerebelosa (aparte síndrome cognitivo). 4. Evolucionan muy lentamente. 5. Presentan sensibilidad a hipertermia y a factores de estrés con empeoramiento neurológico agudo concomitante.

SÍNDROME DE WOLFRAM: FOCALIDAD NEUROLÓGICA Y ALGO MÁS

Ávila Fernández, A.; García Alvarado, N.; Almansa Castillo, R.; Pérez Matos, J.A.; Layos Romero, A.; Jamilena López, Á.; Gisbert Tijeras, E.; Muñoz Escudero, F.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Realizar una breve revisión sobre el Síndrome de Wolfram (SW), a propósito de un caso con seguimiento en nuestro Servicio. Repasar las manifestaciones neurológicas asociadas al mismo.

Material y métodos: Varón de 34 años diagnosticado de SW, con diabetes insípida, diabetes mellitus y neuropatía óptica bilateral. Derivado a consultas de Neurología por cuadro de cinco años de evolución consistente en disfagia progresiva para sólidos y líquidos, dificultad para la marcha con sensación subjetiva de inestabilidad, aumento de la base de sustentación y espasticidad en miembros inferiores.

Resultados: La exploración mostraba déficits visuales residuales por neuropatía óptica bilateral y llamaba la atención la clara afectación de la marcha, en relación con balance motor de 4-/5 en miembros inferiores, espasticidad moderada en las cuatro extremidades. Existía además ataxia con flexión anterior y lateral derecha del tronco durante la deambulación. Se realizó analítica de sangre (bioquímica, hemograma, estudio de coagulación y anemias, proteinograma, autoinmunidad) sin alteraciones relevantes. La RMN cerebral mostró atrofia cerebelosa y de tronco y adelgazamiento de quiasma y nervios ópticos. La clínica presentada por el paciente junto con los resultados de las exploraciones complementarias eran compatibles con progresión del SW de base.

Conclusión: El SW es una enfermedad neurodegenerativa rara de base genética. El diagnóstico se basa en la clínica, siendo necesaria la presencia de diabetes mellitus tipo 1 y atrofia óptica bilateral. No existe tratamiento etiológico. Estos pacientes suelen fallecer precozmente por depresión respiratoria secundaria a degeneración bulbar.

CARACTERIZACIÓN FENOTÍPICA DE UN CASO CON MUTACIONES NO DESCRITAS PREVIAMENTE EN EL GEN SPG11

Adarmes Gómez, A.D.; Carrillo García, F.; Jesús Maestre, S.; Macías García, D.; Méndez del Barrio, C.; Vargas González, L.; Carballo Cordero, M.; Gómez Garré, P.; Mir Rivera, P.

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La paraparesia espástica tipo 11 (SPG 11) se caracterizada por debilidad y espasticidad progresiva en miembros inferiores, pudiendo acompañarse de signos neurológicos adicionales. Se han descrito más de 70 mutaciones con patrón de herencia autosómica

recesiva. Objetivo: Caracterizar el fenotipo de un caso con mutaciones patogénicas en hetorocigosis compuesta no descritas previamente en el gen SPG11.

Material y métodos: Varón de 21 años, sin antecedentes familiares relevantes, padres no consanguíneos, nacido tras embarazo normal, y parto distócico. Comenzó a los 15 años con alteración de la marcha, caídas frecuentes, y dificultad para levantarse del sofá. Dificultades del aprendizaje desde la infancia.

Resultados: En la exploración destaca: disartria, espasticidad en miembros inferiores con piramidalismo, paraparesia leve 4/5, marcha pareto-espástica con aumento de la base, y dificultades para realizar el tándem. Valoración oftalmológica normal. Pruebas complementarias: RM de cráneo/columna cervical normal (ausencia de adelgazamiento del cuerpo calloso) y ENG/EMG normales. Neuropsicología: déficit de funciones ejecutivas. Secuenciación masiva de panel multigénico para SPG: 2 mutaciones en el gen SPG11 en heterocigocis compuesta c.2317-1G>A y c.3686+3_6delGAGT que afectan al correcto splicing de los exones 12 y 22, no descritas previamente. Estudio de segregación familiar: padre y hermana portadores de la mutación c.3686+3_6delGAGT, madre portadora para la mutación c.2317-1G>A.

Conclusión: El caso descrito presenta paraparesia espástica y déficit intelectual leve, en relación con mutaciones patogénicas en hetorocigosis compuesta no descritas previamente en el gen SPG11. No presenta adelgazamiento del cuerpo calloso ni lesiones en sustancia blanca a diferencia de la mayoría de casos descritos de SPG11.

ATAXIA, PIRAMIDALISMO Y TRASTORNO COGNITIVO-CONDUCTUAL. CUANDO LA HOMOCISTEÍNA ES LA CLAVE

Alemany Perna, B.; Cots Foraster, A.; Coll Presa, C.; Molins Albanell, A.; Genís Batlle, D.

Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Las homocistinurias (enfermedades congénitas con acúmulo de homocisteína y homocistinúria) pueden estar causadas por varias mutaciones. De herencia recesiva, suelen debutar en edad infantil con síntomas neurológicos, vasculares, esqueléticos y oftalmológicos. Describir un caso de defecto de re-metilación de la homocisteína de debut en la edad adulta

Material y métodos: Historia y exploración neurológica. Estudios neuroradiológicos, neuropsicológico, neurofisiológico, genético molecular, bioquímico.

Resultados: Mujer de 47 años que a los 39 años inicia crisis comiciales focales con pérdida del nivel de conciencia y crisis generalizadas controladas con Lamotrigina y Lacosamida, síndrome cerebeloso, síndrome piramidal, síndrome extrapiramidal leve, deterioro cognitivo y trastorno psiquiátrico. RM cerebral inicial: atrofia cerebral y cerebelosa. Vitamina B12 inicial normal. Estable durante 8 años. Tras episodio de vómitos aumentaron las crisis comiciales y empeoró el cuadro neurológico. RM cerebral de control: aumento de la atrofia. Recuperó parcialmente. Tras un amplio estudio etiológico (enfermedad mitocondrial, ataxias autosómicas dominantes) negativo, se determinaron aminoácidos en sangre con aumento de homocisteína y disminución de metionina, vitamina B12 baja, y ácido metilmalónico y acetilcarnitinas normales. La actual sospecha es un déficit de re-metilación de la homocisteína. Estudio genético molecular en curso. Desde el diagnóstico ha recibido tratamiento con Ácido Fólico, Cianocobalamina, Piridoxina, Betaína y Levocarnitina con estabilidad clínica.

Conclusión: Ante la asociación de síndrome piramidal, cerebeloso y deterioro cognitivo de inicio adulto de etiología desconocida, es adecuada la sospecha de enfermedades congénitas del metabolismo. La determinación de aminoácidos en sangre puede contribuir al diagnóstico. Es un cuadro tratable de ahí la importancia de establecer un diagnóstico.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS INGRESOS HOSPITALARIOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO RÍO HORTEGA (HURH) DE VALLADOLID (AÑO 2016)

Rojo López, A.; González Nafría, N.; Herrero Velázquez, S.; Martínez Velasco, E.; Yugueros Fernández, I.; Ortega Valín, F.; Garea García-Malvar, M.J.; Fernández Arconada, O.; Carreres Rodríguez, A.; Tola Arribas, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega

Objetivos: Describir los ingresos hospitalarios en un Servicio de Neurología de un hospital terciario.

Material y métodos: Se describen variables clínicas y demográficas de los pacientes ingresados en el Servicio de Neurología del Hospital Río Hortega en el año 2016.

Resultados: Ingresaron 841 pacientes (3.4% total de ingresos HURH). La estancia media fue 7.3 días, la tasa de mortalidad 5.1% y la tasa de frecuentación 3.1. Un 65% fue dado de alta en menos de una semana (10% en <24 horas). La edad media fue de 59.7 años, mediana 67. Ingresan principalmente desde su domicilio (91.5%), a través de Urgencias (89.8%), siendo independientes (82.1%). Los antecedentes personales más frecuentes fueron HTA (53.8%), dislipemia (35.8%) y cardiopatías (16.9%); y neurológico, el deterioro cognitivo (10.8%). El grupo diagnóstico más frecuente fue el ictus (35.1%), seguido de ausencia de patología neurológica (20.8%), epilepsia (11.9%) y cefalea (7.3%). La patología con menor estancia media fue la amnesia global transitoria (2.2 días), y la de mayor la patología infecciosa (21.4 días). La patología con menor edad media fue la hipertensión intracraneal idiopática (24.2 años), y la de mayor el deterioro cognitivo (77.9 años). El ictus isquémico predomina sobre el hemorrágico (80%), de localización en circulación anterior y etiología cardioembólica; el hemorrágico parenquimatoso y etiología postraumática.

Conclusión: El número de ingresos, estancia media, tasa de frecuentación y mortalidad son adecuados. Los antecedentes personales más frecuentes son los factores de riesgo cardiovascular. El grupo diagnóstico principal es el ictus, de claro predominio isquémico. La patología con mayor estancia media es la infecciosa.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 25 CASOS DE POLIRRADICULONEUROPATÍA INFLAMATORIA AGUDA Y/O CRÓNICA

Dengra Maldonado, A.I.; Blanco Madera, S.; Calle Calle, R.; Barrero Hernández, F.J.; Carvajal Hernández, A.; Andreo Jiménez, F.J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: La polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda (PRNIA) es una enfermedad autoinmune muy heterogénea, por sus variedades tanto clínicas, patogénicas y forma de evolucionar, con una alta incidencia en nuestro medio. En esta serie, se identifica en cada grupo, la edad, antecedente de infección, etiología, características clínica, subtipo, tratamiento en fase aguda, estancia media hospitalaria y evolución clínica a los 3 meses.

Material y métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo de los casos de PRNI desmielinizante y/o axonal aguda y crónica del Complejo Hospitalario de Granada desde Julio de 2016 hasta Mayo de 2017. Se llevaron a cabo analíticas sistémicas, del LCR y estudio neurofisiológico.

Resultados: Se incluyen 25 casos, 18 corresponden a síndrome de Guillain-Barré (SGB) y 7 a PRN inflamatoria crónica (PDIC). La media de edad en el grupo de SGB fue de 59 años y en PDIC 52. El 77% de SGB presentó antecedente de infección. La variante tipo motora axonal (AMAN) se encontró en el 38% de SGB. Se encontró una variante de Miller Fisher asociada a paresia faciocervicobraquial, y dos casos corresponden a la variante Neuropatía simétrica desmielinizante distal adquirida (DADS). El 92% recibió tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. En 2 casos de PDIC se demostró la presencia de gammapatía monoclonal, en los cuales se demostró la existencia de plasmocitoma. Hubo un fallecimiento de SGB por shock séptico.

Conclusión: En nuestra serie, destacamos la importancia de indagar en la etiología, incluso utilizando pruebas como la PET para el rastreo de tumores ocultos, y de una vigilancia estrecha en la fase aguda.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Motos García, J.Á.; Palao Rico, M.; Pellicer Espinosa, I.; Gómez López, E.; García Lax, N.; Martínez Navarro, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: La trombosis venosa cerebral es un tipo poco frecuente de ictus que puede representar un reto diagnóstico debido a su gran variabilidad clínica y etiológica.

Material y métodos: Realizamos un estudio descriptivo de una serie de 12 pacientes ingresados en nuestro centro desde 2007 hasta 2017 con diagnóstico final de trombosis venosa cerebral.

Resultados: Encontramos 66% de mujeres y 34% varones. Edad media al diagnóstico de 48.8 años (similar en ambos sexos). Como factores predisponentes, un 25% presentaba patología neuroquirúrgica asociada (sobre todo malformaciones arteriovenosas). El 84% debutó con cefalea (con un 40% de perfil migrañoso). Además, un 58.3% presentó focalidad neurológica (hemiparesia, diplopía y crisis epilépticas) y un 16.6% un cuadro de encefalopatía. El TAC cerebral urgente realizado a todos los pacientes solamente fue sugestivo de trombosis cerebral en 1 caso.

Conclusión: En nuestra serie encontramos como causa principal: estados protrombóticos en un 33.3% (2 casos de mutación del factor V de Leiden, 1 mutación del gen de la protrombina y 1 síndrome antifosfolípido), uso de anticonceptivos orales en un 16.6%, puerperio en un 0.08%, infección local en un 0.08% (1 caso de otomastoiditis con afectación meníngea) y síndrome paraneoplásico en un 0.08% (un tumor de ovario metastásico). El 25% quedó sin diagnóstico. Todos los pacientes recibieron anticoagulantes orales, de manera crónica los que presentaban un estado protrombótico, el resto de manera transitoria (duración entre 6-12 meses). El pronóstico fue bueno en el 83.3% de los casos, con 1 recurrencia y 1 fallecimiento durante la fase aguda en el paciente con el tumor metastásico.

EPIDEMIOLOGÍA DEL ICTUS EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Pellicer Espinosa, I. [1]; García Lax, N. [1]; Motos García, J.Á. [1]; Palao Rico, M. [1]; Gómez López, E. [1]; Iniesta Valera, J.A. [1]; Carrasco Méndez, C.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: El ictus isquémico supone aproximadamente el 85% del total de ictus, tiene una prevalencia del 5% en mayores de 65 años y supone una importante causa de mortalidad y discapacidad. El objetivo en este estudio fue conocer el perfil de paciente con patología isquémica cerebral aguda en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de ictus isquémico o accidente isquémico transitorio (AIT) en urgencias, planta de hospitalización o consultas externas de Neurología, seleccionando el primer evento documentado en cada paciente, entre enero de 2011 y diciembre de 2014. Las variables estudiadas son distribución por sexos y edades, prevalencia de factores de riesgo cardiovascular, antecedentes de eventos isquémicos cerebrales, tratamiento antiagregante o anticoagulante previo y diagnósticos establecidos.

Resultados: Se recogieron 394 pacientes: 44,9% mujeres, 55,1% hombres, con una mediana de edad de 76 años(P25-75 70-81 años). En cuanto a factores de riesgo: 72,3% tenían HTA, 42,4% DM, 37,6% DLP, 12,7% eran fumadores activos y 12,7% tenían fibrilación auricular. El 29,4% había tenido un evento aterotrombótico previo, y sólo el 5,3%, un evento cardioembólico. El 44,8% estaban antiagregados (6,9% doble antiagregación), y 10,5% anticoagulados (únicamente 0,3% tomaba un anticoagulante directo). Los principales diagnósticos fueron AIT (52,3%) e ictus lacunar (16%). Sólo un 4,8% fueron de origen cardioembólico.

Conclusión: En comparación con otros estudios similares, nuestros pacientes tienen una edad media mayor, alta prevalencia de factores de riesgo cardiovascular, y frecuentes eventos isquémicos previos. Consideramos que estos datos son interesantes y que, en futuros estudios, se podrían incluir variables de pronóstico y evolución.

Cefaleas P1

EVALUACIÓN DE EFICACIA Y SEGURIDAD DE ERENUMAB (AMG 334) EN LA PREVENCIÓN DE MIGRAÑA CRÓNICA EN UN ESTUDIO FASE 2 RANDOMIZADO, DOBLE CIEGO, CON PLACEBO Y CONTROLADO

Tazon Diego, F. [1]; Tepper, S. [2]; Widnell, K. [3]; Dolezil, D. [4]; Ashina, M. [5]; Reuter, U. [6]; Brandes, J.L. [7]; Silberstein, S. [8]; Winner, P. [9]; Leonardi, D. [10]; Mikol, D. [3]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. Geisel School of Medicine at Dartmouth; 3. Global Development. Amgen; 4. Servicio de Neurología. Prague Headache Center; 5. Servicio de Neurología. Danish Headache Center, Glostrup Hospital, University of Copenhagen; 6. Servicio de Neurología. Charité Universitätsmedizin Berlin; 7. Servicio de Neurología. Vanderbilt University; 8. Servicio de Neurología. Jefferson Headache Center, Thomas Jefferson University; 9. Servicio de Neurología. Premiere Research Institute, Nova Southeastern University; 10. Global Biostatistical Science. Amgen

Objetivos: Evaluar seguridad y eficacia de erenumab (AMB 334) en pacientes con migraña crónica (MC) (ClinicalTrial.gov NCT02066415).

Material y métodos: Estudio fase 2, randomizado, doble ciego, controlado-placebo, 667 adultos con MC (≥15 cefaleas días/mes; ≥8 migrañas días/mes) fueron randomizados (3:2:2) a placebo subcutáneo o erenumab 70mg o 140mg mensual. Variable principal (variación en días con migraña mensuales [DMM]) y variables secundarias (≥50% reducción en DMM y variación en días con medicación para migraña aguda y horas-cefalea acumulados) fueron evaluados al finalizar el periodo de doble ciego (semanas 9-12).

Resultados: En período basal los pacientes reportaron 18,0 DMM. Se observó una media de reducción de 6,6-días en DMM en cada uno de los grupos de 70mg y 140mg vs 4,2-días para placebo (p<0,001). 40% y 41% en los grupos de 70mg y 140mg, respectivamente, experimentaron reducción ≥50% en DMM vs 23% con placebo (p<0,001) y reducción de 3,5-días y 4,1-días en el uso de días de medicación específica para la migraña vs 1,6-días para placebo (<0,001). Pacientes randomizados a 70mg y 140mg erenumab, experimentaron reducción de horas-cefalea acumuladas mensualmente de 64,8-horas (p=0,28) y 74,5-horas (p=0,03) vs reducción de 55,2 –horas para placebo. El perfil de seguridad de erenumab fue similar al placebo. Los acontecimientos adversos (AAs) más frecuentes para erenumab fueron dolor en lugar de la inyección, infecciones tracto respiratorio superior y náuseas; ningún AA fue reportado en >5% de los pacientes.

Conclusión: Erenumab 70mg y 140mg fueron eficaces en pacientes con MC con un perfil de seguridad similar al placebo.

BLOQUEO DEL GANGLIO ESFENOPALATINO MEDIANTE EL TX360: EXPERIENCIA INICIAL EN CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA

Castañón Apilánez, M.; Ameijide Sanluis, E.; Suárez Santos, P.; García Rúa, A.; Sánchez Álvarez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Pese a los tratamientos preventivos actuales, alrededor de un 20% de los pacientes con cefalea en racimos se hacen crónicos, con severa repercusión en sus actividades diarias y calidad de vida. La inhibición del ganglio esfenopalatino (GSP) puede abortar la crisis de dolor, aunque la dificultad es el acceso, que implica aproximaciones agresivas. El Tx360 es un aplicador nasal de material plástico que facilita el acceso y permite administrar anestésico local en la mucosa de la pared posterior de la fosa nasal, en las inmediaciones del GSP.

Material y métodos: Varón de 64 años con inicio de los racimos a los 39 y cronificación desde los 51 años pese a diversas profilaxis en politerapia. Triptanes contraindicados por cardiopatía isquémica hace 13 años, desarrollando dependencia de opiáceos como tratamiento agudo. Se ofrecen bloqueos del GSP firmando el consentimiento.

Resultados: En septiembre 2016 se realizan 12 bloqueos del GSP con Bupivacaina 0,5%, pasando de dos crisis al día a cuatro al mes los siguientes tres meses y posteriormente asintomático durante otros tres meses. Al séptimo mes reaparecen las crisis, 2-3 al día, realizando nueva tanda de bloqueos permaneciendo asintomático desde la segunda semana.

Conclusión: El bloqueo del GSP mediante el dispositivo Tx360 puede ser una opción eficaz en pacientes con cefalea en racimos refractaria. El breve tiempo de administración facilita realizarlo en la propia consulta y evita molestias al paciente.

RESULTADOS COMUNICADOS POR PACIENTES (PROS) CON MIGRAÑA CRÓNICA QUE RECIBEN PLACEBO O ERENUMAB (AMG 334) EN UN ESTUDIO FASE 2, RANDOMIZADO Y DOBLE CIEGO

Montero Santaniello, E. [1]; Tepper, S. [2]; Lipton, R. [3]; Reuter, U. [4]; Silberstein, S. [5]; Stewart, W. [6]; Leonardi, D. [7]; Desai, P. [8]; Cheng, S. [9]; Mikol, D. [9]; Lenz, R. [9]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. Geisel School of Medicine at Dartmouth; 3. Servicio de Neurología. Albert Einstein College of Medicine; 4. Servicio de Neurología. Charité Universitätsmedizin Berlin; 5. Servicio de Neurología. Jefferson Headache Center, Thomas Jefferson University; 6. Servicio de Neurología. Sutter Health, Walnut creek; 7. Global Biostatistical Science. Amgen; 8. Servicio de Neurología. Global Health Economics; 9. Global Development. Amgen

Objetivos: Evaluar resultados comunicados por pacientes en ensayo clínico fase 2 de erenumab (AMG 334) para migraña crónica (MC) (NCT02066415). Erenumab es un anticuerpo monoclonal completamente humano anti-CGRP en desarrollo clínico para prevenir la migraña.

Material y métodos: Randomización (3:2:2) de 667 adultos con MC, a placebo o erenumab 70mg o 140mg mensual subcutáneo Evalúan variables primarias y secundarias a la semana 12: cambio respecto basal de puntuaciones Migraine-Specific Quality-of-Life-Questionnaire

(MSQL), Headache-Impact-TestTM (HIT-6TM), Migraine-Disability-Assessment-Test (MIDAS). No se comprobó ninguna hipótesis formal; valores p descriptivos (placebo vs erenumab dosis-grupo).

Resultados: Puntuaciones basales similares entre grupos. Mejoría en todas las variables en grupos de erenumab. Para MSQ score-restrictivo, las medias (IC 95%) de cambios de placebo vs 70mg y 140mg, respectivamente, fueron 11,8 (9,4;14,1) vs 17,7 (14,9;20,6), p=0,002 y 19,1 (16,3;22,0), p<0,001. MSQ score-preventivo 8,9 (6,8;11,0) vs 13,0 (10,5;15,6), p=0,013 y 13,8 (11,3;16,4), p=0,003. MSQ score-emocional 9,9 (7,3;12,5) vs 18,2 (15,0;21,3), p<0,001 y 18,8 (15,6;21,9), p<0,001. Cambios HIT-6TM: placebo -3,1 (-3,9;2,3) vs ambos grupos de erenumab -5,6 (-6,5;-4,6), p<0,001. Para días de pérdida de productividad según MIDAS las medias de cambio en grupos placebo, 70mg y 140 mg fueron -7,5 (-12,4;-2,7) vs -19,4 (-25,2;-13,6), p=0,002 y -19,8 días (-25,6;-14,0), p=0,001. MIDAS-absentismo -5,2 (-8,0;-2,4) vs -10,3 (-13,6;-6,9), p=0,023 y -10,2 días (-13,6;-6,8), p=0,024 y MIDAS-presentismo -1,9 (-4,7;0,8) vs -9,3 (-12,6;-6,1), p<0,001 y -9,9 días (-13,2;-6,7), p<0,001.

Conclusión: Pacientes con MC tratados con erenumab experimentaron mejoría consistente y clínicamente significativa en cuestionarios específicos para migraña y disminución en el impacto y discapacidad por cefalea.

EMPLEO DE TOXINA BOTULÍNICA EN EL DOLOR FACIAL IDIOPÁTICO PERSISTENTE

García López, C.; Fernández Recio, M.; Castela Murillo, A.; Fernández Moreno, M.D.C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: El dolor facial idiopático persistente es un cuadro infrecuente caracterizado por dolor recurrente durante al menos dos horas al día en un periodo de tres o más meses, sin déficit neurológico asociado y excluyendo patología dental. Se han propuesto varias líneas de tratamiento con un beneficio discreto. Describimos un caso con buena respuesta a tratamiento con toxina botulínica.

Material y métodos: Mujer de 23 años, sin antecedentes de interés, que presenta desde hace 7 años dolor constante, sordo y en ocasiones sensación de quemazón a nivel mandibular bilateral irradiado a hemicara superior, que se desencadena con la masticación, sin clínica disautonómica acompañante. Los síntomas comenzaron tras extracción dentaria en arcada inferior derecha. Valorada por Cirugía Maxilofacial con pruebas complementarias normales descartan patología dental. Remitida a consultas de Neurología, se prueban diversos tratamientos farmacológicos (amitriptilina, pregabalina, carbamazepina, AINES, corticoides) con ligera mejoría y presentando algunos periodos de remisión parcial. Sin embargo, en el último año muestra empeoramiento llegando a ser ingresada en planta para control del dolor.

Resultados: Se infiltran 2.5 UI de toxina botulínica en 4 puntos de forma bilateral (1 temporomandibular, 1 frontal, 2 malares), presentando mejoría progresiva del dolor, quedando asintomática en revisiones posteriores y reduciendo resto de medicación oral. Actualmente, refiere buen control con dosis bajas de carbamazepina de mantenimiento.

Conclusión: La infiltración con toxina botulínica es una alternativa que puede resultar eficaz en aquellos casos de dolor facial persistente con escasa respuesta a fármacos y limitaciones importantes en la vida del paciente.

MIGRAÑA CRÓNICA: IMPACTO SOBRE LA CALIDAD DE VIDA Y COGNICIÓN (ESTUDIO PRELIMINAR)

Bosch Capdevila, L.; Climent Huguet, N.; Vázquez Justes, D.; Gil Sánchez, A.; Canudes Solans, M.; Gonzalo Benito, H.; Nogueras Penabad, L.; Brieva Ruiz, L.; González Mingot, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Existen discrepancias sobre el impacto en cognición y calidad de vida de la migraña crónica. Nos proponemos estudiar su repercusión en dichos aspectos y evaluar si son reversibles al tratamiento con botox.

Material y métodos: Se evaluó la calidad de vida mediante la escalera SF-36 y MIDAS y la cognición con el test de la figura de Rey, durante el período intercrisis, en 11 controles y 11 pacientes con migraña crónica del hospital HUAV antes y 2 meses después de la infiltración de toxina botulínica

Resultados: Encontramos diferencias estadísticamente significativas en todos los ítems de la escala SF-36 (p <0,05) entre migraña crónica y controles (función física p=0.017;rol físico p=0.0; dolor corporal p=0.0; salud general p=0.00; vitalidad p=0.00; función social p=0.004; rol emocional p=0.002; salud mental p=0.004). Además, destacamos una disminución estadísticamente significativa en la copia de la figura de Rey en migraña crónica respecto a controles (p=0.035). Ninguno de los ítems estudiados en migraña crónica al comparar pre y post tratamiento alcanzan una significación estadística a pesar de que existe una tendencia clara (función física 27(15)/28(31); dolor corporal 4(1)/6(1); salud general 5(4)/8(5); función social 10(2)/14(5); rol emocional 13(1)/16(1); salud mental 11(8)/17(15)).

Conclusión: Aunque el tamaño de la muestra es reducido, nuestro estudio confirma que existe una afectación de la cognición a nivel atencional y perceptivo en migraña crónica que no se explicaría por el propio dolor de la migraña ya que está presente en los periodos intercrisis. Se reafirma el importante impacto sobre la calidad de vida que sufren los pacientes con esta patología

¿EXISTEN DIFERENCIAS ENTRE EL PERFIL DE MIGRAÑOSOS CRÓNICOS CON Y SIN ALODINIA EN TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA?

Mínguez Olaondo, A. [1]; Ramos Pachón, A. [2]; Gascón Giménez, F. [2]; Láinez Andrés, J.M. [2]

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

Objetivos: El objetivo de este trabajo es estudiar el perfil de migrañosos crónicos con alodinia estando en tratamiento con toxina botulínica.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo del perfil

de migrañosos crónicos con y sin alodinia en tratamiento con toxina botulínica. Valoramos la relación entre la presencia de alodinia con la frecuencia de crisis de migraña en un mes y la presencia de fotofobia, fonofobia, aura, severidad del dolor, realización de actividad física e índice de masa corporal (IMC) y la puntuación obtenida en el HIT-6.

Resultados: Presentan alodinia 56/67 pacientes (83,6%). Se estudia la fotofobia (en alodínicos 50/56 vs no alodínicos 8/11), fonofobia (en alodínicos 52/56 vs no alodínicos 10/11) y aura (en alodínicos 18/56 vs no alodínicos 3/11). La media de la severidad del dolor en alodínicos es 9,27 vs no alodínicos 9,00. La realización de actividad física en alodínicos 29/56 vs no alodínicos 6/11. Y el IMC medio en alodínicos 25,83 vs no alodínicos 26,56. Se comparan ambos grupos con la puntuación obtenida en el HIT-6 del día previo a la infiltración en comparación con un mes después de la infiltración obteniendo una diferencia casi significativa en alodínicos (0,067) vs no alodínicos (0,166).

Conclusión: En nuestro grupo de pacientes, no existen diferencias significativas en el perfil de pacientes con alodinia con respecto a los que no tienen alodinia aunque la comparación del HIT-6 en alodínicos es casi significativa (0,067), pudiendo seguramente lograr la significación si aumentáramos la población a estudio. Es necesario confirmar estos hallazgos en estudios con mayor tamaño muestral.

ENSAYO FASE I CONTROLADO CON PLACEBO, RANDOMIZADO, GRUPOS PARALELOS, DOBLE CIEGO PARA EVALUAR LOS EFECTOS EN LA TENSIÓN ARTERIAL EN SUJETOS SANOS CON ERENUMAB (AMG 334) Y SUMATRIPTÁN CONCOMITANTE

Madrona Mojarro, A. [1]; de Hoon, J. [2]; Van Hecken, A. [2]; Vandermeulen, C. [2]; Herbots, M. [2]; Kubo, Y. [3]; Lee, E. [4]; Eisele, O. [5]; Vargas, G. [4]; Gabriel, K. [4]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Center for Clinical Pharmacology. University Hospitals of Leuven; 3. Global Biostatistical Science. Amgen; 4. Early Development. Amgen; 5. Global Patient Safety. Amgen

Objetivos: Erenumab es un anticuerpo monoclonal anti-CGRP en desarrollo para la profilaxis de migraña. El objetivo es evaluar el efecto en tensión arterial (TA) en reposo de sumatriptán subcutáneo (SC) y sumatriptán-SC con erenumab intravenoso (IV) en sujetos sanos.

Material y métodos: Estudio con 34 adultos sanos randomizados: Grupo-A (sumatriptán, n=12) y Grupo-B (sumatriptán y erenumab, n=22). Ambos grupos recibieron placebo IV el día 1 y sumatriptán-SC 12mg (ImitrexTM) el día 2 (parte 1). Después del periodo de lavado, el Grupo-A recibió placebo IV y el Grupo-B erenumab-IV 140 mg el día 4. Ambos recibieron sumatriptán-SC 12mg el día 5 (parte 2). TA se evaluó en 11 ocasiones (partes 1 y 2). Variable principal: TA media (TAM) ponderada en reposo 2,5 horas post-dosis los días 2 y 5. En análisis post-hoc se calcularon cambios en TAM 2 horas después de cada dosis.

Resultados: TAM basal similar entre grupos. Media basal (DE) de TA-sistólica (TAS), TA-diastólica (TAD) y TAM fue 122,8 (6,5), 70,1(5,6) y 87,5 (5,0) mmHg, respectivamente. No se observaron diferencias en TAS, TAD o TAM entre sujetos tratados con sumatriptán y con sumatriptán y erenumab (límite superior IC 90% para la diferencia de tratamiento <5mmHg). No se incrementó la TAM para los mismos sujetos con erenumab (media [DE] del cambio de pre-dosis: -0,3[5,2]) o placebo (-0,5[5,7]), pero se obtuvo una media de cambio de 0,7(4,8) para los que tomaron sumatriptán solo.

Conclusión: Administración de erenumab-IV 140mg con sumatriptán-SC no afectó a la TA en reposo comparado con sumatriptán-SC solo.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ASOCIADAS AL USO DE SUSTANCIAS ILÍCITAS CON FINALIDAD TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS

Gómez Galvan, J.B.; Gallardo López, V.J.; Torres Ferrús, M.; Álvarez Sabín, J.; Pozo Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar si el consumo de sustancias ilícitas con finalidad terapéutica, en la cefalea en racimos (CR), se asocia a características clínicas.

Material y métodos: Pacientes diagnosticados con CR visitados en una Unidad de Cefalea completaron un cuestionario online que incluía variables sociodemográficas, clínicas y de uso de tratamientos además de sustancias ilícitas con y sin finalidad terapéutica. Se analizaron datos utilizando SPSS v24. Para la comparación se utilizó el test t-student para medias y chi-cuadrado para variables nominales.

Resultados: Se contactaron 97 pacientes, 83 aceptaron participar y 70 completaron el cuestionario. Se compararon las características clínicas entre aquellos que consumían 21(30,4%) o no SI. Aquellos que consumían tenían: edad media 41 vs. 48 años(p=0,02), sufrían una CR crónica 11(52%) vs.13(27%)(p=0,04), edad de inicio 32 vs. 31 años(p=0,8), tiempo desde inicio 9,9 vs.16,2 años (p=0,2); consumo xantinas 1,4 vs. 0,9g/semana (p=0,038); consumo alcohol 40 vs.100mg/semana (p=0,2), tabaco 12 vs. 27 paquetes/año(p=0,3), cualquier uso recreativo de sustancia ilícitas 7(33%) vs. 10(20%)(p=0,3). El tipo de sustancia ilícitas y otras sustancias utilizadas fue: marihuana 15(71%), bebidas energéticas 9(42%), hongos alucinógenos (psilocibina) 8(38%), canabidiol (Sativex®) 1(4%), otra 1(4%).

Conclusión: El tipo y la proporción de sustancias ilícitas utilizadas es similar a la descrita previamente. Los pacientes que han utilizado sustancias ilícitas son más jóvenes, sufren una CR crónica, consumen más xantinas, pero menos alcohol y fuman menos. Estos hallazgos pueden ayudar a identificar a pacientes con CR con mayor riesgo de exposición a sustancias ilícitas.

EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE LA NEURALGIA OCCIPITAL EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS DE HOSPITAL TERCIARIO

Gualda Heras, J.; Beltrán Blasco, I.; García Tercero, R.M.; Heras Pérez, A.; López González, F.; Barredo Benítez, P.; Díaz Urrea, C.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Descripción de características clínicas y manejo terapéutico de una serie de pacientes con NO en la consulta monográfica de cefaleas de un hospital terciario.

Material y métodos: Se recogen variables clínicas de 12 pacientes diagnosticados de NO entre agosto 2015 y mayo 2017.

Resultados: Serie de 12 pacientes (10 mujeres, 2 hombres) diagnosticados de NO de un total de 234 primeras visitas (5%). Edad media de inicio 48.5 años (rango 19-73). De los pacientes, 2 (16.6%) presentaron dolor continuo, 5 (41.6%) episódico, y 5 (41.6%) dolor continuo con exacerbaciones. En 3 pacientes (25%) coexistía un diagnóstico de migraña. Se descartó patología intracraneal o cervical compresiva en todos los casos salvo 1 con fusión congénita de vértebras C2-C3. Se identificaron 2 pacientes (0.25%) con posible desencadenante: accidente de tráfico y uso de corsé ortopédico. 8 pacientes recibieron tratamiento preventivo con amitriptilina, pregabalina o gabapentina, con respuesta parcial en 4. Se realizó bloqueo con anestésico local en 10 de los pacientes, presentando todos ellos mejoría completa. En 7 pacientes se repitieron los bloqueos (+/-corticoide), con una media de 3.3 infiltraciones por paciente con respuesta significativa pero limitada en el tiempo. En dos casos (16.6%) se realizó radiofrecuencia pulsada del nervio occipital mayor, con respuesta superior al 75% en ambos.

Conclusión: En nuestra consulta la frecuencia de NO es mayor que la descrita en otras series. Responde escasamente a fármacos antineurálgicos y en ocasiones precisa técnicas más agresivas como la radiofrecuencia pulsada.

EVALUACIÓN DE LAS PROPIEDADES DE MEDICIÓN DE UNA NUEVA HERRAMIENTA: DIARIO PARA EVALUAR EL IMPACTO EN LA FUNCIÓN FÍSICA DE LA MIGRAÑA (MIGRAINE PHYSICAL FUNCTION IMPACT DIARY [MPFID])

Fernández López, D. [1]; Kawata, A.K. [2]; Hsieh, R. [2]; Hareendran, A. [2]; Bender, R. [2]; Shaffer, S. [2]; Sapra, S. [3]; Desai, P. [3]; Widnell, K. [3]; Bayliss, M. [4]; Buse, D.C. [5]; Revicki, D. [2]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. Evidera; 3. Servicio de Neurología. Amgen; 4. Servicio de Neurología. Optum; 5. Servicio de Neurología. Albert Einstein College of Medicine and Montefiore Headache Center

Objetivos: Evaluar las propiedades de medición del diario para evaluar el impacto en la función física de la migraña (MPFID)

Material y métodos: Análisis intermedio de datos de estudio observacional en pacientes con ≥4 migrañas día/mes en tratamiento estándar para migraña. Recogida de síntomas e impacto de la migraña diariamente durante un mes en diario electrónico. Se completaron: Patient Global Impression of Change (PGIC), PROMIS Physical Function-Short Form (PROMIS-PF), Headache Impact TestTM (HIT-6TM), Migraine-Specific Quality of Life Questionnaire (MSQ). Análisis incluyendo análisis/reducción de ítems, análisis factorial exploratorio (AFE), fiabilidad (consistencia interna, test-retest) y validez (convergente, grupos conocidos).

Resultados: 342 pacientes incluidos (edad media 40,1; DE=11,7; 87,2% mujeres). Se eliminaron 4 de 17 ítems. AFE identificó dos dimensiones: impacto actividades diarias (AD) y discapacidad física (DF). Puntuaciones diarias en rango 0-100 (puntuaciones altas=alto impacto) promediadas durante un mes. Alta fiabilidad en ambas dimensiones (AD:α=0,96; DF:α=0,92). Fiabilidad test-retest (sujetos estables según PGIC) aceptable (correlación intra-clase, AD:0,75-0,82; DF:0,77-0,86). Demostraron validez convergente: correlaciones moderadas (todas $p<0,0001$) entre puntuaciones MPFID y número días con cefalea (r=0,57-0,59), con migraña (r=0,64 a 0,65), PROMIS-PF (r=-0,61 a -0,64), HIT-6TM (r=-0,50 a -0,58) y MSQ (papel-restrictivo: r=-0,63 a -0,68; papel-preventivo: r=-0,65 a -0,68; función emocional: r=-0,51 a -0,58). Demostrada validez entre grupos de sujetos conocidos con diferentes puntuaciones MPFID según: días con migraña, niveles interferencia, intensidad del dolor, PROMIS-PF, HIT-6TM y MSQ (todas $p\leq0,05$).

Conclusión: Los hallazgos apoyan dos dimensiones de MPFID con excelente fiabilidad y soportan la validez para evaluar el impacto de la migraña en actividad física.

ESTUDIO DE UNA SERIE DE 70 PACIENTES CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Méndez del Barrio, C. [1]; González Oria, C. [1]; Roldán, F. [2]; Bernal Sánchez-Arjona, M. [1]; Jiménez Hernández, M.D. [1]

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

Objetivos: La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es un síndrome neurológico constituido por cefalea, papiledema, alteraciones visuales y una presión de apertura de LCR mayor a 25 cmH20.El objetivo fue realizar un estudio descriptivo de una población con HII, así como examinar la presencia de un signo indirecto de HII que nos pueda ayudar a su estudio como es la asimetría de los senos venosos transversos (AST) en TC de cráneo simple (en planos axial, coronal y sagital),correlacionándolo con la venografía de cráneo, y además determinar la existencia de hipoplasia de senos venosos cerebrales (HSV).

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de 70 casos diagnosticados de HII tras estudio etiológico exhaustivo. Estudiamos variables demográficas, clínicas, terapéuticas y radiológicas.

Resultados: 70 pacientes (60 mujeres) con una media de edad de 30,67(±16,08) años. Solamente un 15,7% no presentó cefalea en el inicio, y un 4% debutó con focalidad neurológica. Un 91% presento papiledema bilateral, siendo el síntoma visual más frecuente la visión borrosa (31%).Un 70% asociaba una cefalea primaria. La acetazolamida (90%) y el topiramato (40%) fueron los fármacos más usados, solo un 12% preciso válvula. Un 41% presentaban HSV transverso y un 46,4% AST. De las variables estudiadas, no encontramos correlación entre la presencia de AST y HSV. Tampoco se asoció la presencia de HSV con mayor presión de apertura, ni con el consumo de anticonceptivos, tener hipertensión, diabetes o fumador.

Conclusión: La HII es una entidad de etiología aún desconocida, lo que dificulta su diagnóstico y un precoz tratamiento. Es frecuente encontrar en estos pacientes hallazgos radiológicos como la hipoplasia o estenosis de senos que nos pueden ayudar en su estudio y diagnóstico, así como a indagar en su fisiopatología.

CUANDO LA CEFALEA SECUNDARIA DEJA DE SERLO

Martínez Peralta, S. [1]; Álvarez Álvarez, M. [1]; Calabria Gallego, M.D. [1]; Pérez Pérez, B. [2]; Redondo Robles, L. [1]; López Mesonero, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Medicina familiar y comunitaria. Complejo Asistencial de Zamora

Objetivos: Presentar un caso clínico de cefalea secundaria en paciente con antecedentes familiares de migraña que, tras varios años asintomático y sin cambios en la neuroimagen, presenta nuevos episodios de cefalea de diferentes características clínicas.

Material y métodos: Caso clínico

Resultados: Hombre de 48 años con cefalea occipital derecha que en el estudio de neuroimagen presenta Displasia fibrosa del clivus en 2006, encontrándose asintomático desde 2010. En 2016 acude de nuevo a consulta de Neurología por episodios de cefalea de nueva aparición, unilateral, pulsátil, en los que la clínica predominante es el cortejo vegetativo con náuseas y vómitos, y la sensación de mareo discapacitante. Dada la sintomatología actual y el antecedente de migraña en su madre, planteamos el diagnóstico de Migraña vestibular iniciándose tratamiento sintomático y preventivo. Tras instaurarse tratamiento con Flunarizina 5m/24horas, sólo presentó un nuevo episodio similar y éste cedió con Almotriptán 12.5mg. El paciente permanece asintomático tras el primer mes del inicio del tratamiento preventivo.

Conclusión: El cambio en las características de cualquier cefalea debe plantear nuevos diagnósticos incluso en pacientes con antecedentes de cefalea secundaria, no siendo infrecuente la presencia concomitante de una cefalea primaria y secundaria.

Cefaleas P2

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 24 PACIENTES CON CEFALEA HÍPNICA (CH) EN UNA UNIDAD DE CEFALEAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO: ASPECTOS CLÍNICOS Y TERAPÉUTICOS

Lebrato Hernández, L.; González Oria, C.; Murillo Espejo, E.; Méndez Del Barrio, C.; Pérez Esteban, R.; Escudero Martínez, I.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La CH es una cefalea primaria poco frecuente, caracterizada por presentarse durante el sueño y despertar al paciente.

Material y métodos: Analizamos las características clínicas, la adecuación a los criterios diagnósticos y la respuesta a tratamientos, de una serie de 24 pacientes diagnosticadas de CH en nuestra consulta (de 2010-2017) de los 1600 pacientes revisados en dicho periodo.

Resultados: 19 pacientes eran mujeres(79%), con edad media de inicio de 62 años(DE:10.71,rango 31-78).El 40% de nuestras pacientes presentaban dolor opresivo y el 60% punzante-pulsátil, siendo holocraneal en el 42% y hemicraneal en el 68%. Un 60% lo presentaban exclusivamente durante el sueño, y, de media, a los 164 minutos tras dormir (DS:97). La media de días/mes es de 18,8(rango:3-30),el 50% presentaron cefalea menos de 15 días/mes. Un paciente presentaba manifestaciones autonómicas y un 25% sonofobia. Un 42% tenía insomnio. Una buena respuesta a indometacina se evidenció en 50% de los casos. Un 54% había probado más de tres fármacos, siendo los más eficaces Amitriptilina, Flunaricina y Indometacina. Un 50% de nuestra serie, además, presentaba otro tipo de cefalea primaria.

Conclusión: Las características de nuestra serie se superponen a otras publicadas en la literatura. Con la modificación de los criterios diagnósticos, un mayor número de pacientes son diagnosticados y beneficiados de un tratamiento correcto. En nuestra serie, un elevado número de pacientes presenta dolor tipo migraña-like y menos de 10dias/mes. Es necesario un mayor conocimiento respecto a la fisiopatología de este tipo de cefaleas para encontrar tratamientos eficaces.

CEFALEA NEURALGIFORME UNILATERAL DE BREVE DURACIÓN (SUNCT Y SUNA). REVISIÓN DE CASOS

Trzeciak Trzeciak, M.; Mínguez Olaondo, A.; Irimia Sierra, P.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Analizar los rasgos clínicos, opciones terapéuticas y curso evolutivo de la cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración (SUNCT y SUNA)

Material y métodos: Se revisan historias clínicas de pacientes diagnosticados de SUNCT y SUNA en nuestro centro entre 2000-2016.

Resultados: De los 17 pacientes diagnosticados, 11 (60%) fueron mujeres y la edad media de inicio de síntomas fue de 47,4 años. 10 pacientes presentaban factores de riesgo vascular. 15 pacientes fueron diagnosticados de SUNCT (88%) y 3 de SUNA. Los pacientes describen fenómenos vegetativos asociados a dolor paroxístico intenso y breve duración, unilateral de predominio izquierdo (60%). 7 pacientes debutaron con afectación de región de 1 rama del trigémino, otros 7 con primera y segunda rama al mismo tiempo, 2 con tercera rama y un paciente con segunda rama. Todos los pacientes mantuvieron tratamiento con al menos 2 fármacos, 8 de ellos (47%) con 3 o más fármacos. Todos los pacientes empezaron el tratamiento con pregabalina o carbamacepina sin alcanzar mejoría significativa. 10 pacientes tomaron lamotrigina notando mejoría significativa. Todos los pacientes fueron sometidos a RM cerebral con secuencias específicas, objetivándose presencia de bucle vascular en 2 casos. 2 pacientes fueron sometidos a microcirugía descompresiva con mejoría significativa.

Conclusión: La cefalea neuralgiforme unilateral de breve duración (SUNCT y SUNA) es una entidad poco frecuente pero muy incapacitante por la intensidad y frecuencia del dolor. No existe tratamiento totalmente eficaz, el dolor es refractario a fármacos habituales de primera línea como carbamacepina o pregabalina. Parece eficaz el uso de la lamotrigina en monoterapia o tratamiento adyuvante.

NEURALGIA CIGOMATICOFACIAL: UNA ENTIDAD NO DESCRITA

Gómez Mayordomo, V.A. [1]; Domínguez Díez, F.J. [2]; Porta Etessam, J.M. [3]; García Saez, R. [1]; Gutiérrez Viedma, Á. [1]; Jorquera Moya, M. [4]; Cuadrado Pérez, M.L. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Universidad Complutense de Madrid.; 4. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las neuralgias de las ramas terminales del trigémino son una causa poco frecuente de dolor facial. El nervio cigomaticofacial es una rama de V2 que discurre por la pared lateral de la órbita y se introduce en el hueso cigomático, para emerger por el agujero cigomaticofacial e inervar la piel de la zona más lateral de la región malar. Hasta la fecha no se han publicado casos de neuralgia cigomaticofacial.

Material y métodos: Revisión de un caso valorado en la Unidad de Cefaleas de un hospital terciario.

Resultados: Mujer de 54 años con antecedente de orbitopatía tiroidea grave tratada con corticoides y posterior radioterapia orbitaria hace dos años. Acudió con cuadro clínico de un año de evolución caracterizado por episodios de dolor de cualidad opresiva o pulsátil e intensidad 4-9/10, limitado a un área de 3x2cm en la región malar lateral derecha, de horas de duración y frecuencia casi diaria sin claros desencadenantes. La exploración mostró hiperalgesia de dicho territorio e hipersensibilidad del nervio cigomáticofacial en su punto de emergencia. La RM de órbitas detectó engrosamiento difuso de los músculos extraoculares. Se realizó bloqueo anestésico del nervio con 1 cc de bupivacaína al 0,5%. La paciente presentó remisión completa del dolor, sin necesidad de infiltraciones sucesivas en un mes de seguimiento.

Conclusión: Describimos un primer caso de neuralgia cigomaticofacial, en probable relación con orbitopatía tiroidea o con el tratamiento radioterápico. Esta entidad debe considerarse en pacientes que presenten dolor limitado a la región malar. El bloqueo anestésico del nervio puede tener utilidad diagnóstica y terapéutica.

MIGRAÑA ASOCIADA A EDEMA FACIAL: DIFERENCIA EN LA RESPUESTA A ONABOTULINUMTOXIN A FRENTE AL DOLOR Y A LA CLÍNICA AUTONÓMICA

Domínguez Díez, F.J. [1]; Martínez Peralta, S. [1]; López Agudelo, O.A. [1]; González García, N. [2]; Cuadrado Pérez, M.L. [2]; Porta Etessam, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las crisis de migraña se pueden acompañar de clínica autonómica, la cual posee una fisiopatología distinta a la del dolor.

Material y métodos: Presentar el caso de una paciente diagnosticada de migraña con episodios de edema facial que no responden al tratamiento con onabotulinumtoxin A.

Resultados: Mujer de 58 años con antecedentes patológicos de dislipemia, depresión, hipotiroidismo y artritis indiferenciada. Presenta desde la juventud migraña con aura episódica de alta frecuencia, apareciendo habitualmente durante sus crisis fenómenos de edema facial ipsilateral al lado del dolor, con una duración mayor a la de éste y que se acompañan de dolor sordo y sensación de entumecimiento en la zona. La respuesta de toda esta clínica a la medicación sintomática con antiinflamatorios y especialmente con triptanes es muy buena. Tras probar sin éxito varios fármacos preventivos (nebivolol, topiramato, magnesio y venlafaxina), se inició tratamiento con onabotulinumtoxin A, en principio 155 unidades, con respuesta parcial, y posteriormente 200, objetivándose desde ese momento una gran mejoría de la cefalea, tanto en la intensidad del dolor como en el número mensual de crisis, pero con persistencia de los episodios de edema facial.

Conclusión: Pensamos el mecanismo de acción de onabotulinumtoxin A no participa en la fisiopatología de los fenómenos autonómicos que en ocasiones acompañan a la migraña. Una posible explicación podría estar en el papel que desempeña el péptido intestinal vasoactivo, muy implicado en la clínica vegetativa pero cuya liberación no parece afectarse por la actuación de onabotulinumtoxin A.

SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL: DOS CASOS CON GRAVES COMPLICACIONES

Rivero de Aguilar Pensado, A. [1]; Prieto González, Á.J. [2]; Seijo Raposo, I.M. [1]; Lagorio, A.N. [1]; Cacabelos Pérez, P. [1]; Corredera García, E. [1]; Martínez Vázquez, F.M. [1]; Serramito García, R. [2]; Arán Echabe, E. [2]; Agulleiro Díaz, J.P. [2]; Arias Gómez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Neurocirugía. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: El síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) se debe a una fuga de LCR que provoca una disminución de su volumen. Cursa con cefalea ortostática, presión de apertura baja y hallazgos típicos en la neuroimagen. Presentamos dos casos sin antecedente de punción lumbar (PL) ni de intervención neuroquirúrgica.

Material y métodos: Caso 1: Mujer de 44 años que consulta por cefalea ortostática, náuseas, vómitos y diplopía. La RM es compatible con SHI, sin demostrarse punto de fuga medular. Se decide manejo conservador. La paciente se complica con una trombosis venosa cortical y crisis epilépticas. Se inicia anticoagulación y tratamiento anticomicial. Por persistencia de la cefalea se realiza un parche hemático autólogo epidural a nivel lumbar. Caso 2: Varón de 35 años que acude por cefalea aguda recurrente, intensa, de localización occipital. Dados los hallazgos de la TC (obliteración de las cisternas de la base) y del LCR (hemorrágico), se interpreta como una hemorragia subaracnoidea (HSA). La arteriografía es normal. En la RM presenta signos de SHI y un posible punto de fuga (hernia discal dorsal). El paciente se complica con un hematoma subdural bihemisférico agudo. Se realiza exéresis de la hernia discal, cierre de la fístula y evacuación de los hematomas.

Resultados: Tras la realización del parche hemático y la cirugía, ambos pacientes evolucionaron satisfactoriamente, tanto clínica como radiológicamente.

Conclusión: A pesar de su curso habitualmente benigno, es importante conocer las posibles complicaciones del SHI. Ante una mala evolución se debe realizar un estudio completo del neuroeje para descartar puntos de fuga subsidiarios de tratamiento específico.

CEFALEAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS -TIC: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE

Macías García, D.; González Oria, C.; Pardo Galiana, B.; Murillo Espejo, E.; Bernal Sánchez Arjona, M.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Las cefaleas trigémino-autonómicas (CTA) son cefaleas infrecuentes caracterizadas por dolor unilateral breve en territorio del trigémino con síntomas autonómicos. Se ha descrito asociación CTA y neuralgia del trigémino(NT), denominándose síndromes cluster-tic y hemicránea paroxística/crónica-tic. Nuestro objetivo es describir una serie de pacientes con esta infrecuente asociación.

Material y métodos: Estudio descriptivo de serie de 8 pacientes en seguimiento en Unidad de Cefaleas por NT y CTA. Recogemos variables demográficas, clínicas y terapéuticas.

Resultados: 75% (6/8) eran mujeres, con edad media al inicio de clínica de 49,8 años. Todos los pacientes debutaron con NT, desarrollando tras una mediana de 4 años una CTA. 7 pacientes (88%) presentaban CTA ipsilaterales a la NT. Las distintas algias presentaron coexistencia y alternancia en tiempo. 3 pacientes presentaban síndrome cluster-tic, 2 pacientes síndrome hemicránea continua-tic, 2 pacientes síndrome hemicránea paroxística-tic y una paciente asociaba un SUNCT ipsilateral a su NT. La mayoría de cluster-tic eran varones (2/3) mientras que todas las hemicránea-tic y SUNCT con NT fueron mujeres. Verapamilo fue tratamiento de elección para cefaleas en racimo, mientras que las hemicranea respondieron a indometacina. Carbamazepina y oxcarbacepina fueron los tratamientos más usados para NT.

Conclusión: Las denominadas CTA-tic, son formas atípicas de estas cefaleas que se cree tienen etiopatogenia similar, relacionada con sistema trigémino-autonómico y disfunción hipotalámica central. Es importante una correcta anamnesis para distinguir estas formas infrecuentes ya que se benefician del tratamiento específico de cada una. Aunque existe descrito solapamiento NT-SUNCT, describimos un caso donde coexisten ambas pudiendo considerarse un síndrome SUNCT-tic.

TOXINA BOTULÍNICA EN LA MIGRAÑA CRÓNICA. QUINCE AÑOS DE EXPERIENCIA

Uson Martín, M.; Montalà Reig, C.; Descals Moll, C.; Figuerola Roig, A.; Ballabriga Planas, J.; Romero Ferrando, B.; Espino Ibáñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos: En 2010 se aprueba el uso de toxina botulínica (TB) en migraña crónica tras los resultados del programa PREEMPT. En nuestro hospital este uso se lleva a cabo desde 2003, con dosis y paradigma de inyección diferentes. Describimos nuestra experiencia.

Material y métodos: Se recogieron variables demográficas y clínicas (días de cefalea antes y después del tratamiento, número infiltraciones, dosis, tratamiento preventivo) de pacientes diagnosticados de migraña crónica (criterios según ICHD-III) tratados con TB. Mediante entrevista telefónica se realizó encuesta con distintos ítems (cambio en días de cefalea, intensidad, consumo analgésicos, mejoría subjetiva). Se valoró como respuesta al tratamiento la disminución de días de cefalea superior al 50%. La dosis de TB ha variado en el tiempo (dosis inicial 50 unidades con incremento progresivo según respuesta hasta máximo de 100) siendo los puntos de inyección de 10 a 18

Resultados: En total, se administró TB a 40 pacientes (31 mujeres). Media de días de cefalea: 23. 19 pacientes siguen recibiendo dosis de 50 unidades. Todos los pacientes han disminuido la frecuencia de cefalea. El análisis de grupos muestra que el grupo tratado con 50 unidades tiene mejor respuesta a TB (reducción superior 50% de días de cefalea), con significación estadística.

Conclusión: La TB es un tratamiento eficaz y seguro. En nuestra experiencia, la respuesta se obtiene utilizando dosis bajas, y esta eficacia se mantiene a largo plazo. Aunque el número de pacientes sea pequeño, el seguimiento en el tiempo no y planteamos la posibilidad de utilizar protocolos diferentes del PREEMPT con resultados positivos.

ARTERITIS DE LA TEMPORAL, LA IMPORTANCIA DE DIAGNOSTICARLA A TIEMPO…

Pardo Galiana, B. [1]; Vera Flores, S. [1]; González Oria, C. [2]; Macías, D. [1]; Murillo Espejo, E. [2]; Jiménez Hernández, M.D. [1]

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

Objetivos: La Arteritis de Células Gigantes (ACG) es la vasculitis primaria más frecuente en occidente en mayores de 50 años, constituyendo la causa principal de ceguera bilateral rápidamente progresiva en pacientes mayores de 60 años, siendo imprescindible su diagnóstico precoz. Nuestro objetivo fue analizar las características descriptivas de una muestra de pacientes con ACG.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes diagnosticados de ACG en nuestro centro, analizando variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados: Incluimos 57 pacientes de nuestra base de datos con edad media al diagnóstico de 76,5 años. El 61,4% eran mujeres. El síntoma más frecuente fue la cefalea (74%), siendo de reciente comienzo (85,7%), con dolor generalizado (31%) y opresiva (42,26%). La complicación más temida fue la pérdida de visión presentándose en un 42,1% de los pacientes. Todos los pacientes presentaban VSG elevada al diagnóstico. La biopsia fue el método diagnóstico de elección, realizada en el 59,6% de los pacientes, resultando positiva en el 58,8%. Se realizó EcoDoppler como método complementario al 49% de los pacientes, teniendo resultado positivo únicamente el 25%. El tratamiento de elección fueron los corticoides. El 36,8% presentó al menos una recaída.

Conclusión: Sospecharemos ACG en todo paciente mayor de 50 años con cefalea de reciente aparición que asocie claudicación mandibular, polimialgia reumática, fiebre, deterioro del estado general o amaurosis fúgax. Una VSG elevada apoya fuertemente el diagnóstico, pero la certeza se obtiene realizando una biopsia de la arteria temporal, que debe practicarse a todo paciente con sintomatología compatible. Los corticoides continúan siendo el tratamiento de elección de la ACG.

NEUROPATÍA TRIGMEMINAL SECUNDARIA A QUEMADURA POR LÁSER DE LUZ PULSADA

Loscertales Castaños, J.B. [1]; González Hernández, A. [2]; Miranda Bacallado, Y. [2]; Hervás García, M.H. [3]; López Veloso, A.C. [4]; Cabrera Naranjo, F.H. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital San Roque Las Palmas de GC; 3. Servicio de neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 4. Servicio de neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: Los procedimientos de fotodepilación por láser (FDL) pueden producir dolores faciales crónicos de características neuropáticas. Describimos el caso de una paciente con dolor crónico en el territorio de V1 tras una quemadura por láser de luz pulsada.

Material y métodos: Mujer, 32 años, que unos 2 años antes de nuestra valoración, sufrió una quemadura en la región del párpado inferior y pómulo derecho al realizarse una FDL. Desde entonces comenzó con un dolor hemifacial derecho, que afectaba a la frente, región periorbitaria y del ala de la nariz. Era un dolor continuo, sordo, con sensación disestésica e hipoestésica, con exacerbaciones más lacinantes/punzantes, con lagrimeo, inyección conjuntival y disminución de la hendidura palpebral. Inicialmente estas exacerbaciones eran frecuentes (varias veces al día); progresivamente la frecuencia del dolor había bajado con diversos tratamientos médicos, sin llegar a controlarse completamente.

Resultados: En la exploración física había hipoestesia con alodinia hemifacial derecha en la frente, región periorbitaria y ala nasal, sin otros hallazgos de interés. La RM craneal fue normal. En el momento de nuestra primera valoración estaba en tratamiento con gabapentina, amitriptilina y tramadol con paracetamol; se ajustó el tratamiento, añadiendo clonazepam, palmitoiletanolamida y, posteriormente acetato de eslicarbazepina.

Conclusión: Los procedimientos de fotodepilación con láser de luz pulsada son seguros, aunque deben hacerse con cautela puesto que pueden ocasionar dolores faciales crónicos de tipo neuropático. En nuestro caso, la distribución corresponde con el territorio de V1, por lo que asumimos una lesión por quemadura de ramas terminales de V1.

"ESTOY TRISTE, ME DUELE LA CABEZA Y HE PERDIDO LÍVIDO"

Quiles López, J.F.; De la Cruz Cosme, C.; Rodríguez Belli, A.O.; Carazo Barrios, L.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La cefalea es un síntoma común con el que tenemos que lidiar los neurólogos en el día a día. Para su diagnóstico, nos hacemos valer de la anamnesis que nos llevará a pedir o no las diferentes pruebas complementarias. La silla turca vacía es un concepto radiológico. Puede ser primaria o secundaria a un proceso de destrucción de la hipófisis. La silla turca vacía primaria (STVP) se manifiesta, principalmente, en forma de cefalea, trastornos del ánimo, alteraciones menstruales o disfunción eréctil. Ilustrar la importancia de síntomas cardinales que rodean a una cefalea para solicitar pruebas complementarias y su interpretación.

Material y métodos: Paciente de 49 años, obesidad grado I, hipertenso, diabético y dislipémico que acude a consulta por cefalea occipital de inicio ictal hace 2 años, tras la cual persiste cefalea casi diaria en misma localización y presenta disminución de lívido y volumen de semen eyaculatorio y trastorno del estado del ánimo.

Resultados: Se realiza Resonancia Nuclear Magnética de cráneo donde se objetivan signos de silla turca con quiste selar. Con la sospecha de silla turca vacía (STV) es remitido a Endocrinología, donde se realiza estudio hormonal que demuestra hipogonadismo hipogonadotropo y síndrome metabólico, y a Urología, que confirma un seminograma con volumen disminuido.

Conclusión: 1) La importancia de la anamnesis ante una cefalea, tanto para enfocar un diagnóstico como para interpretar las pruebas de neuroimagen. 2) La silla turca vacía es un concepto radiológico, de causa primaria o secundario a destrucción de la hipófisis, que suele cursar con cefalea.

EPICRANIA FUGAX FACIAL Y CRANEAL: COMBINACIÓN DE AMBAS FORMAS CLÍNICAS EN DOS PACIENTES

Gómez Mayordomo, V.A. [1]; Lastarria Pérez, C. [1]; García Saez, R. [1]; Gajate García, V. [1]; Montalvo Moraleda, T. [1]; Cuadrado Pérez, M.L. [2]

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

Objetivos: La epicrania fugax (EF) se caracteriza por paroxismos de dolor con desplazamiento lineal o en zig-zag a través de distintos dermatomas. Se han descrito la EF craneal y facial como dos formas clínicas independientes. Presentamos la asociación de ambas presentaciones en dos pacientes.

Material y métodos: Revisión de dos casos evaluados en una Unidad de Cefaleas.

Resultados: Caso 1: Mujer de 39 años que presenta descargas eléctricas de intensidad 5-9/10, que comienzan en una u otra mejilla y ascienden en línea recta hasta la región parietal en 1 segundo, innumerables al día, además de paroxismos de similares características que se inician en uno u otro lado de la nuca y avanzan hasta la frente ipsilateral, unas 10 veces al día. Caso 2: Mujer de 62 años que presenta dolores eléctricos de intensidad 7/10 que se inician en la región temporal de uno u otro lado, y se desplazan en 1 segundo con trayectoria lineal hasta la región maxilar o el vértex, en acúmulos de 1 hora, cada 2-3 meses. Cuatro años después presenta descargas eléctricas de intensidad 3/10 que se inician en la región occipital derecha o izquierda y se desplazan hasta la frente, en acúmulos de 1 hora, 1-2 días por semana. La primera paciente quedó asintomática con amitriptilina y la segunda, con gabapentina.

Conclusión: La EF craneal y facial pueden coexistir en un mismo paciente. Este hallazgo apoya la idea de que ambas sean presentaciones clínicas de una misma entidad. Además, sugiere una base fisiopatológica común, con implicación del núcleo caudal del trigémino.

MIGRAÑA HEMIPLÉJICA ASOCIADA A MUTACIÓN DEL GEN SCN1A: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

Feal Painceiras, M.J.; López Fernández, M.; Roel García, A.; Muñoz Enríquez, G.J.; Valdés Ameyrich, L.; Cores Bartolome, C.; Cajaraville Martínez, S.; Raña Martínez, N.; Fernández Couto, D.; Castellanos Rodrigo, M.D.M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: La Migraña Hemipléjica (MH) es un tipo de migraña poco frecuente cuya principal característica es la presencia de aura motora. Podemos hablar de formas familiares o esporádicas. Clásicamente se han identificado mutaciones en tres genes que codifican transportadores de canales iónicos (-canal de calcio -CACNA1A-, bomba Na+/K+ -ATP1A2- y canal de sodio -SCN1A-) y que se transmiten con patrón de herencia autosómica dominante. Se diferencian dos formas: la MH pura y severa, ésta última asociada a inicio precoz con ataques severos que llevan a coma reversible, retraso mental, epilepsia y episodios diarios de ceguera repetitiva (EDCR).

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente varón con antecedentes de epilepsia desde la infancia, retraso del desarrollo psicomotor, episodios de migraña acompañados de hemiparesia alternante, con una frecuencia de 1/mes y (EDCR) espontáneos o desencadenados por cambios en la intensidad lumínica, de segundos de duración y frecuencia elevada (20/día).La hermana, el sobrino, el padre y la abuela paterna del paciente padecen un cuadro similar con asociación de epilepsia, retraso mental, migraña hemipléjica y EDCR.

Resultados: El cuadro clínico del paciente y su familia es compatible con el diagnóstico de MH asociada a mutación del gen SCN1A cuyo estudio se ha solicitado y está pendiente resultado.

Conclusión: La MH asociada a mutación del gen SCN1A y fenotipo ocular es una variante muy rara de migraña de la que sólo hay descritas previamente dos familias. El cuadro clínico del paciente y familia presentados sería compatible con el tercer caso descrito en Europa.

Cefaleas P3

CEFALEA PERSISTENTE "DE NOVO": ANÁLISIS DE UNA SERIE DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

Fernández Velasco, J.M.; Sainz Pelayo, A.; García Andrade, L.S.; Álvaro González, L.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: La cefalea persistente de "novo" (CDPN) es una entidad debatida. Requiere de cefalea no remitente de inicio bien identificado. Puede asociarse a otras cefaleas primarias y abuso de analgésicos, que deben diferenciarse bien en el tiempo de la CDPN. Describimos nuestra casuística retrospectiva.

Material y métodos: Casos codificados como 4.10 (CDPN) o 4.10.1 (CDPN probable) en base de datos con todos los casos de una consulta monográfica de cefalea de 3 años. Analizamos: variables demográficas, otros diagnósticos (cefaleas, psiquiátricos), rasgos clínicos del dolor, evolución/resolución, estudios diagnósticos y tratamientos.

Resultados: 8 casos (de 2450), 5 mujeres, 61,1 años (45-76), 7: 4.10, 1: 4.10.1. 5 casos con otras cefaleas primarias (migraña, tensional, ambas), 2 con abuso de analgésicos, 2 trastornos emocionales y 1 psicosis (no activos). 2 inicio tras cirugía abdominal no complicada, 1 tras diagnóstico de sífilis no confirmado. Todos cefalea amplia, predominio posterior(6) y opresivo(7), intensidad EVAS media 5,6(4- 9), 3 náuseas/vómitos. Todos RM y analítica con serologías, 2 PL. Evolución al diagnóstico de 2 meses (caso 4.10.1) a 30 años(4 <1 año). 4 resolución y alta, 4 persistentes en seguimiento medio 1,8 años; 2 pérdidas. Fármaco más usado: amitriptilina; casos con abuso y refractarios: no respuesta a Botox ni bloqueos.

Conclusión: Entidad poco común de inicio tardío, con frecuentes cefaleas primarias y abuso analgésicos asociados, distinguidos en anamnesis. La mitad tiene evolución favorable, resto persistentes y refractarias. No hemos encontrado traumatismos ni infecciones, sí inicio frecuente tras cirugía o impacto por diagnósticos no relacionados.

HIGROMA MEDULAR ESPINAL COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL CON IMPLICACIONES CLÍNICAS

Gómez Mayordomo, V.A. [1]; Gutiérrez Sánchez, M. [1]; Delgado Suárez, C. [1]; García Saez, R. [1]; Valls Carbó, A. [1]; Jorquera Moya, M. [2]; García Azorín, D. [1]; González García, N. [1]

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

Objetivos: Las manifestaciones radiológicas raquimedulares de la hipotensión de LCR suponen un conjunto de hallazgos de imagen que son fiel reflejo de su fisiopatología. Entre ellos, los higromas espinales apenas han sido descritos en la literatura y representan un hallazgo infrecuente pero muy característico.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer que cumple los criterios de la ICHD-3-beta de hipotensión intracraneal espontánea.

Resultados: Mujer de 52 años que presenta cefalea holocraneal de perfil ortostático de 5 años de evolución y un mes de debilidad proximal del miembro superior derecho y alteración sensitiva en su cara lateral. La cefalea se acompañaba de mareo e inestabilidad, sin otros síntomas neurológicos. La exploración mostró una debilidad en la abducción del hombro derecho (MRC 4-), así como hipoestesia termoalgésica leve en el dermatoma C5 derecho. Se realizó RM craneal que mostró ingurgitación de los senos venosos. La RM medular objetivó una colección de C2 a D3 (12 cm de longitud), con extensión leve al agujero intervertebral C4-C5, sin datos de mielopatía. El EMG fue sugestivo de radiculopatía C5 derecha. Se realizó parche hemático epidural. Tres meses después, presentó una mejoría significativa de la cefalea y la exploración física y hallazgos radiológicos permanecieron estables.

Conclusión: Los higromas medulares son una manifestación muy infrecuente de la hipotensión intracraneal espontánea, si bien son causa importante de síntomas neurológicos como radiculopatías o incluso mielopatía compresiva. Por ello, es importante un diagnóstico precoz y tratamiento agresivo para prevenir el avance de dichos síntomas y la posible morbilidad que de ello deriva.

SÍNDROME DE HORNER Y ARTERITIS DE LA TEMPORAL, CUANDO EL DOPPLER TIENE LA SOLUCIÓN

Silva Hernández, L.; Mayo Canalejo, D.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Montalvo Moraleda, T.; Gómez Mayordomo, V.; González García, N.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: La arteritis de la temporal (AT), es una importante causa de vasculitis en la edad adulta, y su diagnóstico siempre ha de ser sospechado ante nueva clínica neurológica en paciente anciano. Los hallazgos analíticos y neurosonológicos son indispensables para su diagnóstico.

Material y métodos: Mujer 93 años, con miastenia gravis (MG) y arteritis de la temporal (AT) de reciente diagnóstico, en relación con cefalea de reciente aparición y tratamiento con corticoterapia. Al iniciar descenso de corticoterapia debuta con ptosis derecha y anisocoria, con sospecha de síndrome de Horner derecho. En urgencias respuesta a test de apraclonidina confirmándose hallazgo. El resto de la exploración fue normal. En analítica Hb 11,1 g/dl, VSG 43, PCR de 6,85 y FG 23 ml/min. TC craneal urgente sin alteraciones significativas, no se realizó angio-TC por insuficiencia renal, por lo que ante la sospecha de una afectación cardotídea derecha como causa del Horner realizamos estudio doppler que evidenció en arteria carótida interna (ACI) derecha alteraciones parcheadas consistentes en regiones de flujo suboclusivo sin relleno total del vaso, con aceleración de 350 cm/s VPS y un marcado signo del halo. En ambas arterias vertebrales (AV) similares alteraciones parcheadas y signo del halo en ambas arterias temporales.

Resultados: Hallazgos compatibles con afectación vasculítica de arterias mediano y gran calibre, en paciente con AT, se decide iniciar corticoterapia 500mg bolo 3 días y descenso posterior.

Conclusión: Aunque en la AT es más habitual la afectación extra e intracraneal de las AV, otras arterias cervicales de gran calibre pueden afectarse, con graves implicaciones clínicas.

REVISIÓN DEL SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO A PROPÓSITO DE DOS CASOS

García López, C.; Castela Murillo, A.; Carrera Sánchez, I.; Jara Montero, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: El síndrome del seno cavernoso se caracteriza por la afectación de los nervios oculomotores y las ramas maxilar y oftálmica del trigémino. Presentamos dos casos y su diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 52 años, hipertensa, que consulta por cefalea hemicraneal periorbitaria izquierda de reciente comienzo, diplopia binocular horizontal al mirar hacia la izquierda y diplopia binocular vertical en la mirada superior. A la exploración destaca paresia incompleta del III sin afectación pupilar, paresia del IV y VI nervios craneales izquierdos. Reflejos pupilares conservados. Caso 2: varón de 61 años, hipertenso y diabético, que consulta por molestias periorbitarias de un mes de evolución junto a ptosis palpebral derecha no fluctuante y paresia de la elevación del ojo derecho, acompañado de cefalea holocraneal.

Resultados: En el primer caso la TAC craneal y RM mostraron imágenes compatibles con aneurisma gigante intracavernoso izquierdo parcialmente trombosado y dos aneurismas saculares en carótida interna derecha, confirmándose posteriormente por arteriografía. El segundo paciente presentaba tumoración hipofisaria que tras biopsia fue catalogado de adenoma hipofisario corticotropo atípico e invasivo.

Conclusión: El seno cavernoso es una estructura anatómica de pequeñas dimensiones en la que se relacionan los pares oculomotores, trigémino y arteria carótida interna rodeada del plexo simpático. A pesar de la estrecha relación de sus componentes, la afectación puede ser parcial e incompleta, incluso con lesiones de gran tamaño. Entre sus causas se deben descartar aneurismas arteriales, fístula carótido-cavernosa, tumoraciones, infecciones y procesos inflamatorios como el síndrome de Tolosa Hunt.

CEFALEA Y OFTALMOPARESIA AGUDA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME ANTI-GQ1B

Moreno Ajona, D. [1]; Valentí, R. [1]; Echeveste, B. [2]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Fernández Matarrubia, M. [2]

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

Objetivos: El síndrome de Miller-Fisher (SMF) es una variante rara del síndrome de Guillain-Barré, asociada a anticuerpos anti-GQ1b y caracterizada por la triada: oftalmoparesia, ataxia cerebelosa y arreflexia. Se han descrito formas incompletas de oftalmoparesia sin ataxia y, aunque extraordinariamente infrecuentes, casos que debutan con cefalea sugestiva de hipertensión intracraneal. Presentamos el caso de una paciente con cefalea y paresia bilateral del VI nervio craneal, como debut de un síndrome anti-GQ1b.

Material y métodos: Mujer de 49 años, sin antecedentes relevantes, que comienza con cefalea intensa de predominio matutino, asociada a náuseas y fotofobia, que le despierta por la noche y mejora con el ortostatismo. Cinco días después, comienza con diplopia binocular. En la exploración destaca una paresia bilateral de la adducción, siendo el fondo de ojo y resto del examen normales. Se realiza RM cerebral con contraste, normal.

Resultados: La punción lumbar muestra presión de apertura y citobioquímica normales. De forma espontánea, la cefalea cede a las 2 semanas del inicio pero persiste la oftalmoparesia. Se realizan serologías, negativas, y estudio inmunológico, con anticuerpos anti-GQ1b positivos. Tras la administración de inmunoglobulinas endovenosas, la paciente experimenta resolución de los síntomas.

Conclusión: El síndrome anti-GQ1b constituye un espectro clínico de presentación variable, que incluye el SMF y formas incompletas como la oftalmoparesia aislada. Aunque no se conocen los mecanismos, la cefalea puede ser uno de los síntomas iniciales. Ante un paciente con cefalea y oftalmoparesia aguda de causa no aclarada, debemos incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial, ya que las inmunoglobulinas pueden ser un tratamiento efectivo.

FENÓMENOS VISUALES AURA-LIKE TRAS ARTERIOGRAFÍAS CEREBRALES

Mayo Canalejo, D.; González García, N.; Silva Hernández, L.; Montalvo Moraleda, T.; Gómez Iglesias, P.; Valls Carbó, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El porcentaje de complicaciones neurológicas tras arteriografía cerebral varía entre un 1,5-2%. Se han descrito casos de migraña con aura desencadenada tras estos procedimientos. La incidencia de fenómenos visuales autolimitados tras estos procedimientos no está bien establecida.

Material y métodos: Describimos 4 casos con fenómenos visuales similares a auras visuales tras realización de arteriografía cerebral en nuestro centro, en el periodo de enero 2016-abril 2017.

Resultados: Los tres primeros casos no presentaban antecedentes de migraña o aura. El caso 1 presentó un primer episodio al finalizar el procedimiento (embolización de malformación vascular hemisférica derecha) y otro 24 horas después (20 min cada uno) consistentes en visión de luces de colores y escotoma centelleante en campo visual izquierdo sin cefalea posterior. El caso 2 presentó un primer episodio tras finalizar el procedimiento de embolización de aneurisma de ACI derecha, con 2 episodios similares durante las siguientes 24 horas, consistentes en escotomas centelleantes con expansión en ambos campos visuales (30-45 minutos de duración) sin cefalea posterior. El caso 3 presentó a las 36 horas de una embolización de fístula dural vermiana un episodio de visión de luces brillantes en ambos campos visuales de 10 minutos de duración sin cefalea posterior. El caso 4 presentó un episodio de aura visual con posterior migraña, ambas similares a las suyas habituales, 12 horas tras arteriografía cerebral diagnóstica.

Conclusión: Los fenómenos visuales aura-like pueden ocurrir tras arteriografías cerebrales. La fisiopatología es desconocida pero hipotetizamos como primera posibilidad que esté en relación con la neurotoxicidad producida por los contrastes yodados.

ERRATA NATURAE: ANGIOGÉNESIS IMPERFECTA Y SUS CONSECUENCIAS CLÍNICAS

Villar Martínez, M.D.; Fernández Sanfiel, M.L.; Hernández García, M.; González Fernández, T.; Padilla León, D.; Iacampo Leiva, L.; Mendoza Plasencia, Z.; García Álvarez, D.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La arteria trigeminal persistente (ATP) es la más común de las anastomosis carótido-cavernosas en adultos, hallazgo incidental que puede presentarse con clínica muy variada.

Material y métodos: Presentamos tres casos en los que se objetivaron ATP sintomáticas y sus imágenes radiológicas.

Resultados: Caso 1. Varón, 57 años, dislipémico. Remitido por cefalea frontotemporal derecha con dolor punzante ocular derecho y visión doble. Exploración: limitación en abducción de OD y diplopia referida. TC craneal: imagen heterogénea paraselar. RMN sugestiva de ATP (tipo I de la clasificación de Saltzman por arteriografía). Mejoría tras alta. Caso 2. Mujer, 57 años, fumadora, dislipémica. Refiere cefaleas punzantes, de pocos segundos, en región periocular y frontal derecha, fotofobia, hiperemia conjuntival y edema facio-palpebral ipsilateral. Mediante Angio-RMN se evidenció ATP y origen fetal de ACoP derechas. Mejoría con amitriptilina. Caso 3. Mujer, 59 años, alergia a AAS, exfumadora, hipertensa, diabética, dislipémica. Presenta cefalea, vértigo, disartria y debilidad en EEDD. Exploración: dismetría d-n y t-r. En RMN: isquemia protuberancial anterolateral derecha, ATP e hipoplasia basilar. Ateromatosis carotídea bilateral en ECO-Doppler. Se inició clopidogrel y estatina, quedando asintomática.

Conclusión: Los errores en la angiogénesis, con persistencia de arterias primitivas compensadoras, pueden originar ectasias en las que un incremento transitorio de pulsatilidad provocaría compresión de nervios craneales, dando lugar a sintomatología neuroexcitatoria o deficitaria, pudiendo desarrollar tolerancia con recuperación progresiva. En los dos primeros casos se manifiesta como parálisis del VI par craneal y cefalea trigémino-vascular. En el tercero, isquemia en territorio posterior por émbolo procedente del territorio anterior.

CEFALEA PERSISTENTE SECUNDARIA A CRANIOTOMÍA Y NEUROESTIMULADOR

Pastor Yvorra, S. [1]; Díaz de Terán Velasco, F.J. [1]; Lara Lara, M. [1]; Paz Solis, J.F. [2]

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

Objetivos: La cefalea persistente atribuida a craniotomía (CPAC) es una entidad clasificada dentro de las cefaleas secundarias que se define como aquella que aparece de novo tras la realización de una craniotomía y que se mantiene durante más de 3 meses después de la intervención neuroquirúrgica. Es poco frecuente pero muy invalidante para el paciente y no existe un tratamiento médico específico ni protocolizado según las guías de práctica clínica.

Material y métodos: Se presentan dos casos clínicos de pacientes con CPAC evaluados en la consulta de Cefaleas de un Hospital Universitario que han sido tratados con Neuroestimuladores (NT).

Resultados: Un varón de 59 años y una mujer de 41 fueron sometidos a craniotomía por un aneurisma de la arteria comunicante anterior y malformación arteriovenosa temporal izquierda respectivamente, desarrollando CPAC que no respondió analgesia de primer y segundo escalón, ni a varios tratamientos preventivos e infiltraciones anestésicas locales durante 3 y 7 años respectivamente. Se realizó implantación de NT a nivel supraorbitario y occipital bilateral respectivamente. Los pacientes refirieron mejoría significativa de la cefalea en cuanto a: disminución de la frecuencia (> 50%) y reducción de la intensidad junto con una disminución del consumo de analgésicos/ mes.

Conclusión: Los dispositivos de NT podrían ser una opción terapéutica de utilidad en pacientes con CPAC refractarios a tratamiento médico convencional, pero se necesitan de estudios que evalúen su eficacia y seguridad en este subtipo específico de cefalea secundaria.

LA TOXINA BOTULÍNICA-A EN EL TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA

Aguilar Barbera, M.; Tirado Rueda, Á.; Comes Romero, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: La migraña crónica refractaria (MCR) es un reto terapéutico importante y complejo. La demostración de los efectos analgésicos de la Toxina Botulínica A (TxB-A) ha sido un nuevo elemento de esperanza para este grupo de población. Objetivo: Describir los beneficios alcanzados aplicando TxB-A en el tratamiento de la MCR.

Material y métodos: 44 personas (mujeres 77,3%), edad superior a los 40 años (70,5%)(17-77años), que cumplían criterios de MCR, tratadas con TxB-A (mínimo dos aplicaciones), remitidas desde atención primaria o neurología. Valoración basal y cada 3 meses de la frecuencia de cefaleas (calendario: % días afectados), intensidad máxima del dolor (0-10) y fármacos empleados para controlar el dolor en fase aguda. Tratamiento con TxB-A a dosis de 155-200 unidades repartidas en 35 puntos. Valoración del beneficio global subjetivo después de cada tratamiento.

Resultados: un 15% no respondieron al tratamiento. En el resto, el beneficio global fue relevante; ligero 9,5%, moderado 14,2%, bueno 43,6%, excelente 28,5%. Las frecuencias de presentación de cefaleas: 79,5% (basal), 52,1% (1ª aplicación), 34,5% (final); la intensidad máxima del dolor; 8,65 (basal), 6,57 (1ª aplicación), 5,88 (final). El beneficio global 57,9% (1ª aplicación) y del 70,43% (final). Reducción del número de fármacos y mejor respuesta a los mismos. No efectos adversos.

Conclusión: La Toxina Botulínica A demuestra ser un tratamiento efectivo y seguro en un elevado porcentaje de personas con Migraña Crónica Refractaria. El beneficio conseguido aumenta a medida que se prolonga el tratamiento.

NEURALGIA DEL TRIGÉMINO FAMILIAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Porta Etessam, J.; Pérez Pérez, A.; Gómez Mayordomo, V.A.; García Sáez, R.; Valls Carbo, A.; González García, M.N.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La neuralgia del trigémino (NT)se define como episodios paroxísticos breves de dolor lancinante en territorio de las ramas del nervio trigémino. La forma más frecuente es la NT clásica, sin causa aparente o por compresión microvascular. Las formas familiares son casos extraordinariamente infrecuentes. Aportamos el caso de una familia afecta.

Material y métodos: Se trata de un paciente con una historia familiar positiva que implica a otros cuatro miembros.

Resultados: Presentamos el caso de un varón de 84 años con diagnóstico de NT clásica desde los 54, en territorio de la segunda rama (v2) derecha. La exploración y pruebas de imagen fueron normales, y se resolvió mediante tratamiento con termocoagulación con resolución completa. A los dos años de dicha intervención, reaparece de nuevo la clínica en región V2 contralateral, y que ha respondido a tratamiento farmacológico neuromodulador. Destaca en la historia los antecedentes familiares con afectación de NT en otros cuatro miembros de la rama materna: abuelo materno, madre, tío materno e hija de hermana materna. En la mayoría la distribución era también en la segunda rama y en algún caso se presentó afectación bilateral.

Conclusión: La NT familiar es una entidad muy infrecuente que supone menos del 1% de los casos, y existen 127 casos reportados en la literatura. Aunque no se conoce ningún gen relacionado, la mayoría de los casos presentan una herencia autosómica dominante. Clínicamente suelen tener un debut más temprano y mayor implicación bilateral que en las formas esporádicas, hallazgos que hemos podido observar en nuestro caso.

PREVALENCIA DE ASISTENCIAS POR DOLOR DE CABEZA EN UNA CONSULTA PRIVADA DE NEUROLOGÍA GENERAL

Mínguez Olaondo, A. [1]; Trzeciak, M. [2]; Salom Juan, J.M. [3]; Gil Rodrigo, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Clínica Quirón de Valencia, S.A.

Objetivos: Estudiar la prevalencia y perfil del enfermo que acude por cefalea en nuestro grupo de pacientes de la consulta privada de neurología general.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes atendidos por primera vez por cefalea en una consulta privada de neurología general durante 6 meses. Se estudia la comorbilidad de los pacientes, la realización de resonancia magnética (RM) y el tratamiento pautado.

Resultados: De los 383 atendidos 172 (44,91%) pacientes acuden por cefalea, siendo 125 mujeres (72,7%). Por cefalea primaria acuden 155 (90,1%) y por cefalea secundaria 17 (9,9%). De los que acuden con cefalea primaria la mayoría tienen cefalea tensional, migraña episódica, crónica y el resto punzante idiopática, asociada a la actividad sexual, ejercicio físico y en racimos. De los que acuden con cefalea secundaria la mayoría cervicógena, neuralgia del trigémino, y el resto atribuida a hipertensión arterial, neuralgia de Arnold, SUNCT, arteritis de la temporal, tumor y tras traumatismo craneal. En cefaleas primarias en 119 pacientes (76,8%) se realizó RM cerebral, este grupo requiere más tratamiento farmacológico.

Conclusión: La cefalea ocupa casi el 45% de la asistencia, siendo las mujeres más frecuentes y siendo la cefalea primaria más prevalente. A pesar de ser la cefalea tensional y la migraña las razones más comunes de atención, tanto el proceso diagnóstico como el manejo terapéutico difieren en cada subtipo y por lo tanto requiere un profundo conocimiento de los mismos para un gasto económico racional y una adecuada atención al paciente.

NEURALGIA GLOSOFARÍNGEA. REVISIÓN DE CASOS

Trzeciak Trzeciak, M.; Mínguez Olaondo, A.; Irimia Sierra, P.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Analizar los rasgos clínicos, factores desencadenantes, opciones terapéuticas y curso evolutivo de la neuralgia del glosofaringeo.

Material y métodos: Se revisan historias clínicas de pacientes diagnosticados de neuralgia del glosofaringeo en nuestro centro entre 2000-2016.

Resultados: De los 15 pacientes diagnosticados, 11 (73%) fueron mujeres y la edad media de inicio de los síntomas fue de 55 años. 8 pacientes debutaron con dolor paroxístico y lancinante en región del paladar, 4 en la parte posterior de la lengua y 3 en región del oído. En 11 pacientes el dolor aparecía en el lado izquierdo (73%). Todos los pacientes se sometieron a una RM cerebral con secuencias específicas, encontrándose un tumor en 3 casos y un bucle vascular en otros 3. Todos los pacientes mantuvieron tratamiento con al menos 2 fármacos, siempre incluyendo un antidepresivo y un antiepiléptico. 9 pacientes siguió tratamiento con 3 o más fármacos (60%). 4 pacientes se sometieron a una microcirugía descompresiva y uno a radiofrecuencia. Un paciente precisó una reintervención quirúrgica. Solo 1 de los intervenidos presentó remisión completa de los síntomas, describiendo mejoría significativa el resto.

Conclusión: La neuralgia glosofaríngea es una entidad poco frecuente pero muy incapacitante por la intensidad y frecuencia del dolor. Es importante realizar estudios de neuroimagen con secuencias específicas para una adecuada aproximación diagnóstica. Los síntomas suelen ser refractarios a varias líneas de tratamiento farmacológica, haciendo necesaria en ocasiones la aplicación de radiocirugía o descompresión microvascular.

Conducta y Demencias P1

LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ): COMPARATIVA CLÍNICA DE DOS SERIES

Fernández Pérez, M.J. [1]; Vicente Alba, P. [2]; Labandeira Guerra, C. [2]; Martínez Hervés, H. [1]; Bello Otero, L. [1]; San Millán Tejado, B. [3]; Teijeiro Bautista, S. [1]; Mañas Uxo, J. [1]; Romero López, J. [1]; Maciñeiras Montero, J.L. [1]; Corredera García, E. [4]; Castro Vilanova, M.D. [5]; Sánchez Herrero, J. [1]; Andrade Grande, C.M. [1]; Koukoulis Fernández, A. [1]; Moreno Carretero, M.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 5. Servicio de Neurología. Hospital Do Meixoeiro

Objetivos: Análisis comparativo de las características demográficas y clínicas entre dos series de casos de ECJ.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los casos diagnosticados de ECJ en dos centros de nuestra área sanitaria (periodo 1997-2012).

Resultados: En el centro 1, se identificó un cluster de 12 pacientes, 10 esporádicos y 2 genéticos (tasa mortalidad 4 casos/millón/año); en el centro 2, se diagnosticaron 6 casos esporádicos (tasa mortalidad 1,5). La tasa de mortalidad del área sanitaria fue 2,6. La mediana de la duración de la enfermedad fue menor en el centro 2 (2,8 meses). En las dos series, el 50% presentaron pródromos, la demencia rápidamente progresiva fue la forma de inicio más frecuente y en fase de estado todos los pacientes desarrollaron síntomas cognitivos y cerebelosos. Las fluctuaciones clínicas fueron muy significativas en ambas series (55% y 50% respectivamente). En el centro 1, se objetivaron mioclonias en el 83% y en el centro 2, en el 100%. El EEG fue típico en el 58% (centro 1) y 100% (centro 2). La proteína 14-3-3 fue positiva en el 63% de los sECJ y en el 50% de los gECJ en el centro 1, y en el centro 2, en el 100%. La RM mostró características típicas en el 57 % y 66% respectivamente.

Conclusión: Es llamativa la alta tasa de mortalidad en el área sanitaria, sobre todo en el centro 1. La diferencia entre las tasas de mortalidad de los dos centros podría explicarse porque en el centro 2 no se diagnosticaron casos atípicos ni genéticos.

DEMENCIA SEMÁNTICA COMO EXPRESIÓN CLÍNICA DE UNA MUTACIÓN EN EL GEN TARDBP

González Sánchez, M.; Puertas Martín, V.; Herrero San Martín, A.; Llamas Velasco, S.; Pérez Martínez, D.A.; Villarejo Galende, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La demencia semántica es una entidad clínica considerada dentro del espectro de la demencia frontotemporal (DFT). Puede asociar afectación de motoneurona, aunque es menos frecuente que en el resto de variantes de DFT. En la mayoría de los casos cursa con inclusiones intraneuronales de la proteína TAR DNA binding protein 43 (TDP-43), codificada por el gen TARDBP. Solo un 5% de los pacientes presentan historia familiar, describiéndose mutaciones causales en distintos genes (progranulina, C9Orf72) en algunos de ellos. Presentamos un caso de demencia semántica familiar asociado a una mutación del gen TARDBP.

Material y métodos: Mujer de 51 años hipertensa y dislipémica. Presenta un cuadro lentamente progresivo de alteración del lenguaje y trastorno conductual compatible con una demencia semántica. En la resonancia magnética cerebral se observa atrofia temporal anterior bilateral de predominio izquierdo, y en el SPECT cerebral una hipoperfusión fronto-temporal izquierda de predominio temporal. Como antecedentes familiares tiene un hermano con "demencia no especificada" de inicio alrededor de los 50 años. Posteriormente otro hermano de 52 años recibió el diagnóstico de enfermedad de motoneurona tipo Atrofia muscular progresiva.

Resultados: En el estudio genético realizado se observa la mutación c.1147A>G (p.I383V) en heterocigosis en el gen TARDBP, que ya ha sido descrita previamente como patogénica.

Conclusión: La demencia semántica familiar puede estar causada por mutaciones en el gen TARDBP. En algunas ocasiones se asocia con enfermedad de motoneurona. Existen contados casos descritos en la literatura.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

García Lax, N. [1]; Motos García, J.Á. [1]; Palao Rico, M. [1]; Pellicer Espinosa, I. [1]; López Gómez, E. [1]; Sanz Monllor, A. [2]; Sánchez Ortuño, I. [3]; Martínez Navarro, M.L. [1]; Marín Marín, J. [1]; Rodríguez García, J.M. [1]; Salmerón Ato, M.P. [1]; García Medina, A.M. [1]; Iniesta Valera, J.A. [1]; Díaz Ortuño, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) constituye la enfermedad priónica humana más frecuente. El 85-95% de casos son esporádicos, 5-15% familiares y, menos del 1%, iatrogénicos Las manifestaciones principales son la demencia rápidamente progresiva y las mioclonías, aunque la sintomatología inicial puede ser muy variable lo que dificulta el diagnóstico. Presenta un curso progresivo llevando al fallecimiento habitualmente en el primer año tras el inicio.

Material y métodos: Presentamos tres casos diagnosticados en nuestro hospital entre 2014 y 2015.Caso 1: Varón, 53 años, padre fallecido por ECJ esporádica, consulta por deterioro cognitivo y alteración del lenguaje de 10 meses de evolución, a la exploración: mutismo acinético, hiperreflexia, mioclonías y ataxia de la marcha. Caso 2: Varón, 57 años, ingresa por torpeza en extremidades izquierdas de 2 semanas, a la exploración inicial: hemiparesia 4/5 y extinción sensitiva izquierdas con deterioro rápido posterior llegando al mutismo, mioclonías espontáneas y reflejas, actitud distónica en MSI y ataxia. Caso 3: Varón, 69 años, cuadro de 6 meses consistente en alteración cognitiva y motora, a la exploración: mutismo, hipertonía izquierda e hiperreflexia.

Resultados: En todos la RM cerebral fue característica, el EEG mostró actividad periódica generalizada de ondas bifásicas y trifásicas y la proteína 14-3-3 en LCR fue positiva. En el caso 1 se realizó estudio que mostró mutación(p.Glu200Lys) en heterocigosis en exón 2 del gen PRNP. Se realizó en todos estudio neuropatológico, resultando compatible con ECJ.

Conclusión: Resulta fundamental tener en cuenta la ECJ ante todo paciente con deterioro cognitivo rápidamente progresivo y mantener un alto índice de sospecha incluso en aquellos casos con inicio atípico.

EVALUACIÓN VISUAL Y CUANTITATIVA DE LA ATROFIA DEL HIPOCAMPO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ

Falgàs Martínez, N.; Sánchez-Valle, R.; Bargalló, N.; Balasa, M.; Fernández, G.; Bosch, B.; Olives, J.; Antonell, A.; Muñoz, C.; León, M.; Grau, O.; Castellví, M.; Tort, A.; Lladó, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Determinar el grado de atrofia hipocampal (AH) en variantes amnésicas y no amnésicas de la enfermedad de Alzheimer de inicio precoz (EAP) comparado con controles sanos (CS). Comparar la determinación cuantitativa y escala visual de atrofia medial temporal(ATM) como técnicas de medición de AH.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con 74 sujetos: 58EAP (<65 años, biomarcadores LCR alterados, MMSE>20), 38 amnésicos (aEAP), 20 no amnésicos (naEAP), 16 CS. Se obtuvo el volumen hipocampal (VH) en RM con FreeSurfer v5.3 (www.neugrid.eu). Una radióloga, ciega al diagnóstico, evaluó la escala Scheltens. La puntuación de ATM se obtuvo del promedio de los valores de hipocampo derecho e izquierdo.

Resultados: El VH fue significativamente menor en aEAP (5568 ± 663 mm3) que en naEAP (6260 ± 872mm3) (p = 0,001) o CS (6766 ± 711mm3) (p<0,001); sin diferencias entre naEAP y CS (p = 0,07). Se detectó ATM≥2 en 28,7% aEAP (S=28%,E=100%), 15% naEAP (S=15%,E=100%) y 0% CS. ATM≥1,5 en 34,2% aEAP (S=34%,E=100%), 30% naEAP y 0% controls (S=30%,E=100%); ATM≥1 en 57,9% aEAP (S=58%,E=69%), 45% naEAP (S=45%,E=69%) y 31% CS. La puntuación de MTA y volumetría mostraron correlación inversa significativa moderada (r=-0,534, p<0,001).

Conclusión: Los pacientes aEAP mostraron más AH que naEAP. En la evaluación visual valores de mayor atrofia (ATM≥2 y ≥1,5) muestran buena especificidad pero baja sensibilidad para el diagnóstico de EAP mientras valores ATM≥1 son menos específicos pero más sensibles. Sería necesario establecer los puntos de corte de ambas técnicas y determinar cuál es mejor para un diagnóstico precoz. Agradecimientos: FISPI14/00282, Ajut Josep Font-Hospital Clínic Barcelona

DIFERENCIAS EN EL METABOLISMO CEREBRAL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ Y TARDÍO

Echeveste González, B. [1]; Prieto Azcárate, E. [2]; Imaz Aguayo, L. [1]; Trzeciak, M. [1]; Recio Fernández, M. [1]; Arbizu, J. [2]; Riverol, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Analizar las diferencias en el metabolismo cerebral entre los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) de inicio precoz frente a los de inicio tardío.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes con diagnóstico de probable EA (clínica de tipo amnésica) a los que se les realizó un estudio de PET-FDG. Se comparó el metabolismo cerebral atendiendo a la edad de presentación de la enfermedad. Decidimos dividirlos en tres grupos de edad: ≤65 años (precoz), 65-79 años (tardío) y ≥79 años (muy-tardío). Se empleó SPM8 para el análisis de las imágenes.

Resultados: Se seleccionaron a 106 sujetos (67 mujeres y 39 varones) con una media de edad de 70 años (48-87). El MMSE: 20,28 (12-28). El grupo precoz lo formaban 25 pacientes, el tardío 14 pacientes y el muy-tardío 67 pacientes. Los pacientes del grupo precoz presentaban un mayor hipometabolismo en cíngulo y precuneus al compararlos con el grupo tardío y con el muy-tardío. Los pacientes del grupo tardío y los del grupo muy-tardío presentaban un marcado hipometabolismo en temporales y especialmente en hipocampos respecto al grupo precoz. No había diferencias significativas en el metabolismo cerebral entre el grupo tardío y el muy-tardío, bidireccionalmente.

Conclusión: La EA precoz se define como aquella que se presenta antes de los 65 años. En la literatura está descrito que lo pacientes con EA precoz muestran un hipometabolismo parietal, respetando los lóbulos temporales e hipocampos, en comparación con los EA tardíos, tal y cómo demostramos con nuestros resultados.

ISQUEMIA CRÓNICA DE LA SUSTANCIA BLANCA CEREBRAL Y TIEMPO DE CONVERSIÓN A DEMENCIA EN LAS AFASIAS PROGRESIVAS PRIMARIAS

Bello López, J. [1]; Gómez Ruiz, I. [1]; Ávila Rivera, A. [1]; Fernández González, S. [2]; Balagué Marmaña, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi

Objetivos: Las afasias progresivas primarias (APP) son procesos neurodegenerativos de inicio lingüístico. Los factores vasculares podrían influir en la evolución de las APP de forma todavía no aclarada. Presentamos una serie de pacientes en los que se analiza la posible influencia de la isquemia cerebral crónica en la evolución a demencia.

Material y métodos: Se revisaron los registros clínicos de los pacientes diagnosticados de APP entre 2010-2016. Asimismo se analizaron las pruebas de neuroimagen (14 TAC, 15 RM) en cuanto a isquemia crónica de sustancia blanca (escala de Fazekas, 0-3) y en cuanto a la presencia de atrofia focal en el momento del diagnóstico.

Resultados: El grupo consta de 28 pacientes (17 mujeres) con edad media de inicio sintomático 71.8 años (58-79) Tipos de APP: 11 logopénicas, 7 no fluentes, 4 semánticas y 6 no clasificables. Veintiún pacientes se demenciaron durante el seguimiento en un tiempo medio de 44 meses (24-72) desde el inicio sintomático. El grado de isquemia crónica por TAC evidencia que 10 pacientes presentan grados 0-1 y 4 pacientes, grados 2-3. En la RM, 10 pacientes muestran grados 0-1 y 5 pacientes, grados 2-3. Los pacientes con grados 2-3 de isquemia crónica en la RM convierten a demencia en un tiempo menor que los pacientes con grados 0-1 menor (Rho de Spearman -0.528, p=0,048). En cambio, no encontramos relación entre la presencia de atrofia focal (12 de 22 pacientes, 54.5%) y la conversión a demencia (Chi-cuadrado=0.078, p=0,781).

Conclusión: La isquemia cerebral crónica influye en la conversión a demencia en los pacientes con APP.

ALUCINACIONES MENORES EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Piñol Ripoll, G. [1]; Arias Pastor, A. [2]; Blasco, E. [3]; Gil, M.P. [4]; Del Pino, C. [1]; Campanera, S. [1]; Jorge, C. [1]; Balleste, J. [1]; Huerto, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Santa María; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; 3. Servicio de Geriatría. Hospital Santa María; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Las alucinaciones menores (AME) consisten en alucinaciones de pasaje y/o sensación de presencia. Se han descrito en algunas entidades como la enfermedad de Parkinson (EP), prediciendo la aparición de alucinaciones mayores. Sin embargo, en la enfermedad de Alzheimer (EA) no está descrita su existencia ni su prevalencia así como su posible relación con el consumo de fármacos u otros síntomas neuropsiquiátricos.

Material y métodos: Estudio observacional de 287 sujetos (95 EA de diagnóstico de novo sin tratamiento específico, 23 en tratamiento con iache, 46 DCL y 100 controles) sometidos a una entrevista semiestructurada de AME empleada en pacientes con EP. Se compararon datos clínicos, cognitivos y farmacológicos en los diferentes grupos.

Resultados: La prevalencia de AME fue mayor en pacientes con EA sin tratamiento específico (40%), seguido de los DCL (23.8%), EA en tratamiento con iace (15.4%) y controles (5%)($p<0.05$). Las AME más frecuentes fueron visuales de pasaje y sensoriales. Existía buena correlación entre las AME y la puntuación en MMSE ($r=-0.215$;$p=0.006$), NPI total ($r=0.260$;$p=0.001$) y la presencia de delirios ($r=0.169$;$p=0.031$), alucinaciones ($r=0.293$;$p=0.000$), depresión ($r=0.157$;$p=0.04$) y alteraciones del sueño ($r=0.178$;$p=0.023$) en las distintas poblaciones estudiadas. No se asociaron al consumo de antidepresivos, hipnóticos o neurolépticos.

Conclusión: Elevada prevalencia de AME en pacientes con EA constituyendo un síntoma frecuente que se asocia con otras alteraciones conductuales y que ni los pacientes ni cuidadores refieren de forma espontánea por lo que insistimos en la necesidad de interrogar específicamente para este síntoma.

EL SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO COMO SIGNO DE ALERTA HOSPITALARIA: DESENMASCARANDO LAS DEMENCIAS INFRADETECTADAS

Pérez Cabanillas, I.; Arbós, C.; Espino Ibáñez, A.M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos: La demencia tiene un alto índice de infradiagnóstico, en nuestra comunidad se estima de hasta el 65%. Dado que 2/3 de los Síndromes Confusionales Agudos (SCA) se dan en pacientes con demencia, su detección intrahospitaliaria puede ser una buena alerta de deterioro cognitivo

Material y métodos: Revisamos la casuística de SCA de nuestro hospital en 2015 según códigos CIE9. Registramos: número de casos, edad, sexo, consultas a urgencias e ingresos, factores precipitantes y de riesgo, complicaciones, destino al alta y presencia o ausencia de diagnóstico de deterioro cognitivo al ingreso y alta

Resultados: Se obtuvieron 216 pacientes (57% varones) que representaron 1,24 % del total de ingresos en 2015. El 40,1 % con ≥ 3 episodios en urgencias/año. Entre los factores precipitantes existían las infecciones (47%), problemas cardio-respiratorios (11%) y fármacos (9,3%). Entre los factores de riesgo destacaban: enfermedad médica grave (26,4%), enfermedades neurológicas de base (16,7%), alcoholismo (12,5%), delirios previos (11,1%), desnutrición (6,9%) y distocias sociales (6,9%). El 23,6 % presentaron complicaciones especialmente infecciones y yatrogenia farmacológica. En el momento del ingreso se registró deterioro cognitivo en el 26% de pacientes y al alta en el 47% de pacientes, éstos con edad más avanzada y mayor necesidad de recursos socio-sanitarios

Conclusión: La identificación del SCA ayuda a desenmascarar el deterioro cognitivo siendo un signo de alerta hospitalaria de demencia. El bajo número de casos codificados en nuestro hospital probablemente refleja la infradetección e infrarregistro en el informe de alta traduciendo una baja sensibilización al respecto de la importancia de esta complicación.

CAMBIAN LOS BIOMARCADORES LA ACTITUD TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON DCL O DEMENCIA LEVE. EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA DE DEMENCIA

Fernández Travieso, J.; Algarra Lucas, C.; Torrecillas Narváez, D.; Martínez Martínez, M.; Miralles Martínez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Los criterios diagnósticos de enfermedad de Alzheimer incluyen biomarcadores para mejorar la especificidad en el diagnóstico de demencia establecida y para ayudar al diagnóstico precoz de la enfermedad. Diferenciamos entre marcadores de neurodegeneración (PET-TAC FDG, SPECT, proteína tau en LCR) y marcadores de depósito de β-amiloide (PET-TAC amiloide, Aβ42 en LCR) Valorar en pacientes de la consulta especializada de demencias de un Hospital Universitario la utilidad de biomarcadores en pacientes con DCL y demencia inicial, valorando si utilizarlos implica cambios en el tratamiento.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes atendidos en la consulta de demencias con diagnóstico clínico de DCL o demencia leve desde diciembre de 2016. Analizamos de manera descriptiva, edad, tiempo de evolución, tratamientos previos, estudio solicitado, y se observa si el resultado conlleva cambios en el tratamiento y en qué sentido se produce éste.

Resultados: Analizamos 85 pacientes, con edad media 73,5 años. De media los pacientes presentaban 3,4 años de evolución. El 25,9% no llevaban ningún tratamiento en ese momento. En el 52,9% se solicitaron estudios de neurodegeneración exclusivamente (38 SPECT y 7 PET-TAC FDG), en el 11,8% PET-TAC amiloide y en el 35,3% punción lumbar para estudio de proteína tau y Aβ42. El resultado implicó cambios de tratamiento en el 76,5%, siendo ampliado en el 59,0% y disminuido o suspendido en el 38,46%.

Conclusión: La solicitud de biomarcadores de manera protocolizada en una consulta especializada en DCL o demencia leve implica cambios importantes en el tratamiento de los pacientes con relación a la evaluación clínica únicamente.

TRATAMIENTO CON EXTRACTO DE GINKGO BILOBA (EGB 761®) EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO: UN ESTUDIO OBSERVACIONAL

Olazarán Rodríguez, F.J. [1]; Casariego Córdoba, P. [2]; Fernández Bullido, Y. [1]; Mallón Cáceres, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurología. Unidad de Ciencias Neurológicas

Objetivos: Evaluar la aceptación, seguridad y eficacia del EGb 761® en pacientes con deterioro cognitivo en condiciones de práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo realizado en tres consultas de Neurología. Se realizó una recogida de datos de aquellos pacientes cuyo neurólogo consideró indicado iniciar tratamiento con EGb 761® (240 mg/d) y en los que estaba previsto un seguimiento semestral. Se escogieron pacientes mayores de 65 años, test MMSE 10-26 y diagnóstico de alteración cognitiva leve (Winblad et al., 2004) o demencia debida a enfermedad de Alzheimer (McKhann et al., 2011). Se solicitó consentimiento verbal y se ofreció la posibilidad de una valoración neuropsicológica más amplia, antes del tratamiento y al cabo de tres meses.

Resultados: Se inició el estudio en febrero de 2017. A fecha de 05/06/2017 se habían incluido 63 pacientes, de edad media (DE) 79.5 (6.6) años, 54% mujeres. La frecuencia de comorbilidad/riesgo vascular fue elevada: 59% hipertensión arterial, 52% dislipemia, 19% diabetes, 10% enfermedad cerebrovascular y 10% cardiopatía isquémica. La media (DE) de fármacos prescritos fue 5.1 (3.0); el 39% de los pacientes recibía antidepresivos, 16% benzodiacepinas, 24% inhibidores de la colinesterasa y 13% memantina. La intensidad de síntomas neuropsiquiátricos fue ligera-moderada (NPI abreviado 4.8, DE 2.8).

Conclusión: Se comunicarán resultados a los tres y seis meses, que permitirán evaluar la aceptación y seguridad del EGb 761®, su eficacia clínica (cognitiva, funcional y neuropsiquiátricas) y su repercusión en el uso de psicofármacos en una muestra de pacientes ancianos, en condiciones de práctica clínica habitual.

ASOCIACIÓN DE LAS QUEJAS DE MEMORIA CON VARIABLES DE SALUD. GRUPOS DE RIESGO

Montenegro Peña, M. [1]; Montejo Carrasco, P. [2]; Andrés Montes, M.E. [1]; Prada Crespo, D. [1]; Lozano Ibáñez, M. [2]; Gómez Sánchez-Garnica, J.M. [1]; Galindo Fuentes, M. [3]; Marcos Dolado, A. [4]

1. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 2. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 3. Universidad Complutense de Madrid. Dpto. Psicología Básica II. Facultad Psicología; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar la asociación entre quejas de memoria (QSM) y variables de salud para establecer grupos de riesgo.

Material y métodos: Estudio epidemiológico transversal realizado mediante entrevista en domicilio. Muestra aleatorizada obtenida del censo: 1342 participantes mayores de 65 años. Variables de salud: morbilidad, presencia de ciertas enfermedades, percepción subjetiva de salud, consumo de fármacos y uso de servicios sanitarios, dificultades visuales y auditivas, percepción de dolor y otras. Criterio: Pregunta dicotómica sobre QSM. Excluidos sujetos con probable depresión y demencia.

Resultados: Prevalencia de QSM: 26,7 %. Variables asociadas a QSM: dolor, uso de servicios sanitarios, consumo de fármacos, multimorbilidad, incapacidad funcional y alteraciones visuales y auditivas (para todos $p<0.05$). Mediante el procedimiento "Árbol" del SPSS, establecemos dos grupos de "riesgo" y un grupo "saludable". Primer grupo de riesgo: individuos con 5-10 enfermedades y actividad funcional reducida en los últimos 12 meses ($p=0.04$), tienen QSM el 45 %. Segundo grupo: personas con 0-2 enfermedades pero con dificultades auditivas importantes y percepción negativa sobre su salud, QSM el 52 % ($p=0.008$). Grupo "saludable": personas con 0-2 enfermedades, sin dificultades auditivas y que perciben su salud como positiva, QSM el 16,4 % ($p=0.001$).

Conclusión: Numerosos factores intervienen en la preocupación de

los mayores por su memoria: alteraciones cognitivas objetivas y factores como morbilidad, baja calidad de vida, déficits sensoriales u otros. Su estudio permitirá diseñar la estrategia clínica adecuada con cada grupo y, en investigación, escoger muestras de individuos con mayor riesgo de padecer deterioro cognitivo y posible evolución a demencia.

Conducta y Demencias P2

RETOS DIAGNÓSTICOS DE LAS AFASIAS PRIMARIAS PROGRESIVAS EN EL IDIOMA ESPAÑOL

Estellés Pals, M.T. [1]; Llibre Guerra, J.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 2. Unidad de Investigación en Trastornos Cognitivos y del Comportamiento. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía

Objetivos: La afasia primaria progresiva (APP) es un deterioro progresivo del lenguaje de naturaleza neurodegenerativa que presenta tres variantes clínicas principales: APP-semántica (svAPP), APP-no fluente o agramatical y APP-logopénica. Existen criterios diagnósticos establecidos que permiten clasificarlas según sus características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas. No obstante, ¿son generalizables los criterios actuales y los métodos de evaluación empleados para identificar adecuadamente este déficit en aquellos pacientes de habla hispana?. El objetivo es identificar las dificultades y peculiaridades diagnósticas de las APP en los pacientes hispanoparlantes.

Material y métodos: Se realizó una revisión de los criterios y métodos diagnósticos actuales de las APP, y el análisis de las características diferenciales del lenguaje español, planteando la posibilidad de emplear diferentes estrategias diagnósticas que permitan alcanzar el diagnóstico adecuado de dicha patología en nuestro idioma.

Resultados: La dislexia de superficie y la disgrafía son características de svAPP, consistentes en una dificultad en la lectura y escritura de palabras irregulares. No obstante, el castellano es una lengua transparente, el grafema suele corresponderse con el fonema. El empleo de anglicismos podría resultar una alternativa a contemplar para evaluar este tipo de alteración. Por otro lado, los pacientes con APP-no fluente y APP-logopénica presentan dificultad para leer pseudopalabras, lo que sugiere la posibilidad de que esta diferencia respecto a la svAPP se deba al empleo de diferentes vías anatómicas.

Conclusión: Es conveniente la adaptación al lenguaje español de los métodos de evaluación del lenguaje y los criterios diagnósticos en los pacientes con APP, teniendo en cuenta las peculiaridades y diferencias de este idioma en relación al inglés.

REVISIÓN DE 43 PACIENTES CON ATROFIA CORTICAL POSTERIOR

Ojea Ortega, T.; González Álvarez de Sotomayor, M.D.M.; Muñoz Ruiz, T.; Moreno Arjona, M.D.L.P.; Villagran García, M.; Castro Sánchez, M.V.; Lundahl Ciano Petersen, N.; Pons Pons, G.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Mostramos el perfil cognitivo, conductual, funcional y de neuroimagen de 43 pacientes con ACP en fases leve, moderada y grave y destacamos los datos distintivos con la EA.

Material y métodos: 43 pacientes con ACP seguidos del 2002 al 2015. Describimos el MMSE, la escala de Blessed, el test episódico, valoración visuoespacial incluido Balint y Gerstmann, calculo, lenguaje NPI y describimos la RMN de cráneo y SPECT.

Resultados: Edad media del inicio, 59 años, edad del diagnóstico 62,5 y Del seguimiento 67, el 60% eran mujeres. Se aportará tablas en los 3 estadios. La memoria episódica esta conservada en los primeros 4 años, debutan con síntomas visuoespaciales variados donde la orientación espacial y la simultagnosia superan el 60% y la agnosia digital y copias simples 50%. La acalculia y la afasia logopénica aparecen precozmente en el 70%. La escala de Blessed muestra una mayor conservación de la funcionalidad que la EA. La conducta es menos disruptiva que la EA excepto en la fase final en el que destacan los delirios en un 50% y las alucinaciones en un 40%. Excepto 3 pacientes que evolucionaros como una degeneración corticobasal el resto de los pacientes sugieren un perfil de EA. Todos los pacientes tenían una atrofia-hipoperfusión posterior, más de un 60% claramente asimétrica con dilatación del asta occipital hacia al lado de la atrofia y la hipoperfusión. El hipocampo esta conservado.

Conclusión: La atrofia cortical posterior se comporta de manera distintiva a nivel cognitiva, funcional, conductual y de neuroimagen de la EA.

DETECCIÓN PRECOZ DEL DETERIORO COGNITIVO POST-ICTUS MEDIANTE EL TEST MONTREAL COGNITIVE ASSESMENT (MOCA)

Pastor Yvorra, S.; Sastre Real, M.; de Celis Ruiz, E.; Rodríguez-Pardo de Donlebun, J.; García Gallardo, Á.; Martín Montes, Á.; Ruiz Ares, G.; Alonso de Leciñana Cases, M.; Fuentes Gimeno, B.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: El deterioro cognitivo post-ictus (DCPI) influye en la recuperación a largo plazo del paciente. Su detección es fundamental para asegurar un adecuado manejo terapéutico. El test Montreal Cognitive Assessment (tMoCA) es una herramienta de "screening" de DC. Objetivo: identificar precozmente pacientes con DCPI mediante el tMoCA valorando su repercusión en la recuperación funcional (RF).

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con ictus ingresados en el Hospital Universitario La Paz desde marzo de 2017. Se realizó: tMoCA y cuestionario sobre la salud del paciente-9 (PHQ9) al alta y a los tres meses. Se excluyeron a pacientes con: DC previo, enfermedad psiquiátrica en tratamiento activo o afasia (NIHSS en ítem "lenguaje" ≥1). Se consideró una puntuación en el tMoCA (ptMoCA) <26 como alterado.

Resultados: N=32; 15 mujeres; edad media = 68'8 años, 24 infartos

cerebrales (75%), 1 hemorragia (3'1%). Mediana del tMoCA al alta = 21'5 (DE8'5). El 78'13 % presentó DC en el tMoCA al alta; 57'14% de los pacientes con Ataque isquémico Transitorio (AIT). El número de días de hospitalización (Unidad de Ictus, Sala de Neurología) no influyó significativamente en la ptMoCA (p= 0'512, 0'428). Hubo diferencias significativas en puntuaciones menores en los ítems abstracción y Trail Making Test en: pacientes con lesión frontal y puntuaciones mayores en el PHQ9 respectivamente (p=0'049, 0'014).

Conclusión: La evaluación cognitiva precoz mediante el tMoCA es útil para identificar DC con predominio de alteraciones de la abstracción y función ejecutiva en pacientes con ictus y AIT durante su ingreso.

HISTORIA CLÍNICA EN DEMENCIAS AVANZADAS. HACIA UNA HERRAMIENTA ÚTIL EN EL CAMPO DE LA BIOÉTICA

Eimil Ortiz, M. [1]; Gil Moreno, M.J. [2]; Casanova Peña, I. [1]; Oyanguren Rodeño, B. [2]; González Salaices, M. [2]; López de Silanes de Miguel, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón

Objetivos: El ingreso en un hospital de agudos de una persona con demencia avanzada supone un reto para el médico tratante. A las dificultades propias de un paciente generalmente anciano y con comorbilidades se añade la complejidad ética de quien no puede hacer valer su autonomía Para manejar esa incertidumbre deberemos recoger en la historia clínica un conjunto mínimo de datos (CMD) que facilite la toma de decisiones Ese CMD debería incluir: estadiaje explícito o comentarios que permitan elaborarlo; datos para pronóstico vital (ingresos anteriores, nutrición); vía nutricional, planificación sobre ingesta y alusión a instrucciones previas (IP).

Material y métodos: Se analizaron historias de los pacientes con demencia degenerativa fallecidos en el hospital en el último año.

Resultados: 53 pacientes con demencia murieron en el hospital por cualquier causa. En todos se pudo determinar la fase de la demencia. Sólo en 30 se aludía a la presencia o no de disfagia, en 27 se mencionaba la existencia o ausencia de ingresos previos. Únicamente cinco historias aludían a explicaciones en consulta de las fases subsiguientes, tres +mencionaban que la nutrición podría ser un problema y sólo dos recogían por escrito si existían o no IP.

Conclusión: El registro por escrito es lo único que queda de largas consultas. Si no consignamos en la historia datos que ayuden a gestionar el manejo médico y ético de nuestros pacientes, estaremos aumentando su sufrimiento y el de su familia. La implementación de medidas humanizadoras tiene que acompañarse de una mayor conciencia de responsabilidad por nuestra parte.

QUEJAS DE MEMORIA EN MAYORES SIN DETERIORO: BAJA INTENSIDAD DE QUEJAS SE ASOCIA SÓLO CON VARIABLES AFECTIVAS, MAYOR INTENSIDAD SE ASOCIA TAMBIÉN CON PEOR RENDIMIENTO DE MEMORIA

Montejo Carrasco, P. [1]; Montenegro Peña, M. [2]; Reinoso García, A.I. [2]; Prada Crespo, D. [1]; Delgado Losada, M. [3]; Martínez Montseny, A. [1]; Laseca Zaballa, G. [4]; Luga, E. [3]

1. Servicio de Prevención, Promoción de la Salud. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 2. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 3. Facultad de Psicología. Universidad Complutense; 4. Centro de Investigación CERNEP. Universidad de Almería

Objetivos: 1. Contrastar los tamaños de efecto de la asociación entre quejas de memoria (QSM) y rendimiento objetivo cognitivo y de memoria, percepción de salud y sintomatología depresiva. 2. Establecer grupos según la mayor o menor intensidad de QSM y analizar su comportamiento con respecto a las variables anteriores.

Material y métodos: Estudio transversal; captación consecutiva no probabilística. Muestra 3.921 mayores sin deterioro cognitivo, media años: 70,41. Mini Examen Cognitivo (MEC), Test Memoria Cotidiana (RBMT), Pares Asociados (PA), Escala Geriátrica de Depresión (GDS), Perfil de Salud Nottingham (PSN). Variable dependiente: valoración de QSM mediante Cuestionario de Fallos Cotidianos de Memoria (MFE).

Resultados: Mediante Análisis Factorial encontramos dos dimensiones para explicar las QSM, una objetiva (MEC, RBMT, PA) y otra subjetiva (MFE, GDS, NHP); la segunda con mayor tamaño de efecto (R2). Dividimos el MFE en tres bloques (según Media ± 1D.T.): baja, media y alta puntuación; estudiamos los predictores mediante Regresión Lineal Múltiple. En el grupo "bajo-MFE", el MFE se asocia con GDS; en el grupo "medio-MFE", se asocia con GDS y además con PSN y memoria RBMT; el grupo "alto-MFE", se asocia con las variables anteriores y con edad. El tamaño del efecto de cada variable (R2, Beta) se hace mayor según es mayor el valor del MFE.

Conclusión: Las QSM se asocian sobre todo con variables subjetivas pero también con el rendimiento objetivo. En los sujetos con pocas QSM, éstas se asocian sólo a mayor sintomatología depresiva. Según aumentan las QSM, observamos también asociación con bajo rendimiento objetivo de memoria y mayor edad.

EVALUACIÓN COGNITIVA EN ENFERMOS DE ALZHEIMER Y DEPRESIÓN TRAS TRATAMIENTO CON ANTICOLINESTERÁSICOS Y VORTIOXETINA

Moya Molina, M.A. [1]; Calviño Molnero, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 2. Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer es la primera causa de demencia en nuestro medio y con frecuencia a la sintomatología cognitiva se asocian cuadros depresivos. La Vortioxetina es un antidepresivo que produce un aumento de la acetilcolina y se piensa que unida al empleo de anticolinesterásicos, la disponibilidad sináptica de este neurotransmisor aumentará, produciendo una mejora en la cognición de estos enfermos.

Material y métodos: Se realiza un estudio de seguimiento prospectivo con enfermos de Alzheimer y cuadros depresivos en tratamiento con anticolinesterásicos a los que se les añade Vortioxetina según práctica clínica. Se evalúa el estado cognitivo antes de iniciar el tratamiento y a los 3 meses.

Resultados: Se estudian 48 pacientes. La media de las variables estudiadas al inicio del tratamiento fueron: Mec Lobo = 19.13 +/- 8.216, Fototest = 8.23 +/- 3.997, Fluencia verbal = 17.35 +/- 10,119, Test del reloj = 3.263 +/- 2.6409. La puntuación de las variables obtenidas en

la revisión fueron: Mec Lobo = 20.95 +/- 8.437 (p=0.001), Fototest = 8.88 +/- 4.189 (p = 0.139), Fluencia verbal = 18.23 +/- 10.314 (p= 0.204), test del reloj = 3.538 +/- 2.8743 (p=0.322). La diferencia entre cada una de las variables antes y después del tratamiento fueron: Mec Lobo antes-después = 1.825 (p=0.001), Fototest antes-después = 0.650 (p=0.139), Fluencia antes-después = 0.875 (p=0.204), Reloj antes-después = 0.895 (p=0.371).

Conclusión: Se observa una mejoría estadísticamente significativa en la puntuación del MEC de Lobo después de tres meses de tratamiento con anticolinesterásicos y Vortioxetina en nuestra serie de enfermos.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRECIPITADA POR EL SÍNDROME DE LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

Ros Forteza, F.J.

Servicio de Neurología. Unidade Local de Saúde da Guarda, E.P.E.

Objetivos: Describir un caso de Leucoencefalopatía Posterior Reversible (LPR) exuberante en una paciente con deterioro cognitivo ligero que convirtió a enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Mujer de 79 años con cefalea, desorientación y discurso incoherente de 7-10 días de evolución. Antecedentes personales: HTA, insuficiencia cardíaca congestiva, úlcera gástrica, sigmoidectomizada hace 6 años sin quimioterapia previa. Analfabetismo con deterioro cognitivo ligero hace 2 años. Medicada con omeprazol 20 mg, risperidona 0.5 mg, furosemida 40 mg y diltiazem 120 mg. A la admisión presentó una crisis hipertensiva severa con periodos de desorientación temporo-espacial y verborrea. FO normal, paresia facial central izquierda y ligera disartria.

Resultados: Análisis normales, incluido tóxicos en orina. TC craneal: extensas áreas hipodensas, a nivel frontal-parietal-temporal-occipital bilateralmente, confluentes y asimétricas, aparentemente edematosas, predominantemente subcorticales, sugestivas de LPR. La paciente fue tratada de forma intensiva con captopril y furosemida durante 5 días con desaparición de la sintomatología; la RM craneal reveló hiperseñal digitiforme de la sustancia blanca (SB) en ambos hemisferios sugestiva de LPR. Al 1º mes el MMSE fue de 14, existía discapacidad funcional con genotipo APOE ε4/ε4.La paciente fue medicada con rivastigmina. Al 2º mes la RM cerebral mostró resolución parcial de las lesiones de SB y presencia de atrofia temporal medial con PET-PIB+.

Conclusión: Dado que el LPR puede asociarse a un defecto cognitivo persistente, se requiere una evaluación cognitiva/neuropsicológica en todo paciente con LPR. Basándonos en la supuesta reversibilidad de este síndrome podemos subestimar un trastorno cognitivo e impedir el ajuste de nuestros pacientes.

MEMORIA EXPLÍCITA, FUNCIÓN EJECUTIVA Y ACTIVIDADES COMPLEJAS DE LA VIDA DIARIA EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

García García, R. [1]; Cacho Gutiérrez, J. [2]; García García, R. [3]; Ladera, V. [4]; Hernández Santos, M. [5]; Patorino Mellado, D. [6]; Sevillano García, M.D. [2]; Perea Bartolomé, M.V. [7]

1. Unidad de Demencias. Hospital General de la Santísima Trinidad; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 3. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.; 4. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología de la Universidad de Salamanca; 5. Universidad de Salamanca. Departamento de Estadística de la Universidad de Salamanca; 6. Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 7. Departamento de Psicobiología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología de la Universidad de Salamanca

Objetivos: Los últimos estudios que abordan los marcadores neuropicológicos y funcionales como predictores de la progresión de un paciente con Deterioro Cognitivo Leve a Enfermedad de Alzheimer, destacan como uno de los mejores predictores neuropsicológicos a la afectación Mésica, sin embargo, otros a la disfunción Ejecutiva Objetivo: Estudiar y comparar la relación y predicción entre los distintos componentes de la memoria explícita y de la función ejecutiva sobre las ACVD en participantes sin trastorno neurocognitivo (STN), Deterioro Cognitivo Leve-amnésico multidominio (DCL-amd) y Enfermedad de Alzheimer Incipiente (EAI).

Material y métodos: Hemos evaluado 150 pacientes con EAI, 160 pacientes DCL-amd y 100 Sujetos STN. Todos los participantes fueron evaluados con un protocolo clínico y neuropsicológico que contiene instrumentos de medida de los rendimientos en memoria explícita, ejecutivos y en las actividades complejas de la vida diaria (ACVD).

Resultados: Se observa que la alteración de las ACVD en DCL-amd y EAI, se explica en primer lugar por la afectación de los distintos componentes de la función ejecutiva y en segundo por la alteración de la memoria explícita. Los componentes comunes significativos en función ejecutiva tanto en participantes con DCL-amd como en EAI fueron, la iniciación perseveración de la DRS-2, la Velocidad de procesamiento del TMT-A, y la planificación de la FCR-copia. En memoria, los componentes comunes en DCL-amd y EAI, las claves semánticas diferidas de la memoria explícita audioverbal.

Conclusión: Existen predictores neuropsicológicos que explican que el funcionamiento ejecutivo es mejor predictor que la memoria explicita, en la alteración funcional de participantes con DCL-amd y EAI.

CRIBADO DE MCI Y DEMENCIA EN EL ESTUDIO PILOTO DE LA COHORTE NEDICES-2. ANÁLISIS DE LOS DATOS

Llamas Velasco, S.; Hernández Gallego, J.; Vázquez García, P.; Rodríguez Basones, A.; Villarejo Galende, A.; Bermejo Pareja, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Analizar la precisión diagnóstica de la batería neuropsicológica breve (BNB) utilizada en el estudio piloto NEDICES-2 para el cribado de demencia y MCI (Mild cognitive imparirment).

Material y métodos: El estudio piloto del NEDICES-2 reclutó 569 pacientes (casos hospitalarios y una muestra aleatoria de participantes en la cohorte) para medir la precisión de cribado de las principales enfermedades a estudiar: MCI, demencia, Parkinson y parkinsonismos temblor esencial y otras. La precisión diagnóstica del cribado de MCI

y demencia se ha efectuado con una BNB que incluye pruebas de memoria, fluencia verbal, test del reloj, escala Pfeffer-11 y MMMSE-37.

Resultados: No se logró un algoritmo de cribado diagnóstico para MCI y demencia con los 41 casos de ambos y 82 controles ajustados en edad y sexo con una sensibilidad (S) superior al 90% y alta especificidad (E). Con 28 casos de demencia y 56 controles y solo con MMSE-37 y Pfeffer-11 (con cortes de 27/28 y 5/6, respectivamente) con S y E superior a 0.9, que mejora con un incremento de 5 casos de demencia y un estudio multivariado de cluster con incorporación de pruebas de la BNB (cuya descripción no es posible exponer por su extensión), pero que se presentará en la presentación de este trabajo

Conclusión: No ha sido posible un algoritmo diagnóstico para el cribado conjunto de MCI y demencia. El cribado de demencia aislado sí ha sido posible mediante un algoritmo que combina el MMSE-37 y el Pfeffer-11 y cuyo incremento de precisión requiere incorporar pruebas de la BNB.

EVALUACIÓN DE LA CITICOLINA EN EL TRATAMIENTO DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE EN LOS PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL

Bermejo Velasco, P.E. [1]; Dorado Taquiguchi, R. [2]; Juarez, A. [2]; Niño, G. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Neurología. Hospital Los Madroños; 3. Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José

Objetivos: El deterioro cognitivo leve es una complicación frecuente en pacientes con daño cerebral adquirido de diversos orígenes siendo uno de los problemas que mayor afecta su calidad de vida. Por otro lado existen evidencias de que la citicolina puede tener un efecto neuroprotector en este deterioro cognitivo, siendo además un fármaco seguro y bien tolerado. Se plantea recoger la experiencia con citicolina en el tratamiento de pacientes con daño cerebral adquirido y deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y multicéntrico donde se comparan pacientes con deterioro cognitivo leve y daño cerebral adquirido que han recibido citicolina con aquellos que no la han recibido. De cada paciente se recogen datos demográficos, causa del daño cerebral y deterioro cognitivo mediante la escala MoCA en el momento inicial, a los tres y los seis meses.

Resultados: Se incluyeron 63 pacientes en 3 centros (32 pacientes tratados con citicolina y 31 sin este tratamiento en muestras pareadas) y las causas del daño cerebral fueron infarto cerebral (42%), hemorragia cerebral (32%) y traumatismo craneoencefálico (26%). En el grupo con citicolina se obtuvo mejoría de 1,1±0,3 puntos en la escala MoCA respecto al grupo no tratado. Por su parte el fármaco fue bien tolerado y no fue retirado en ningún caso por efectos adversos.

Conclusión: La citicolina puede ser una buena alternativa en el tratamiento del deterioro cognitivo leve en los pacientes con daños cerebral de diferentes orígenes, con un buen perfil de eficacia y tolerabilidad.

DEMENCIA FRONTOTEMPORAL LENTAMENTE PROGRESIVA ASOCIADA A UNA MUTACIÓN EN EL GEN C9ORF72

Llamas Velasco, S.; García Redondo, A.; Herrero San Martín, A.; Puertas Martín, V.; González Sánchez, M.; Pérez Martínez, D.A.; Villarejo Galende, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La variante "benigna" o "fenocopia" dentro del espectro de la Degeneración Lobar Frontotemporal (DLFT), se caracteriza por una lenta progresión del cuadro clínico consistente en alteraciones conductuales y declive cognitivo en ausencia de atrofia o hipoperfusión en las pruebas de neuroimagen. Inicialmente el estudio anatomo-patológico de necropsias de varios pacientes no mostró hallazgos sugerentes de DLFT y se asumió un sustrato neuropatológico diferente. Recientemente se han descrito varios casos de DLFT lentamente progresiva asociados a mutación en el gen C9orf72.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados: Mujer de 86 años sin enfermedades de interés y dos hermanos con demencia, que sobre los 55 presenta un cuadro depresivo y cambio de personalidad. A los 70 conductas obsesivas con repercusión progresiva a nivel funcional siendo a los 75 dependiente para las actividades básicas. Posteriormente agresividad verbal y física y avidez por los dulces. No alteraciones del lenguaje, a nivel motor o en la deambulación. Puntuaba 14/30 en el Minimental de Folstein y 5/18 en la batería frontal (FAB). La exploración neurológica fue normal. Analítica y RM cerebral sin hallazgos relevantes. El SPECT cerebral mostró hipoperfusión fronto-temporal izquierda y el estudio genético confirmó >30 repeticiones de la expansión del hexanucleótido (4G2C) de un alelo del gen C9orf72.

Conclusión: Este es el sexto caso descrito en la literatura de una demencia frontotemporal variante conductual lentamente progresiva, asociada a una mutación en el gen C9orf72, lo que apoya el amplio espectro de fenotipos clínicos asociados e esta mutación.

LA HIPOXIA INTERMITENTE SIMULANDO LA APNEA DEL SUEÑO INCREMENTA LOS NIVELES DE TAU HIPERFOSFORILADA EN CULTIVOS PRIMARIOS HIPOCAMPALES

Menal Castellote, M.J. [1]; Piñol Ripoll, G. [2]; Capilla, M.D. [1]; Navajas Navarro, D. [3]; Farré Ventura, R. [4]; Almendros López, I. [4]

1. Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. Universitat de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital Santa María; 3. Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. UB; IBEC; CIBER; 4. Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. UB; CIBER; IDIBAPS

Objetivos: El síndrome de la apnea obstructiva del sueño (SAOS) se caracteriza por la hipoxia intermitente (HI) y la fragmentación del sueño. Existen evidencias que sugieren una posible relación entre el SAOS y

la enfermedad de Alzheimer (EA). Esta patología neurodegenerativa se caracteriza principalmente por la formación extracelular de placas de amiloide y por la acumulación intracelular de Tau hiperfosforilada. Con todo ello, el objetivo principal de nuestro trabajo es estudiar el efecto de la HI en la expresión de Tau hiperfosforilada y de β-amiloide en cultivos primarios.

Material y métodos: Cultivos neuronales de hipocampo fetal murino fueron sometidos a un patrón realístico de HI consistente en ciclos alternantes de 1% O2 (30 s) y 20% O2 (30 s) durante 24 h. Los cultivos control fueron cultivados en las mismas condiciones pero sometidos a normoxia de forma continuada. Los niveles de expresión de Tau hiperfosforilada y de β-amiloide en estos cultivos fueron analizados por inmunofluorescencia.

Resultados: La HI incrementa considerablemente (p=0.009) los niveles de Tau hiperfosforilada (4.31±0.62 unidades arbitrarias (UA), promedio±SEM) respecto el grupo control sometido a normoxia continuada (1.76±0.49 UA). Contrariamente, no se ha detectado expresión de β-amiloide en ninguno de los grupos experimentales.

Conclusión: Estos resultados dan soporte a la hipótesis de que una HI similar a la que experimentan los pacientes con SAOS promueve la aparición de las alteraciones típicas de la EA y proporciona nuevas evidencias para una posible relación entre la EA y el SAOS.

Conducta y Demencias P3

EXPEDITION3: ENSAYO FASE 3 CON SOLANEZUMAB EN DEMENCIA TIPO ALZHEIMER LEVE

Ciudad Herrera, A. [1]; Honig, L.S. [2]; Hake, A.M. [3]; Sundell, K.L. [3]; Carlson, C.D. [3]; Hoffmann, V.P. [3]; Case, M.G. [3]; Liu-Seifert, H. [3]; Dean, R. [3]; DeMattos, R. [3]; Mintun, M. [4]; Khanna, R. [3]; Selzler, K.J. [3]; Siemers, E.R. [3]

1. Área terapéutica de Neurociencias. Lilly España; 2. Neurological dept. Columbia University Medical Center; 3. Eli Lilly and Company; 4. Eli Lilly and Company; Avid

Objetivos: Determinar si el tratamiento con solanezumab ralentiza la progresión de la demencia tipo Alzheimer (DA) leve al aumentar la eliminación de β amiloide soluble cerebral

Material y métodos: Estudio doble ciego, multinacional, fase 3 en pacientes (55-90 años) con AD leve (MMSE: 20-26) con amiloide confirmado mediante biomarcadores. Los pacientes fueron aleatorizados a recibir 400 mg de solanezumab (N = 1057) o placebo (N = 1072). El objetivo primario de eficacia fue el cambio en la puntuación basal-semana 80 en ADS-Cog14 (AD Assessment Scale-Cognitive subscale de 14 ítems)

Resultados: No hubo diferencias estadísticamente significativas entre los grupos de tratamiento en ADAS-Cog14 (p = 0,095); Numéricamente hubo un 11% menos de deterioro cognitivo con solanezumab. Se obtuvieron resultados favorables a solanezumab en objetivos secundarios (cognitivos y funcionales) relevantes, MMSE (13% menor deterioro, p = 0,014), CDR-SB (15% menor deterioro, p = 0,004) y ADCS-iADL (14% menor deterioro p = 0,019) pero no en FAQ (7% menor deterioro; P = 0,140). Los pacientes tratados con solanezumab mostraron un aumento estadísticamente significativo en niveles plasmáticos de Aβ1-40 y Aβ1-42 en comparación con placebo ((p<.001 para cada biomarcador)

Conclusión: En el estudio EXPEDITION3 no se cumplió el objetivo primario de disminuir el deterioro cognitivo. Solanezumab mostró una tendencia a presentar resultados favorables en objetivos secundarios, tanto cognitivos como funcionales, aunque con un tamaño del efecto pequeño. Factores posiblemente relevantes en la interpretación de los resultados incluyen: la diana terapéutica, la fase de la enfermedad y la dosificación utilizada. Solanezumab presentó un perfil de seguridad favorable a la dosis estudiada.

LA CARGA DEL CUIDADOR DE UNA PERSONA CON DEMENCIA EN FUNCIÓN DE SU ESTADIO EVOLUTIVO Y LA ETIOLOGÍA

Aguilar Barbera, M.; Soler Girabau, P.; Almería Vivó, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: En la demencia los cuidadores deben afrontar los retos cambiantes que generan carga y afectan su calidad de vida (CdV). Objetivo: cuantificar la repercusión en el cuidador de la progresión y etiología de la demencia.

Material y métodos: 747 cuidadores: hombres 39,9% y mujeres 61,1%, pareja 72,4%, hijo/a 24,1%. Edad media: 68,5 años, escolaridad 8,18 años. Se mide la carga del cuidador (Zarit), CdV (DSQoL), estado psicoemocional (HAD-Ansiedad, HAD-Depresión), estado de salud. Estadio del paciente: GDS-4(39,6%), GDS-5(23,4%), GDS-6/7(37%). Etiología: Alzheimer (EA)(550), Complejo Parkinson Demencia (CPD) (116) y Degeneración Lobar-Frontotemporal (DLFT)(81).

Resultados: Muestra total: Zarit (23,11), DSQoL (10,21), HAD-Ansiedad (7,10), HAD-Depresión (5,43). Salud: buena (46,7%), regular (39,2%) y mala (14,2%). La carga aumenta al pasar de GDS-4 a GDS-5 (20,28 vs 27,20)(p=0,03) y disminuye la CdV (9,33 vs 11,24)(p=0,04), la situación se mantiene en la demencia avanzada. No cambios emocionales significativos. El porcentaje de mujeres cuidadoras CPD y DLFT y EA (77,6%, 70,4% i 55,1%). No cambios en salud ni estado psicoemocional. Variaciones significativas entre EA y DLFT en la carga del cuidador (21,54 vs 30,41) (p<0,04) y en la CdV (9,17 vs 12,95) (p<0,03). También CdV entre EA y CPD (9,17 vs 12,32) (p=0,05).

Conclusión: La carga del cuidador aumenta y la CdV disminuye al progresar la demencia de leve a moderada y se mantiene en la fase avanzada. La DLFT y el CPD generan más problemas en sus cuidadores que la EA. Estos factores deben ser determinantes en la formación de las familias cuidadoras.

CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS ASOCIADAS AL DETERIORO COGNITIVO SUBJETIVO QUE INCREMENTAN EL RIESGO DE CONVERSIÓN A DETERIORO COGNITIVO LEVE: RESULTADOS DE UN ESTUDIO LONGITUDINAL

Fernández Blázquez, M.Á. [1]; Pemau Gurumeta, A. [2]; Ávila Villanueva, M. [3]; Rebollo Vázquez, A. [4]; Ruiz Sánchez de León, J.M. [2]; Medina Padilla, M. [5]

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN); 2. Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense de Madrid (UCM); 3. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Sanitas La Moraleja; 5. CIBERNED

Objetivos: El deterioro cognitivo subjetivo (DCS) es un marcador de la fase preclínica de la enfermedad de Alzheimer. El presente trabajo tiene como objetivo examinar si la combinación del DCS con determinadas características demográficas permite detectar de forma precoz a individuos en riesgo de desarrollar deterioro cognitivo leve (DCL).

Material y métodos: Se reclutaron 913 individuos cognitivamente sanos participantes en una investigación longitudinal para detectar predictores de enfermedad de Alzheimer (edad=74,6±3,9; 62,4% mujeres; años de escolaridad=10,0±5,8). En la entrevista basal se recogió información específica de DCS para categorizar a los sujetos en tres grupos: No-DCS (41%), DCS (46%) y DCS-Plus (13%). Este último considerado como el de mayor riesgo de conversión. Los participantes fueron evaluados anualmente en un intervalo que osciló entre 11-74 meses. De acuerdo con su evolución clínica se les clasificó en dos grupos diagnósticos: Controles estables o Conversores a DCL.

Resultados: Durante el seguimiento un 10,5% de individuos desarrollaron DCL, con tasas de conversión diferentes en función del DCS (DCS-Plus=19%; DCS=10%; No-DSC=8%). La edad (r=0,1;p=0,012) y el nivel escolar (r=-0,1;p=0,016) mostraron una asociación significativa con el DCS. Paradójicamente, la regresión de Cox puso de manifiesto que la presencia de DCS-Plus solo era indicativa de mayor riesgo de conversión en los individuos más jóvenes (HR=4,58;IC=2,05-10,22) y con mayor nivel educativo (HR=6,22;IC=2,72-14,22).

Conclusión: Las variables demográficas de las personas con DCS, especialmente la edad y la escolaridad, resultan de interés para cribar a los individuos en riesgo de conversión a DCL. Estos resultados resaltan la importancia de prestar atención a estas variables en contextos clínicos.

PROYECTO AD-RETINA (2014-2016). RESULTADOS DEL ESTUDIO DE LOS HALLAZGOS FUNDOSCÓPICOS Y TOMOGRÁFICOS EN LA RETINA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

López Pousa, S. [1]; Zapata Victori, M.Á. [2]; Monserrat Vila, S. [3]; Keller, D. [4]; Huguet Nono, C. [2]; Ayats Vidal, S. [2]; Coll de Tuero, G. [5]; Vilanova Busquets, J.C. [6]; Vilalta Franch, J. [1]; Llinàs Reglà, J. [1]; Ayats Padrosa, E. [2]; Turró Garriga, O. [1]

1. Servicio de Neurología (Unidad de Demencias (UVaMiD)). Institut d'Assistència Sanitària; 2. Servicio de Oftalmología. Clínica Girona; 3. Servicio de Admisiones. Institut d'Assistència Sanitària; 4. Servicio de Neurología. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona; 5. Atención Primaria. Centro de Atención Primaria de Anglès (Girona); 6. Servicio de Resonancia Magnética. Clínica Girona

Objetivos: Valorar si los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) inicial presentaban con más frecuencia depósitos subretinianos (tipo drusas), tanto en la retina periférica como en la central, respecto a la población general y estudiar los cambios al año de evolución.

Material y métodos: Estudio multicéntrico clínico de casos y controles, observacional y analítico con un componente prospectivo de seguimiento de 12 meses. Constó de dos visitas, en cada uno de los servicios implicados: en la Unidad de Demencias del IAS (Girona) y en el Instituto Oftalmológico de la Clínica Girona. Casos: pacientes con diagnóstico clínico de EA que acudieron a las consultas ambulatorias de la Unidad de demencias en condiciones de práctica clínica habitual. Controles: pacientes sanos, de edad y sexo similar a los casos pero sin presencia de déficits cognitivos, que acudieron a las consultas externas del Servicio de Oftalmología. El tamaño de la muestra total fue de 120 individuos (60 casos y 42 controles).

Resultados: Se estudiaron los diferentes subgrupos de drusas. Los pacientes con enfermedad de Alzheimer no han mostrado tener un número de drusas o una composición de drusas diferente de los pacientes control. La presencia de drusas periféricas parece aumentar con la edad, pero es independiente de la presencia o no de la enfermedad. Las drusas centrales tampoco se han asociado a una mayor presencia en los pacientes con Alzheimer.

Conclusión: La presencia de drusas NO se ha relacionado con la enfermedad de Alzheimer.

EVALUACIÓN DE LA MEMORIA EMOCIONAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Gómez Gallego, M. [1]; Gómez García, J. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Universidad Católica San Antonio; 2. Métodos cuantitativos. Universidad de Murcia

Objetivos: Evaluar la memoria emocional de los pacientes con enfermedad de Alzheimer

Material y métodos: Se reclutó una muestra de 46 pacientes con diagnóstico de Alzheimer probable y estadio leve-moderado y 52 ancianos cognitivamente sanos. Se comprobó el reconocimiento de la valencia y el arousal de las imágenes. Se evaluó la evocación inmediata y el reconocimiento demorado de imágenes con distinta valencia emocional. Se realizaron ANOVA de medidas repetidas sobre las variables recuerdo inmediato total, tasa de reconocimiento corregido (TRC) y criterio de respuesta y, en aquellos casos de interacción significativa comparaciones mediante t de Student.

Resultados: Los pacientes dan puntuaciones más altas de arousal para las imágenes negativas mientras que los controles dan mayores puntuaciones a imágenes positivas y negativas ($p<0.001$ en ambos casos). Los pacientes evocaron menos imágenes que los controles ($p<0.001$). Ambos grupos evocaron menor porcentaje de imágenes neutras que de otras categorías ($p<0.001$). La TRC fue menor para pacientes y hubo interacción significativa grupo*valencia ($p<0.001$ en ambos casos). Los pacientes recuerdan mejor las imágenes negativas ($p<0.05$ en ambos contrastes) mientras que los controles recuerdan mejor positivas y negativas que neutras ($p<0.001$ en ambos casos). Análogamente se observó que los pacientes adoptaron un criterio más liberal de respuesta para imágenes negativas mientras que en los controles está situación se extiende a ambos tipos de imágenes emocionales en ambos casos.

Conclusión: El efecto de las emociones sobre la memoria está relativamente preservado en la EA. Los pacientes parecen procesar y recordar mejor las imágenes con carga negativa.

USO DE ASENAPINA EN PACIENTES CON DEMENCIA Y SÍNTOMAS PSIQUIÁTRICOS (ESTUDIO ADN)

García Escrivà, A. [1]; Medrano, V. [2]; Berenguer, L. [3]; Pérez, N. [3]; Álvarez, M. [4]; Freire, E. [4]; Vivo, N. [5]; López, N. [6]; Blanco, M.E. [1]; González, G. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Levante; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; 4. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 5. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de Los Lirios; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 7. Servicio de Neurología. Hospital San Vicente

Objetivos: El objetivo del estudio es analizar el efecto de asenapina en los trastornos psiquiátricos asociados a enfermedades neurodegenerativas.

Material y métodos: Se trata de un estudio prospectivo y multicéntrico donde se reclutan pacientes mayores de18 años (previo consentimiento informado del paciente o cuidadores) y diagnosticados de una enfermedad neurodegenerativa con sintomatología psiquiátrica y mala respuesta, al menos, a un neuroléptico de uso cotidiano. Se realiza una visita basal donde se inicia tratamiento con asenapina y una visita control entre los 3-6 meses. Se rellenan los siguientes cuestionarios en ambas visitas: escala GDS, escala de Barthel (EB), inventario neuropsiquiátrico de Cummings-NPI y Escala FBI (Frontal Behavioral Inventory). Se realiza un análisis descriptivo de las variables recogidas, tanto cualitativas como cuantitativas.

Resultados: Se recogen 32 pacientes (56,3% varones). La edad media es de 76,6 años, con una evolución media de la enfermedad de 4,6 años. El 84,4% de los casos son demencias, el 12,5% enfermedad de Parkinson y el 3,1% otras enfermedades neurodegenerativas. Durante el periodo de estudio, se observa una reducción estadísticamente significativa en la puntuación de la escala NPI ($p<0.001$) y en la escala FBI ($p=0.003$). El GDS y EB no muestran cambios significativos. Presentan efecto adverso el 25% de los pacientes. El efecto adverso más frecuente es somnolencia (15,6%). La media de la dosis de asenapina final es de 7 mg. Continúan con el tratamiento en el 78,1% de los pacientes.

Conclusión: La asenapina puede ser una alternativa eficaz y segura para el control de los síntomas psiquiátricos en paciente con enfermedades neurodegenerativas.

AMPLIANDO EL ESPECTRO TDP-43: ¿UN NUEVO FENOTIPO CLÍNICO-PATOLÓGICO EN LA DEGENERACIÓN LOBULAR FRONTO TEMPORAL?

Pérez Torre, P. [1]; Escobar Villalba, A. [1]; Escribano Paredes, B. [1]; Avilés Olmos, I. [1]; Estévez Fraga, C. [1]; López-Sendón, J.L. [1]; García Ribas, G. [1]; Martínez Castrillo, J.C. [1]; Rábano, A. [2]; Alonso Cánovas, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Banco de tejidos. Fundación Cien

Objetivos: Presentación de un caso clínico-patológico excepcional. Las degeneraciones lobulares frontotemporales (DLFT) presentan fenotipos clínicos heterogéneos, con una correlación clínico patológica baja. El síndrome corticobasal (SCB) es particularmente equívoco en su correlación clinicopatológica, aunque suele asociarse a patología tau. La supervivencia de las DLFT es variable, habiéndose descrito supervivencias de hasta 19 años tras diagnóstico.

Material y métodos: Mujer que debutó con un trastorno de la marcha y caídas de evolución subaguda a la edad de 53 años. En la exploración presentaba hipomimia, disartria, hemiparesia izquierda, bradicinesia y piramidalismo bilaterales. Evolutivamente desarrolló anartria, distonía generalizada con afectación predominante facio-mandibular y de extremidades izquierdas, alteración supranuclear de la mirada vertical, incapacidad para la marcha y dispraxia gestual, con aparente preservación cognitiva-conductual.

Resultados: La RM mostró atrofia corticosubcortical de predominio derecho parieto-occipito-temporal, sin observarse alteraciones en electromiograma, RM cervical o ecografía de sustancia negra. No hubo respuesta a tratamiento dopaminérgico y la paciente falleció a los 82 años. La neuropatología mostró alteración casi exclusiva frontal con vacuolización superficial cortical, gliosis e inclusiones TDP43+ dendríticas, gliales y neuronales citoplasmáticas y nucleares. No había inclusiones p62+ en cerebelo. No se observaron inclusiones o alteraciones a otros niveles (especialmente en ganglios basales, hipocampo o núcleos pigmentados del tronco), ni patología relevante vascular o Alzheimer concomitantes.

Conclusión: El estudio neuropatológico resulta fundamental para mejorar el conocimiento de la variabilidad clínico-patológica, como este caso atípico de DLFT TDP-43 positiva con afectación focal exclusiva frontal, con supervivencia prolongada y presentación clínica como síndrome corticobasal.

PATRONES VISUALES DE LA CAPTACIÓN DE FLORBETABEN EN PORTADORES DE MUTACIÓN DE PRESENILIN 1

Falgàs Martínez, N.; Lomeña, F.; Fernández, G.; Bosch, B.; Lladó, A.; Sánchez-Valle, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Determinar los patrones visuales de la captación de Florbetaben en la enfermedad de Alzheimer autosómica dominante causada por los portadores de mutación de Presenilina 1

Material y métodos: Estudio transversal. Se incluyeron 18 sujetos de familias con enfermedad de Alzheimer causada por 8 mutaciones diferentes de presenilina 1 (PSEN1): 5 no portadores y 13 portadores de mutación: 6 asintomáticos y 7 sintomáticos. Estos sujetos realizaron un PET de florbetaben (PET-FBB) tras consentimiento informado. El patrón visual de captación del trazador fue evaluado por dos médicos, ciegos al estatus.

Resultados: Los portadores presentaron una edad media estimada de inicio (EEI) de -6,9 años y una puntuación MMSE media de 25,5. Diez portadores fueron positivos a la inspección visual (EEI rango -21 a +10 años), y 2 portadores fueron negativos (EEI -18 y -10 años). Tres portadores mostraron captación cortical y estriatal difusa (30%), 2 presentaron captación cortical difusa (20%), 2 estriatal (20%), 2 cortical focal (20%) y sólo un paciente presentó captación cerebelosa relevante además de captación cortical (10%). Todos los no portadores fueron negativos a la inspección visual.

Conclusión: Los portadores de PSEN1 mostraron diferentes patrones

de FBB-PET en la inspección visual, tal y como como se describe en enfermedad de Alzheimer autosómica dominante con otros trazadores de PET-amiloide. La captación cortical difusa y estriatal fue el patrón más frecuente observado en nuestra muestra.

UTILIDAD DEL PET-FDG EN EL DIAGNÓSTICO DE DEMENCIAS. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL SAN PEDRO (LOGROÑO) 2016

Matute Tobías, B. [1]; López Álava, S. [1]; Ramalle Gomara, E. [2]; Garrastachu Zumarán, M.P. [3]; López Calvo, S. [1]; Erdocia Goñi, A. [1]; Santos Holgueras, P. [3]; López Pérez, M.Á. [1]; Marzo Sola, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Epidemiología y Prevención Sanitaria. Hospital San Pedro; 3. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro

Objetivos: Valorar la aportación del PET-FDG en el diagnóstico de demencias. Secundariamente, analizar los valores predictivos positivos (VPP) y el porcentaje de incertidumbre del PET frente a la sospecha clínica; y análisis de los parámetros anteriores tras realización de Estudio Neuropsicológico (NPS).

Material y métodos: Se revisaron 103 PET-FDG neurológicos realizados en 2016. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas. Se realizó análisis estadístico de VPP y porcentajes de incertidumbre de los diagnósticos clínicos y estudios NPS en relación con los hallazgos del PET (muestra total y subgrupos de demencias).

Resultados: 103 PET-FDG. Sospecha clínica de demencia: 84 casos. Mujeres (53%). Edad (66-75 años). NPS (40). VPP del diagnóstico clínico respecto al PET: 0.84 ic (0.75 -0.92). Cuando se realizó NPS: VPP 0.94 ic (082-0.98). VVP por subgrupos: EA (0.86), DFT (0.90). El % de incertidumbre de la clínica frente al PET (15.4%) y si la sospecha clínica se confirma con NPS disminuye (8.10%).

Conclusión: El PET-FDG es útil en el diagnóstico precoz de las demencias y ayuda a precisar el subtipo. El VPP del diagnóstico clínico de demencia frente a PET aumenta tras estudio NPS, pasando del 84% al 94%, respectivamente. Existe un % de incertidumbre de pacientes en los que clínicamente se sospecha una demencia neurodegenerativa y el PET no es concluyente (15,4%); este porcentaje disminuye hasta el 8.1% si la sospecha clínica se confirma con estudio NPS.

CAMBIOS EN EL DETERIORO COGNITIVO, CONDUCTUAL Y FUNCIONAL DE UN COLECTIVO DE PERSONES "SIN TECHO PERO CON TECHO" TRAS UN PROGRAMA DE INTERVENCIÓN GRUPAL

Aguilar Barbera, M. [1]; Vila Jorba, L. [2]; Soler Girabau, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Llar Pere Barnés. Fundació Arrels - Barcelona

Objetivos: Las personas "sin techo pero con techo" presentan alteraciones conductuales, cognitivas y funcionales. Alcoholismo y enfermedades psiquiátricas son las causas principales. Un programa de intervención grupal (PdIG) puede ser beneficiosa.

Material y métodos: 27 residentes (Llar Pere Barnés). Equipo multidisciplinar. Evaluación basal/18 meses. Escalas: MMSE. NPI-abreviado. Blessed. RDRS2. GDS/FAST. HAD-Depresión. HAD-Ansiedad. Valoración de cambios (mejor, igual, peor) en colaboración(1-4), conflictividad(1-4), consumo de alcohol(1-4), higiene personal(1-4), participación en actividades(1-4). Un cuestionario de opinión: los residentes valora el consumo de alcohol, tabaco, alimentación, vestido, higiene, actividades, tareas y satisfacción en el trato recibido. Programa de Intervención Grupal (PsIG): formación profesionales /voluntarios (básica/continuada). Cambios estratégicos en obligaciones, responsabilidades, actitud y normas (flexibilidad, tolerancia, dialogo individual), prevención trastornos de conducta, consumo de alcohol, más actividades y opinión del residente.

Resultados: 15 siguen en el Centro. 12 no evaluados (2 fallecidos, 2 piso-externo, 2 curas-paliativas, 3 residencia, 3 CSS). El PdIG mejora la colaboración, disminuye la conflictividad, reduce consumo de alcohol; se mantiene la higiene inadecuada, poca participación en actividades. Los residentes desean disminuir el consumo de alcohol y no el tabaco, mejorar la higiene general, respetar las normas y colaborar en tareas; están satisfechos con la atención recibida y valoran positivamente el voluntariado. Se demuestra mejoría cognitiva 8/15; conductual 6/15 y funcional 5/15.

Conclusión: El Programa de Intervención Grupal es positivo según la opinión de los profesionales del centro, los residentes y el equipo externo. Los déficits cognitivos y la capacidad funcional mejoran. La muestra es pequeña y los resultados prometedores.

¿INFLUYE LA PERCEPCIÓN DEL DOLOR EN EL RENDIMIENTO COGNITIVO Y EN LAS QUEJAS DE MEMORIA?

Montejo Carrasco, P. [1]; De Andrés Montes, M.E. [2]; Montenegro Peña, M. [3]; Martín Sánchez, C. [1]; Martín Medina, E. [1]; Prada Crespo, D. [1]; Sánchez-Beato Barquero, A. [4]; López-Higes Sánchez, R. [5]

1. Servicio de Prevención, Promoción de la Salud. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 2. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 3. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 4. Dpto. de Psicología. Básica II. Universidad Complutense; 5. Universidad Complutense de Madrid. Facultad de Psicología. Departamento de Psicología Básica II (Procesos cognitivos)

Objetivos: Analizar la asociación de la percepción del dolor con las quejas cognitivas y el rendimiento cognitivo; estudiar si el dolor es predictor de dicho rendimiento.

Material y métodos: Estudio transversal. Captación consecutiva no probabilística. 204 participantes mayores sin demencia. Variable criterio: Dolor COOP-Wonca; evaluación neuropsicológica.

Resultados: Variables subjetivas: El Dolor correlaciona con olvidos cotidianos (MFE) r=0.26 (p=0.013), pero no con la valoración global de problemas de memoria r=0.18 (n.s.) ni con alteración en vida diaria r=0.07 (n.s.). Con los criterios de Declive Cognitivo Subjetivo (SCD-I-Jessen-2014): el Dolor correlaciona con problemas en atención r=0.42 (p=0.02); "informante confirma declive" r=0.28 (p=0.04); "busca

atención sanitaria", dificultades en seguir un argumento, impulsividad, preocupación (todas n.s.). Estudio multivariable (Regresión lineal): con edad, reserva cognitiva, depresión, y variables cognitivas; el Dolor no es predictor de MFE, ni SCD, sólo de problemas en atención (R2=0.65), p=0.000. Variables objetivas: Rendimiento cognitivo general (MMSE, 7Minutos), memoria cotidiana-RBMT (n.s.); hay correlación significativa (p<0,05) con memoria lógica r=-0.36; Fluidez-fonológica r=-0.50, semántica -0.24; TMT-A r=0.39 y TMT-B r=0.38; cambio de reglas r=-0.24; Boston r=-0.40. En el estudio multivariable (Regresión lineal): con edad, reserva cognitiva, APOE, volumen sustancia gris e hipocampo; el Dolor es predictor del rendimiento, con otras variables, en memoria lógica (R2=0,22), Fluidez-fonológica(R2=0,30), semántica(R2=0,15), TMT-A(R2=0,10), TMT-B(R2=0,21), Boston(R2=0,24), cambio reglas(R2=0,11), (p<0.01).

Conclusión: En mayores, el dolor se asocia a la valoración del declive cognitivo subjetivo (sobre todo problemas de atención) y, con mayor tamaño de efecto, al rendimiento cognitivo objetivo. EL dolor es predictor de rendimiento en memoria, lenguaje, funciones ejecutivas, atención y control de la inhibición.

UTILIDAD DEL PET-AMILOIDE EN EL MANEJO DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE Y DEMENCIA DE ORIGEN INCIERTO

Pérez Matos, J.A.; Almansa Castillo, R.; García Alvarado, N.; Ávila Fernández, A.; Jamilena López, Á.; Gisbert Tijeras, E.; Layos Romero, A.; Segundo Rodríguez, J.C.; Morales Casado, M.I.; Mondéjar Marín, B.; López Ariztegui, N.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Evaluar la utilidad de las nuevas técnicas para la detección de material beta amiloide a nivel cerebral que combinan la tomografía por emisión de positrones con radiotrazadores en pacientes con deterioro cognitivo leve y demencia de origen incierto.

Material y métodos: Presentamos una serie de 7 pacientes con deterioro cognitivo leve o demencia de origen incierto en los que estudiamos el depósito de material de beta amiliode por PET marcado con el radiotrazador florbetaben. fue determinante para el diagnóstico y un adecuado tratamiento.

Resultados: De los 7 pacientes estudiados 4 cumplían criterios de probable demencia debida a enfermedad de Alzheimer (según criterios NIAA-AA 2011) de los cuales en 3 el estudio fue negativo. En los 3 pacientes restantes el grado de certeza era "posible". En dos de ellos el resultado fue positivo. El PET amiloide fue determinante para el diagnóstico y un adecuado tratamiento

Conclusión: El desarrollo de nuevas técnicas para la identificación de depósito de material beta amiloide a nivel cerebral, basadas en el empleo de diferentes radiotrazadores de tomografía por emisión de positrones (PET), han supuesto un cambio de paradigma en la evaluación del deterioro cognitivo, y han llevado a la elaboración de nuevos criterios en los que el uso de estos biomarcadores juega un papel esencial para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer. Estas técnicas ayudan al diagnóstico precoz y aumentan la certeza diagnóstica, evitando diagnósticos erróneos y tratamientos inútiles.

Enfermedades Cerebrovasculares P1

ANTICOAGULANTES DIRECTOS EN PACIENTES ANCIANOS. EXPERIENCIA EN LA VIDA REAL EN TRES HOSPITALES UNIVERSITARIOS DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Fernández Travieso, J. [1]; Martínez Martínez, M. [1]; Oyanguren Rodeño, B. [2]; Guillán Rodríguez, M. [3]; Barbero Bordallo, N. [3]; González Salaices, M. [2]; Fernández Ferro, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 3. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: Dado el aumento de esperanza de vida en nuestra población, cada vez habrá más pacientes ancianos subsidiarios de anticoagulación. En los ensayos clínicos de los ACOd este subgrupo era reducido. Valorar seguridad y eficacia del tratamiento con ACOd en ancianos (más de 80 años) con ictus y FA en seguimiento en consultas de patología cerebrovascular

Material y métodos: Empleamos registros prospectivos de tres hospitales universitarios de pacientes tratados con ACOd tras ictus cardioembólicos por FANV entre 2013 y 2017. Analizamos retrospectivamente pacientes mayores de 80 años recogiendo edad, sexo, HAS-BLED, CHA2DS2VASc, periodo de seguimiento, aparición de nuevos eventos embólicos, hemorragias mayores (hospitalización) y menores (sin hospitalización), así como mortalidad relacionada.

Resultados: De los 166 pacientes registrados, 86 (52,1% del total) eran mayores de 80 años (edad media 84,5 años DS 3,4). Presentaban un HAS-BLED y un CHA2DS2VASc medios de 3 (3-4) y 6 (5-7). En el 62,8% se redujo dosis. Se siguieron una media de 13,4 meses (DS 10,7) desde el ictus. 9 (10,5%) sufrieron un evento isquémico en la evolución, 3 fallecieron. Un 66,7% de ellos tenían dosis reducida. 3 (3,5%) sufrieron un sangrado mayor, 1 falleció. Un 7,0% sufrieron sangrados menores.

Conclusión: En una serie multicéntrica de pacientes con ACOd y riesgo tromboembólico elevado más del 50% se prescribieron a mayores de 80 años, de los que más del 60% precisaron dosis bajas. En un seguimiento medio de más de un año la tasa de recurrencias vasculares fue elevada, aunque la de complicaciones hemorrágicas fue baja.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE ICTUS ISQUÉMICO FUERA DE VENTANA TERAPÉUTICA. ¿ES EL TIEMPO EL ÚNICO DETERMINANTE?

Romeral Jiménez, M. [1]; Mayo Canalejo, D. [1]; Moreu Gamazo, M. [2]; Simal Hernández, P. [1]; Egido Herrero, J.A. [1]; López Ibor, L. [1]; Gómez Escalonilla Escobar, C.I. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: El tratamiento endovascular (TE) asociado al tratamiento médico es la terapia más eficaz para el ictus isquémico, por oclusión de gran vaso, dentro de las primeras 6 horas desde la última situación basal. Sin embargo, el beneficio clínico del TE por encima de esta ventana terapéutica no está claramente establecido. El objetivo del estudio es analizar una serie de pacientes tratados con TE más allá de esta ventana.

Material y métodos: Se realiza una revisión retrospectiva de los pacientes tratados con TE en nuestro centro entre enero de 2010 y mayo 2017. Los criterios de inclusión fueron: oclusión de gran vaso en circulación anterior, tiempo de evolución clínica (basal a punción femoral) mayor de 6 horas y neuroimagen favorable. Se analizan características basales, complicaciones periprocedimiento y pronóstico funcional a los 3 meses.

Resultados: Se incluyeron 43 pacientes (58,1% mujeres) con una edad media de 68 años (RIC 56-79). La mediana de tiempo hasta el procedimiento fue 445 minutos (RIC 395-535). La mediana de ASPECT basal fue 8 (RIC 7-9). La mediana de NIHSS fue 18 (RIC 11-21) Presentaron hemorragia sintomática 5 casos (12%). 2 pacientes fallecieron (5%). 20 pacientes presentaban un mRS menor o igual a 2 a los 3 meses (46,5%)

Conclusión: Nuestro estudio sugiere que el TE por encima de las 6 horas desde la última situación basal, en pacientes seleccionados con neuroimagen favorable a pesar de un tiempo de evolución prolongado (ASPECTS mayor a 6 y buena circulación colateral), podría ser beneficiosa. Se precisan ensayos clínicos aleatorizados para confirmar dichos resultados

RESULTADOS CLÍNICOS Y EPIDEMIOLÓGICOS TRAS LA IMPLANTACIÓN DE UN PROTOCOLO DE CÓDIGO ICTUS EN UN HOSPITAL COMARCAL DE ANDALUCÍA

Ollero Ortiz, A. [1]; Lorenzo Álvarez, R. [2]; Uribe Ramírez, A.I. [3]; Palacios Rodríguez, S. [4]; Rodríguez Fernández, S. [5]; Sanchís Sanz, G. [1]; Pastrano Gallego, I. [6]; Ríos Toro, J.J. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Serranía; 2. Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital de la Serranía; 3. Servicio de Medicina de Familia y Comunitaria. Hospital de la Serranía; 4. Servicio de Medicina de Urgencias y Emergencias. Hospital de la Serranía; 5. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital de la Serranía; 6. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de la Serranía

Objetivos: En 2013 debido a la peculiar dispersión geográfica y aislamiento de nuestro área sanitaria, se creó un protocolo de código ictus. El objetivo es conocer los resultados tras su implantación y evolución de pacientes tratados con fibrinolisis sistémica.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de ictus isquémicos hospitalizados entre 2013-2016 en el contexto de la aplicación del protocolo de código ictus en un hospital comarcal que atiende una población de 100.000 habitantes.

Resultados: Se registran 380 pacientes con ictus isquémicos con distribución homogénea por años. Las activaciones de código ictus se incrementaron significativamente (28%), sobre todo nivel extrahospitalario (80.4%). El 26% se desactivó por encontrarse fuera de periodo ventana u hora indeterminada. Crecimiento exponencial hasta un 8.1% de fibrinolisis sistémicas. Los pacientes fibrinolisados eran más jóvenes, de mayor gravedad y residían más en la localidad del hospital. El tiempo síntoma-puerta fue 79.14 minutos, puerta-Tc 30 minutos y puerta-aguja 71.96 minutos. Existió mejoría en el 78.3%, con recuperación del 60% del NIH a 24 horas, 80% al alta y 89% a 3 meses. Rankin al alta de 1.39, al año 0.82. Existió fracaso terapéutico en 8.6%, transformación hemorrágica sintomática 4.3% y reinfarto precoz 8.6%. La complicación más frecuente fue la neumonía.

Conclusión: La aplicación de un protocolo de código ictus en un hospital comarcal manifiesta avances hacia la equidad territorial en la mejor asistencia al ictus, permitiendo una atención más precoz y mayor accesibilidad al tratamiento fibrinolítico. Sin embargo, aún son necesarias medidas que mejoren los tiempos de traslado y la accesibilidad a las nuevas tecnologías.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA OCULAR EN EL SEGUIMIENTO DE FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS

Ramírez Torres, M.; Ruiz Ares, G.; Dahl Cruz, F.; Rodríguez Pardo de Donlebún, J.; Alonso de Leciñana Cases, M.; Fuentes Gimeno, B.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz

Objetivos: Las fístulas arterio-venosas (FAV) pueden producir aumento de la presión del seno cavernoso afectando el flujo de los vasos orbitarios. Objetivo: Analizar la utilidad del dúplex ocular (DO) en el seguimiento de las FAV.

Material y métodos: Estudio observacional con inclusión de pacientes con diagnóstico de FAV confirmado mediante estudio angiográfico a los que realizó seguimiento con DO en la órbita ipsilateral a la FAV. Se registraron velocidad sistólica pico (VSP) e índice de resistencia (IR) de la arteria oftálmica y de la vena oftálmica superior.

Resultados: Se incluyeron 3 casos entre 58 y 76 años que consultaron por proptosis e hiperemia conjuntival, diplopía binocular y afasia con asimetría facial. Fueron diagnosticados de fístula carotideo-cavernosa derecha y dos casos de FAV durales, una en fosa craneal anterior dependiente de ramas etmoidales de arteria oftálmica derecha y otra que provocó hemorragia cerebral intraparenquimatosa parietal izquierda. Con DO se observó aumento de VSP en arteria oftálmica en dos de los casos; a nivel de la vena oftálmica superior se observó aumento de VSP e inversión en la dirección del flujo en el caso de la fístula carotideo-cavernosa y aumento de calibre y de los IR en todos los casos. Estos parámetros se utilizaron para monitorizar la evolución durante el tratamiento, los que se normalizaron con el cierre de las fístulas.

Conclusión: El DO es una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento de la repercusión hemodinámica de las FAV sobre los vasos orbitarios.

ANÁLISIS DE FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES CON VIDA LABORAL ACTIVA INGRESADOS POR ICTUS MINOR EN NUESTRA UNIDAD DE ICTUS

Fernández Velasco, J.M.; Erburu Iriarte, M.; Rodrigo Armenteros, P.; Sainz Pelayo, A.; Aguilera Irazábal, B.; Auzmendi Pinedo, L.; Lorenzo García, A.M.; Ochoa De Castro, A.I.; Freijo Guerrero, M.D.M.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Los ictus minor(IM), NIHSS <4, constituyen el 30% de los infartos isquémicos. Hasta el 25% son dados de alta con discapacidad(mRankin ≥2); que implica limitación para actividades cotidianas, supone gran coste económico y social. Nuestro objetivo es describir y analizar la situación funcional al alta(SFA) en los pacientes con vida laboral activa(≤65 años) y mR<2, ingresados por IM en nuestra Unidad de Ictus(UI).

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivas de los IM ≤65años sin discapacidad(mR<2) previa, de nuestra UI durante 30 meses. Valoramos SFA mediante mRankin(mR):sin discapacidad(mR <2), discapacitados(mR≥2). Recogemos: FR vascular, Cardiopatía isquémica(CI), Fibrilación Auricular(FA), ictus previo, hallazgos de TC simple en Urgencias(TC), NIHSS inicial, estenosis intra/extracraneales >50%(Estenosis). Estudiamos asociación entre variables registradas y SFA mediante regresión logística binaria. Variable dependiente SFA. Las variables son dicotómicas(si/no), salvo edad y NIHSS inicial.

Resultados: Incluimos 141 pacientes de 1098(12,8%) ingresados en nuestra UI. La distribución de las variables según SFA fueron: Sin discapacidad(mR<2)n:97. Edad media(DE) 55,58(7,7), varones(64,9%), ACVprevio(13,4%), HTA(55,7%), DM(13,4%), FA(8,2%), Dislipemia(37,1%), CI(6,2%), isquemia aguda TC(13,4%), Estenosis(20,6%), NIHSS(DE) 1,36(1,07). Con discapacidad(mR≥2) n:44. Edad media(DE) 57,25(6,2), varones(70,5%), ACVprevio(9,1%), HTA(54,5%), DM(18,2%), FA(6,8%), Dislipemia(40,9%), CI(22,7%), isquemia aguda TC(11,4%), Estenosis(20,5%), NIHSS(DE) 2,07(1,02). El análisis mediante regresión logística muestra asociación significativa con: NIHSS OR1,89(IC 95% 1,31-2,75) y con CI OR4,63(IC 95% 1,47-14,49)

Conclusión: El 31,4% fueron dados de alta con discapacidad. NIHSS y CI previa se relacionan con peor SFA. Sería necesario desarrollar nuevos estudios que permitan identificar los pacientes con peor pronóstico en la evaluación inicial del IM, para valorar nuevas estrategias terapéuticas que mejoren la SFA de estos pacientes.

EL BLOQUEO DEL HAZ DE BACHMANN NO ES UN MARCADOR DE MAL PRONÓSTICO PARA LOS PACIENTES CON ICTUS

Andréz López, A.; García Talavera, C.; López Jiménez, A.; Querejeta Coma, A.; Gómez García, A.; Machío Castelló, M.; Oses Lara, M.; Olivié García, L.; García Torres, M.A.; Zamarbide Capdepon, I.; Aceña Navarro, A.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: El bloqueo de haz de Bachmann (BHB) se ha relacionado con el desarrollo de taquiarritmias supraventriculares. Este estudio pretende establecer si su presencia predice mal pronóstico (recidiva de ictus, aparición de taquiarritmias o exitus) en pacientes que han sufrido un ictus.

Material y métodos: Estudio de cohorte retrospectivo de los pacientes ingresados durante el año 2011 en la Fundación Jiménez Díaz con diagnóstico de ictus isquémico no cardioembólico ni lacunar. Se analizaron sus características demográficas y factores de riesgo vascular. Se analizó su electrocardiograma (presencia o ausencia de BHB) y se realizó seguimiento hasta 2016, considerando como variables principales la recidiva de ictus, la incidencia de taquiarritmias y el exitus.

Resultados: Objetivamos 29 recidivas de ictus (19.5%), 55 pacientes fallecieron (36,9%) y 20 desarrollaron taquiarritmias auriculares (13.4%). No se evidenció relación entre la presencia de BHB y las variables principales.

Conclusión: El bloqueo del haz de Bachmann no mostró asociación con ninguna de las variables principales estudiadas, por lo que en nuestra serie no es un marcador de mal pronóstico en paciente con ictus.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE RESCATE EN EL CINTURÓN DEL ICTUS: DATOS INICIALES DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Zapata Arriaza, E. [1]; Moniche Álvarez, F. [1]; Escudero Martínez, I.M. [1]; Pardo Galiana, B. [1]; Lebrato Hernández, L. [1]; Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; Domínguez Mayoral, A. [2]; De Torres Chacón, R. [3]; Gamero García, M.Á. [3]; Pérez Sánchez, S. [3]; Romera Tellado, M. [4]; Sanz Fernández, G. [5]; Garmendia, J.L. [6]; Alcalde López, J. [7]; Ortega Quintanilla, J. [7]; Gutiérrez, I. [8]; Montaner Villalonga, J. [9]; González García, A. [8]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; 6. UCI. Hospital San Juan de Dios de El Aljarafe; 7. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 8. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Determinar los resultados iniciales de los pacientes sometidos a tratamiento endovascular (TEV) de recanalización en nuestro área.

Material y métodos: Se analiza la muestra de pacientes candidatos a trombectomía incluidos prospectivamente en un registro local del Hospital Virgen del Rocío desde Agosto 2016-Mayo 2017 (239 pacientes). El área de referencia (2.5 millones de habitantes) de dicho centro incluye desde agosto/16 los centros hospitalarios de Sevilla y Huelva. Se analizan las características basales, tiempos de actuación, procedimiento y grado de recanalización y evolución clínica.

Resultados: Se muestran los resultados de los primeros 91 pacientes candidatos a trombectomía analizados, de los cuales 15 no recibieron finalmente TEV por recanalización o mal acceso vascular. La N final fue de 76 pacientes con ictus de territorio anterior y posterior. La mayoría fueron varones 63.2%, con una mediana de edad de 72 años, siendo el territorio anterior el más frecuentemente tratado 99.2%. La fibrinolisis intravenosa se usó en el 57.9% de los casos, el tiempo puerta-TC fue de 25 minutos (19-38), puerta-aguja de 55 minutos (43-65) y puerta-punción de 113 minutos (81-142). El grado de recanalización TICI 2b-3 se obtuvo en un 89.5% (68), se produjeron un 25% transformaciones hemorrágicas. El mRs de 0-2 al alta se obtuvo en el 55.3% de los pacientes, con una tasa de mortalidad del 11.8%.

Conclusión: Nuestros resultados iniciales son equiparables a los

presentados en los ensayos clínicos de eficacia del TEV, apoyando su validez y eficacia en el área occidental de Andalucía.

COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS Y SITUACIÓN FUNCIONAL EN PACIENTES TRATADOS CON TROMBECTOMÍA VS TROMBECTOMÍA+FIBRINOLISIS IV

Sainz Pelayo, A. [1]; Rodrigo Armenteros, P. [1]; Erburu Iriarte, M. [1]; Fernández Velasco, J.M. [1]; Auzmendi Pinedo, L. [1]; Aguilera Irazábal, B. [1]; Gorostiza Hormaetxe, I. [2]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: El tratamiento de reperfusión (TR) indicado del ictus isquémico con oclusión de gran vaso actualmente es fibrinolisis iv (FIV) seguido de trombectomía mecánica (TM) siempre que no exista contraindicación. Está siendo motivo de estudio si el doble tratamiento FIV+TM supera en beneficio/riesgo a TM solamente. Describimos nuestros TR, las complicaciones hemorrágicas (CH) y la repercusión al alta.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes tratados con TM entre 01/05/2014 y 31/05/2017. Registramos: factores demográficos, vaso ocluido(circulación anterior (CA)/posterior(CP)), NIHSS inicial/alta (NIHi/NIHa), mRankin previo/alta (mRp/mRa), tratamiento previo (antiagregante/anticoagulante), tratamiento ictus (TM/TM+FIV), complicaciones hemorrágicas (CH) intracraneales (asintomáticas(CHA)/sintomáticas(CHS)), motivo no FIV.

Resultados: Incluimos a 45 pacientes tratados con TM. Edad media(DE):73,67(14,11). Varones:66,7%. TM:21/45(46,7%), FIV+TM:24/45(53,3%). Oclusión CP:4/45(8,9%), CA:41/45(91,1%). Se comparan ambos grupos según presencia/ausencia de CH. 19/45(42,2%) presentaron CH. En TM:3/21(14,3%) y en TM+FIV: 16/24(66,7%). Mayor número de CH en pacientes con FIV+TM con p<0.001. Se analizan según CH asintomáticas/sintomáticas. CHA: TM:2/21(9,5%), FIV+TM:10/21(41,7%). CHS: TM:1/21(4,8%), FIV+TM:5/24(20,8%). La mayoría de las CH son asintomáticas(p=0.05). Toma de tratamiento anticoagulante/antiagregante previamente: CH 7/18(38,9%), CHA:4/11(36,4%), CHS:2/6(33,3%). Las principales causas para no tratar con FIV han sido: tratamiento anticoagulante previo (n=6:30%) y hora de inicio indeterminada(n=5:25%). Analizamos diferencias según mRp/mRa y NIHi/NIHa sin observarse diferencias.

Conclusión: Objetivamos mayor número de complicaciones hemorrágicas intracraneales en el grupo de pacientes tratados con TM+FIV. La mayoría son asintomáticas y no se ha encontrado relación con la toma de tratamiento antiagregante/anticoagulante previamente. Pese a estas complicaciones, no se han producido diferencias en cuanto a la funcionalidad de los pacientes al alta entre ambos grupos de tratamiento. Ampliando la muestra se podría llegar a conclusiones con mayor significación.

INFLUENCIA DEL SISTEMA DE TRASLADO AL CENTRO DE ICTUS TERCIARIO EN EL PRONÓSTICO DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL INFARTO CEREBRAL

Juanatey García, A. [1]; Blanco García, L. [1]; Calleja, A. [1]; Cortijo, E. [1]; Usero Ruiz, M. [1]; de Lera Alfonso, M. [1]; Muñoz Ruiz, P. [1]; Reyes Muñoz, J. [1]; Castaño, M. [2]; Schüller, M. [2]; Pérez Fernández, S. [2]; Arenillas, J. [1]

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

Objetivos: Analizar la relación entre el sistema de traslado al centro terciario de ictus (CTI)- mothership (M) vs. Drip & shift (D&S)- y el pronóstico de los pacientes tratados mediante reperfusión endovascular (TEV).

Material y métodos: Análisis retrospectivo del registro prospectivo de reperfusión cerebral en nuestro CTI entre 06/2015 – 12/2016. El sistema de traslado al CTI se dividió en traslado directo (M) vs. estación en otro hospital (D&S). Se analizaron variables basales clínicas, analíticas y radiológicas habituales. Variable pronóstica primaria: escala Rankin tercer mes, 0-1 y 0-2. Variables secundarias: transformación hemorrágica tipo PH y volumen de infarto.

Resultados: Recibieron TEV 149 pacientes (edad media 72, mediana NIHSS 18), 71 (47%) derivados vía D&S y 78 (53%) vía M. Respecto a variables basales, el grupo D&S presentó peor ASPECTS (p<0,001) y peor tiempo inicio-CTI (p<0,001). Se observaron asociaciones del grupo D&S con un peor Rankin 0-1 tercer mes (D&S 25% vs. M 41%, p=0,04), peor Rankin 0-2 tercer mes, (D&S 35% vs. M 50%, p=0,06), y mayor tasa de PH (D&S 31% M 15% p=0,02), que no fueron independientes de ASPECTS, edad y NIHSS (Rankin 0-1), y de NIHSS y tiempo inicio-CTI (PH), en los respectivos modelos de regresión logística.

Conclusión: En los pacientes procedentes de D&S, el TEV se realiza más tarde y con peor TC pretratamiento que en los M. Esto se traduce en un peor pronóstico del TEV en este grupo, si bien la asociación no llega a ser independiente probablemente por insuficiente tamaño muestral.

CARACTERÍSTICAS DEL ICTUS CARDIOEMBÓLICO POR FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR DEBIDO A TRATAMIENTO PREVENTIVO SUBÓPTIMO

Córdova Infantes, M.D.R. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]; Ceberino Muñoz, D. [2]; Muñoz Vega, P. [1]; González Plata, A. [1]; Constantino Silva, A.B. [1]; Roa Montero, A. [1]; Ramírez Moreno, J.M. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Servicio de Neurología. Hospital Casaverde Extremadura; 3. Departamento de Ciencias Biomédicas. Universidad de Extremadura

Objetivos: La fibrilación auricular (FANV) es una de las causas prevenibles más comunes del ictus y confiere un riesgo cinco veces superior a lo que sería esperable en pacientes sin FA. Los ictus isquémicos relacionados con la FA tienden a ser más severos e incurrir en costos médicos más elevados. En este escenario la anticoagulación

es altamente efectiva en la prevención primaria.

Material y métodos: Estudiamos una cohorte consecutiva de pacientes ingresados por un ictus cardioembólico. Analizamos las diferencias entre los sujetos con FANV conocida con/sin tratamiento preventivo óptimo y de novo diagnóstico. Medimos variables sociodemográficas, factores de riesgo, escalas de riesgo, funcionales y mortalidad a 28 días.

Resultados: Obtenemos una muestra de 274 ictus cardioembólicos, de ellos 230 (83,9%) fueron secundarios a FANV, de estos 114 (49,4%) eran diagnósticos de novo (FAnovo) y 117 (50,6%) eran previamente conocidas (FAprev). En el grupo FAprev 30 (25,9%) tenían tratamiento preventivo óptimo (TPO) y en 87(74,1%) era subóptimo (TPSO). En estos tres grupos la mediana del CHA2DS2VASc fue 4(IQR 2,75), 4(IQR 2,25) y 5(IQR 3) y el HASBLED fue 2(IQR 1), 2(IQR 2) y 3(IQR 1) respectivamente. De los pacientes elegibles FAprev-TPSO sólo en el 5.7% pudo realizarse algún tratamiento de reperfusión frente al 22,8% del grupo FAnovo (p=0,003). El grupo FAprev-TPSO asocia una mayor mortalidad (OR= 1,7) y peor pronóstico funcional (OR=2.2).

Conclusión: Los pacientes con FAprev y tratamiento subóptimo de esta serie tienen mayor riesgo premórbido, menos oportunidades de tratamientos de reperfusión y asocian un peor pronóstico. Es preciso optimizar mejor la prevención de la FANV.

UN PROTOCOLO DISEÑADO INICIALMENTE PARA ACORTAR LOS TIEMPOS A LA TROMBOLISIS INTRAVENOSA, ES TAMBIÉN EFICAZ REDUCIENDO EL TIEMPO AL INICIO DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Iglesias Mohedano, A.; García Pastor, A.; Díaz Otero, F.; Vázquez Alen, P.; Fernández Bullido, Y.; del Valle Diéguez, M.; Saura Lorente, J.; Castro Reyes, E.; Fortea Gil, F.; Gil Núñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Determinar si un nuevo protocolo de actuación intra-hospitalario diseñado para acortar los tiempos al tratamiento con trombolisis intravenosa(TIV) es también eficaz reduciendo el tiempo al inicio del tratamiento endovascular.

Material y métodos: Una serie de medidas de actuación fueron puestas en marcha en Febrero de 2014 con el objetivo de disminuir el tiempo al tratamiento con TIV. Los pacientes tratados con trombectomía mecánica durante el horario laboral fueron registrados de forma prospectiva. El tiempo al inicio del tratamiento endovascular (tiempo puerta-punción femoral) fue analizado antes y después del nuevo protocolo (período pre-intervención Enero 2011-Enero 2014, período post-intervención Febrero 2014-Diciembre 2016).

Resultados: 50 pacientes incluidos. Edad media(DE) 64.8(13.9). 46% fueron varones. 16 pacientes fueron incluidos antes y 34 después del nuevo protocolo. 32% fueron tratados previamente con TIV. La mediana de los tiempos de actuación antes/después de las nuevas intervenciones fueron respectivamente: tiempo Puerta-TC 20/15 (p=0.06); Puerta-Aguja 48/32 (p=0.02); TC-punción femoral 106/54 (p=0.002); puerta-punción femoral 122/76 (p=0.001); puerta-reperfusión 162/154 (p=0.71); tiempo del procedimiento 73/90 (p=0.51). El tiempo TC-punción femoral con/sin TIV previa fue 116/54 minutos respectivamente (p<0.001). Cuando la TIV se inició en mesa de TC este intervalo se redujo a 51 minutos.

Conclusión: Las intervenciones puestas en marcha para reducir inicialmente el tiempo al tratamiento con TIV, son también eficaces disminuyendo el tiempo al inicio del tratamiento endovascular. La realización de TIV previa parece retrasar el inicio del tratamiento endovascular cuando no se inicia en TC. Otras medidas más específicas deben ser puestas en marcha para acortar el tiempo del procedimiento endovascular.

FIBRINOLISIS EN CENTENARIAS

García Madrona, S.; Nedkova Hristova, V.; Martínez Poles, J.; Escribano Paredes, J.B.; Cruz Culebras, A.; Vera, R.; De Felipe Mimbrera, A.; Matute Lozano, M.C.; Masjuán, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La trombolisis intravenosa con tpa intravenoso (iv) dentro de las 4.5 horas desde el inicio de los síntomas es el tratamiento standard del infarto cerebral. En estos momentos, la edad no debe ser un factor limitante para su uso aunque en pacientes muy ancianos su beneficio puede ser menor. Presentamos nuestra experiencia en pacientes centenarios.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes tratados con trombolisis intravenosa en una unidad de ictus. Se seleccionan los mayores de 100 años con infarto cerebral tratados con tpa iv. Se recogen características basales, NIHSS, complicaciones hemorrágicas y pronóstico del paciente a los 3 meses (escala de Rankin).

Resultados: Incluimos 3 pacientes, mujeres independientes previamente, de 101,103 y 104 años. Todas ellas presentan ictus cardioembólico por fibrilación auricular no anticoagulada previamente. Su Chad2vasc2 era > o igual a 4 y presentan NIHSS basal elevado (15, 21,23). Recibieron tratamiento con rtPA en ventana terapéutica, con una mediana desde el inicio de clínica de 235 minutos. Dos de ellas quedaron asintomáticas al alta y a los 3 meses, y la tercera presentó eRm de 3. No hubo complicaciones hemorrágicas ni sistémicas graves durante el ingreso. Las tres fueron anticoaguladas al alta con anticoagulantes de acción directa.

Conclusión: En nuestra serie, el tratamiento con fibrinolisis intravenosa en mayores de 100 años fue seguro y eficaz, sin presentar complicaciones graves.

Enfermedades Cerebrovasculares P2

TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD DE TAKAYASU COMPLICADA CON ICTUS

Montalvo Tinoco, R.P. [1]; Barragán Martínez, D. [2]; Comanges Yeboles, A. [1]; Cases Pérez, C. [1]; Vicente Jiménez, S. [1]; Ballenilla Marco, F. [2]; González Fajardo, J.A. [1]

1. Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Describir el manejo endovascular de una paciente que debuta con ictus secundario a enfermedad de Takayasu.

Material y métodos: Mujer de 38 años ingresa en urgencias por clínica de déficit neurológico brusco (ICTUS con escala NIHSS 22), de naturaleza isquémica, dependiente de territorio carotídeo izquierdo, en las pruebas de imagen se evidencia oclusión crónica de troncobraquiocefálico y disección carotídea con oclusión distal de arteria carótida interna (ACI) y todo el segmento de arteria cerebral media (ACM); por lo que se decide realizar tratamiento endovascular mediante trombectomía mecánica y colocación de stents carotídeos, con posterior doble antiagregación sin complicaciones hemorrágicas.

Resultados: Recuperación neurológica completa con escala NIHSS postprocedimiento 1. Ausencia de complicaciones intrahospitalarias. En las pruebas de imagen se evidencia adecuada permeabilidad a 1, 3 y 6 meses de seguimiento. La exploración al alta fue en la escala NIHSS 0 y escala Rankin modificada de 0.

Conclusión: El tratamiento endovascular es una opción viable y que debe ser valorada, como tratamiento co-adyuvante de la inmunosupresión, en cuadros agudos que comprometan la vida de los pacientes

CIERRE DE OREJUELA EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACRANEAL Y FIBRILACIÓN AURICULAR

Fayos Vidal, F. [1]; Arzamendi Aizpurua, D. [2]; Guisado Alonso, D. [1]; Camps Renom, P. [1]; Prats Sánchez, L. [1]; Martínez Domeño, A. [1]; Delgado Mederos, R. [1]; Martí Fàbregas, J. [1]

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

Objetivos: El uso de anticoagulantes orales es controvertido en pacientes fibrilación auricular (FA) y hemorragia intracraneal (HIC) por el riesgo de recurrencia de HIC. Presentamos la experiencia de nuestro centro en relación a seguridad y eficacia del cierre percutáneo de orejuela (CPO), una alternativa a la anticoagulación en dicho contexto.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, unicéntrico. Se realizó CPO en pacientes con HIC que precisaban anticoagulación por FA no valvular. El riesgo de eventos isquémicos y hemorrágicos se calculó mediante las escalas CHA2DS2Vasc y HAS-BLED. Se registraron complicaciones periprocedimiento, recurrencia de HIC, embolismo cerebral y sistémico, mortalidad tras el cierre y durante el seguimiento y uso de antitrombóticos tras el CPO.

Resultados: Se realizó CPO en 10 pacientes (8 hombres, 2 mujeres). Se utilizó en 8 casos el dispositivo Amplatzer Amulet y en 2 Amplatzer Cardiac Plug. La media de edad fue 75,4 ± 8 años. El tiempo entre la HIC y el CPO fue menor aun mes en 5 pacientes y mayor en el resto. La mediana y el rango intercuartil para el CHA2DS2Vasc fueron 4,5 y 2 respectivamente, siendo 3 y 0 para el HAS-BLED. No hubieron complicaciones periprocedimiento. El seguimiento medio fue de 17 meses (máximo de 31 meses y mínimo de 4). No hubieron eventos isquémicos ni hemorrágicos. Todos los pacientes recibieron monoantiagregación tras el procedimiento (6 clopidogrel y 4 aspirina). En 6 se mantuvo 6 meses, en 4 indefinidamente.

Conclusión: En nuestra serie el CPO supone una alternativa segura y eficaz a la anticoagulación en pacientes con HIC y FA.

ESTUDIO ETIOLÓGICO DEL PRIMER EPISODIO DE AFASIA AISLADA: EN BUSCA DEL EMBOLISMO

Oses Lara, M.; Querejeta Coma, A.; Machío Castelló, M.; Gómez García, A.; López Jiménez, A.; Andrés López, A.; García Torres, M.A.; Navas Vinagre, I.; Zamarbide Capdepon, I.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: La afasia aislada puede constituir la primera manifestación clínica de muchas patologías neurológicas. Clásicamente se ha relacionado con la enfermedad cerebrovascular de causa embólica. Describimos una serie de pacientes con un primer episodio de afasia aislada con el objetivo de analizar las características epidemiológicas y clínicas, así como las diferentes etiologías.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo en el que se incluyeron todos los pacientes valorados en nuestro servicio con un primer episodio de afasia aislada entre 2012 y 2016.

Resultados: Identificamos 46 pacientes con un primer episodio de afasia aislada (15 varones y 31 mujeres) con una edad media de 73 años. Un 37% de los pacientes no padecía cardiopatía previa. Un 20% presentaba previamente una fibrilación auricular ya anticoagulada. La afasia fue de semiología motora en el 41% de los casos y global en el 54%. Los diagnósticos finales más frecuentes fueron ictus isquémico o AIT embólico (48%), ictus de causa indeterminada (10%). Otras etiologías, como ictus hemorrágico, crisis focales o migraña con aura fueron infrecuentes. Las pruebas de neuroimagen y el ECG fueron claves para el diagnóstico. El mecanismo embólico de origen cardiaco fue el más prevalente (43%). Un 15% de los pacientes presentó varios episodios clínicos recurrentes hasta alcanzar el diagnostico final. El tiempo medio de seguimiento fue de 25 meses.

Conclusión: La afasia aislada es un síndrome clínico poco frecuente, que afecta principalmente a pacientes ancianos, sin enfermedad cardiológica previa, siendo en la mayoría de las ocasiones la primera manifestación de la enfermedad cerebrovascular de mecanismo embólico.

ICTUS Y FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR: ANÁLISIS DEL MANEJO DEL TRATAMIENTO ANTITROMBÓTICO EN UN PERIODO DE 5 AÑOS

Bosque Varela, P. [1]; Pérez Pereda, S. [1]; Jiménez López, Y. [1]; Sánchez De la Torre, J.R. [1]; Revilla García, M.A. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [2]; Palacio Portilla, E.J. [1]

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

Objetivos: La fibrilación auricular es la principal causa de ictus

cardioembólico. Los anticoagulantes de acción directa (ACOD) son una alternativa al tratamiento clásico con antagonistas de la vitamina K en pacientes con fibrilación auricular no valvular (FANV) Evaluamos el manejo del tratamiento antitrombótico en pacientes con ictus isquémico o AIT y fibrilación auricular no valvular (FANV) en un periodo de 5 años

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes consecutivos ingresados por ictus isquémico o AIT en nuestra Unidad de Ictus entre los años 2012 y 2016 con diagnóstico de FANV. Se analizaron factores demográficos, de riesgo vascular, terapéuticos, cardiológicos y características del ictus/ AIT. Análisis estadístico: ANOVA con corrección por Bonferroni, chi cuadrado

Resultados: Se incluyen 633 pacientes (edad media 75,14 ± 9,31 años). Durante el periodo a estudio no hubo variaciones significativas en el porcentaje de pacientes que recibieron tratamiento antitrombótico (99,1%; p=0,989) y anticoagulantes (89,9%; p=0,387). En este periodo hubo un cambio significativo en la modalidad de tratamiento anticoagulante pautado, con incremento progresivo en el uso de ACOD y disminución de los AVK (2012: ACOD 10,3%, AVK 81%; 2016: ACOD 80,6%, AVK 9,3%; p<0,001)

Conclusión: La introducción de los ACOD ha modificado el manejo de los pacientes con ictus o AIT y FANV durante el periodo a estudio

¿ES DIFERENTE EL ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES ANTIAGREGADOS PREVIAMENTE?

Alba Isasi, M.T.; Albert Lacal, L.; Baídez Guerrero, A.E.; Cabrera Maqueda, J.M.; Carreón Guarnizo, E.; Fuentes Rumi, M.L.; Morales Ortiz, A.; Valero López, G.; Vázquez Lorenzo, J.; Morales De la Prida, M.; Hernández Clares, R.; López Sánchez, J.; García Molina, E.; Díaz Pérez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Dado que, aunque la efectividad de la antiagregación en la prevención secundaria del ictus isquémico está documentada, existe controversia en relación a la influencia de estos fármacos sobre la severidad del ictus. Se procede a estudiar a qué características clínico-demográficas se asocia este antecedente.

Material y métodos: Se analiza retrospectivamente una muestra de 1930 pacientes diagnosticados de ictus entre los años 2009-2016. Se realiza análisis descriptivo del conjunto, estableciendo dos grupos en función de la antiagregación previa, considerándose ictus severo aquel que presenta NIHSS ≥ 15 al diagnóstico.

Resultados: Entre los consumidores de antiagregantes (34,7%) la mediana de edad es 76 años y prevalece el sexo masculino (59,8%). Se encuentran diferencias significativas (p<0.000) en la distribución de las variables hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia y cardiopatía isquémica, más prevalentes en este grupo. La etiología del ictus más frecuente es la aterotrombótica (45,1%) hallándose un incremento significativo de la prevalencia en relación al grupo de pacientes no antiagregados. No existen diferencias considerables en la localización de la arteria afecta según la variable estudiada. Un 28% de pacientes antiagregados presentaban NIHSS≥ 15 al diagnóstico, siendo este porcentaje de 22,8% en los no antiagregados, mostrándose tal diferencia estadísticamente significativa (p<0.05).

Conclusión: Se evidencia que los consumidores de antiagregantes presentan un perfil característico de comorbilidades que incrementan la susceptibilidad a presentar ictus isquémico de etiología aterotrombótica. La severidad del ictus podría incrementarse por la antiagregación previa, necesitando más estudios para analizar si tal la variable actúa de forma independiente.

VOLUMEN DE INFARTO COMO FACTOR PRONÓSTICO EN ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Gallardo Tur, A. [1]; De La Cruz Cosme, C. [1]; García Casares, N. [2]; Romero Acebal, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Málaga

Objetivos: Valoración del Volumen de lesión isquémica en ictus isquémico agudo (IIA) tratados con fibrinólisis intravenosa (FIV) como factor pronóstico precoz y a largo plazo.

Material y métodos: Se reclutaron, retrospectivamente, pacientes con IIA tratados con (FIV), desde 2007 a 2015. Se registraron: Edad, Tiempo de inicio de fibrinólisis (TIF), NIHSS basal, NIHSS 24 horas, Recuperación NIHSS a las 24 horas (RNIHSS24h) y mRS a los 3 meses. El volumen de infarto fue hallado mediante la fórmula del elipsoide Volumen = (ABC)/3 (cm3) en las secuencias de difusión (DWI) DE la RM realizada entre el 3º y 5º día postictus. Se realizó estudio de correlación entre el Volumen de ictus con TIF, NIHSS basal, NIHSS a las 24h y mRS 3 meses. Se utilizó SPSS, con estadísticos RPearson Rho Spearman y T student.

Resultados: N=120. Resultados de medias: 66,5 años. NIHSS basal 15,3 puntos. TIF 150 minutos. NIHSS 24h 9,2 puntos. Volumen de infarto 47,6 cm3. mRS0 = 0 y 1 a los 3 meses 37,5%. mRS=6 a 3 mes 13,3%. Correlaciones: Volumen/NIHSS basal RPearson = 0,4 (p<0,05). Volumen/ NIHSS a las 24 horas R Pearson = 0,53 (p<0,05). Volumen/ TIF R Pearson = 0,21. Volumen /RNIHSS24h R Pearson = - 0,37 (p<0,05). TIF/RNIHSS24h R Pearson = -0,365 (p<0,001). Volumen/ mRS a 3 meses Rho Spearmann = 0,66 (p<0,05) La correlación más fuerte es la de Volumen con mRS a 3 meses

Conclusión: El volumen infarto en secuencia de difusión (DWI) es un buen predictor para el pronóstico a largo plazo en ictus isquémico agudo.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DESDE UNA PERSPECTIVA DE GÉNERO

Ameijide Sanluis, E.; Castañón Apilánez, M.; Suárez Santos, P.; García Rúa, A.; Siso García, P.; Calleja Puerta, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El ictus constituye un problema de salud pública de primera magnitud, particularmente en la mujer, erigiéndose como primera causa de mortalidad femenina en nuestro país. Existen estudios

previos que han analizado diferentes aspectos de género en relación con el ictus, pero obviando en general su abordaje en fase aguda.

Material y métodos: Se ha analizado la influencia del género en las características del ictus, manejo pre e intrahospitalario y pronóstico en una cohorte de 107 pacientes (46 mujeres y 61 varones) consecutivos sometidos a tratamiento endovascular en un hospital de tercer nivel durante el año 2016. .

Resultados: Los varones presentaban una incidencia significativamente superior de tabaquismo y enolismo, mientras que las mujeres tenían más frecuentemente antecedentes de ictus y tratamiento antitrombótico. Respecto a la etiología, fueron más frecuentes los ictus aterotrombóticos en los varones. No se observaron diferencias significativas en la edad, el m-Rankin basal, puntuación NIHSS inicial, activación del Código Ictus o aplicación de tratamiento fibrinolítico. Tampoco en los tiempos analizados (inicio-puerta, puerta-neuroimagen, puerta-aguja, puerta-ingle, tiempo hasta la recanalización). En cuanto a la evolución de los pacientes, tampoco se observaron diferencias significativas entre la puntuación NIHSS al alta ni en el m-Rankin a los tres meses

Conclusión: Las diferencias de género observadas son atribuibles a la diversa distribución de factores de riesgo entre ambos sexos. A diferencia de lo encontrado en estudios previos realizados en cardiopatía isquémica, el comportamiento del sistema sanitario y el pronóstico de estos pacientes, no difiere en función del género.

EVOLUCIÓN DEL GRADO DE CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD EN SUJETOS QUE HAN SUFRIDO UN ICTUS EN LA POBLACIÓN DE LLEIDA

Benabdelhak Abbou, I. [1]; Colàs Campàs, L. [2]; Purroy García, F. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Grupo de Neurociències Clíniques. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 3. Neurología - Grupo Neurociències Clíniques. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida - IRB Lleida

Objetivos: Determinar la evolución del grado de conocimiento de la enfermedad en sujetos que han sufrido un ictus.

Material y métodos: Comparamos el grado de conocimiento de la terminología, los factores de riesgo, los síntomas y de la actitud frente a la enfermedad cerebrovascular (ECV) entre pacientes ingresados por dicha enfermedad en dos periodos de tiempo: Fase 1 (n=289), de enero 2011 a diciembre 2013 y fase 2 (n=331), de enero de 2015 a diciembre 2016. Se utilizó un cuestionario cerrado.

Resultados: Se observaron diferencias significativas tanto en el conocimiento de términos (4,1[DE 2,0] versus 4,8 [DE 1,7] p<0,001), como en el buen conocimiento de síntomas (más de tres factores y menos de dos distractores) (56,6% versus 69,8% p<0,001). Igualmente, las llamadas al 112 fueron significativamente mayores en la etapa 2 (17,3% vs. 24,6% p=0,003) aunque en un número todavía inferior al óptimo. El término 'ictus' fue reconocido más en la etapa 2 (51,9% vs. 74,5%, p<0,001). No hubo diferencias en el grado de conocimiento factores. La mejoría en el grado de conocimiento no se tradujo en una disminución en la demorar entre el inicio de los síntomas y la llegada al hospital.

Conclusión: El conocimiento de los términos y síntomas de la ECV ha mejorado con el tiempo. Sin embargo, todavía se debe mejorar la actitud frente a la ECV para mejorar la rapidez hasta la llegada al hospital.

RELACIÓN ENTRE EL GRADO DE ESTENOSIS CAROTÍDEA SINTOMÁTICA Y ASINTOMÁTICA CON LOS NIVELES SÉRICOS DE LIPOPROTEÍNAS

Díaz Pérez, C.; Ramos Martín, C.; Trillo Senín, S.; Cebrián Escudero, J.; Alcántara Miranda, P.; De la Fuente Sanz, E.; Ximénez-Carrillo Rico, Á.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Se ha descrito la relación entre niveles séricos elevados de LDL y/o bajos de HDL y un mayor riesgo de aterosclerosis carotídea, pero en el caso del HDL los resultados no son tan consistentes. Nos proponemos analizar la relación entre niveles de lipoproteínas y el grado de estenosis carotídea.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con estenosis carotídea >50% sintomática (con infarto cerebral agudo ipsilateral, excluyendo AIT o infarto silente) o asintomática (excluyendo carótidas sintomáticas contralaterales), valorados en nuestro centro entre enero de 2011 y enero de 2017. Medimos fracciones de colesterol en el momento del diagnóstico de la estenosis o debut del infarto, y analizamos su relación con el grado de estenosis carotídea en ambos grupos de pacientes.

Resultados: N=92. Edad media 73,1(±10,84). Mujeres 28,3%. Estenosis sintomáticas 59,8% y asintomáticas 40,2%. Los niveles medios de LDL en sintomáticos fueron 98,64mg/dl(±34.61) y en asintomáticos 86,56mg/dl(±34,04). Los niveles medios de HDL en sintomáticos fueron 44,71mg/dl(±11,9) y en asintomáticos 44,16mg/dl(±17,6). Tratamiento previo con estatinas: 47,3% en sintomáticos y 78,4% en asintomáticos. No encontramos relación entre niveles de HDL o LDL y grado de estenosis en ninguno de los grupos ni entre niveles de colesterol total y grado de estenosis, con tendencia a niveles más elevados en pacientes con estenosis de mayor grado. Tampoco encontramos relación entre el grado de estenosis y el tipo de ictus sufrido (oclusión de gran vaso o no).

Conclusión: No hemos encontrado relación entre niveles de lipoproteínas y el grado de estenosis carotídea al diagnóstico.

ECOCARDIOGRAFÍA Y MONITORIZACIÓN HOLTER-ECG REALIZADOS POR NEURÓLOGOS PARA LA DETECCIÓN DE FUENTE CARDIOEMBÓLICA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

López Dequidt, I.A.; Santamaría Cadavid, M.; Rodríguez Castro, E.; Arias Rivas, S.; Castillo, J.; Rodríguez Yáñez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Pretendemos analizar la rentabilidad de la realización por neurólogos de ecocardiograma transtorácico (ETT) y Holter-ECG de 24 horas para el diagnóstico de fuentes cardioembólicas en pacientes con ictus isquémico indeterminado.

Material y métodos: De Enero a Junio de 2016 hemos realizado 96 ETT y 167 Holter-ECG en pacientes con ictus isquémico indeterminado. Los ETT se realizaron por un neurólogo entrenado durante 6 meses en cardiología y fueron revisados por cardiólogos del centro. Desde Enero de 2016 disponemos de 3 grabadoras Holter-ECG en Neurología.

Comparamos la rentabilidad de diagnóstico de arritmias embolígenas con el periodo previo 2014-2015 en el que los se realizaba telemetría y en casos seleccionados Holter-ECG por Cardiología.

Resultados: Detectamos un 11% de fuentes cardioembólicas mayores mediante ETT (7 acinesias ventriculares y 4 miocardiopatías dilatadas) y un 52% de fuentes menores (principalmente calcificaciones valvulares y defectos septales). La concordancia entre el informe del neurólogo y del cardiólogo fue del 91%. Las diferencias no supusieron cambios en el manejo terapéutico. En 11 pacientes (6.5%) detectamos fibrilación auricular (FA) mediante nuestro Holter-ECG, comparado con un 2.9% de detección de FA en el periodo 2015-2016.

Conclusión: La realización de ETT por neurólogos es útil para la detección del fuentes cardioembólicas. La disposición y análisis de Holter-ECG por neurólogos suponen una mayor autonomía e incrementa la tasa de detección de FA.

DISECCIÓN AÓRTICA TIPO A EN EL CÓDIGO ICTUS: PERFIL CLÍNICO DE PRESENTACIÓN. UNA ETIOLOGÍA GRAVE E INFRECUENTE DE ICTUS

Cebrián Escudero, J. [1]; Trillo, S. [1]; Sánchez Galindo, M. [2]; Reig-Roselló, G. [1]; Vega, G. [2]; Díaz Pérez, C. [1]; de la Fuente, E. [1]; Ximénez-Carrillo, Á. [1]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Medicina intensiva. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La disección aórtica es una causa infrecuente de ictus y apenas existen series de casos publicadas en población caucásica. El objetivo del estudio es describir las características clínico-radiológicas de una serie de pacientes con disección aórtica tipo A(DAtipoA) que son valorados como código ictus.

Material y métodos: Se presenta una serie de casos con DAtipoA (con compromiso de aorta ascendente) asistidos como código ictus en nuestro centro entre los años 2010-2016.

Resultados: N=4, edad media 62(+/-4,5 años). Mujeres 25%. HTA 3(75%), dislipemia 2(50%) y fumador 1(25%). Un paciente presentaba aneurisma de aorta torácica conocido no roto. El 75% acudió con hipotensión(TA<100/50) y otro con TA:126/55. La mitad presentaba síndrome hemisférico derecho (NIHSS 3 y NIHSS 17), un paciente coma brusco(GSC 4) y otro síndrome hemisférico izquierdo con nivel de conciencia fluctuante. Ninguno presentó dolor torácico. Un 75% tenía afectación de tronco braquiocefálico, extendido a carótida común derecha(2) y subclavia izquierda(1). En otro predominaba la extensión a carótida interna izquierda. La mitad de los pacientes presentaba infarto cerebral establecido. El tiempo medio inicio de síntomas-TC fue 97,5 minutos(+/-24,9). En un paciente no se efectuó angioTC inicial y se realizó trombolisis. Dos pacientes recibieron tratamiento quirúrgico urgente. Uno de los cuatro sobrevivió.

Conclusión: El ictus como forma de presentación de DAtipoA es poco frecuente siendo la forma de presentación clínica muy heterogénea. En nuestros pacientes predominaba la focalidad neurológica con hipotensión. La realización de angio-TC en el protocolo de código ictus podría adelantar el diagnóstico evitando la trombolisis en estos casos, con posibilidad de mejorar el pronóstico.

PARECE VÉRTIGO PERIFÉRICO, PERO NO LO ES

Gómez Estévez, I.; Alonso Jiménez, A.; Batuecas Caletrio, A.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Exponer la utilidad del protocolo HINTS (Head Impulse test, Nistagmus, Test de Skew) para el diagnóstico del accidente vascular cerebral que simula un síndrome vestibular agudo y mostrar los resultados en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados con diagnóstico de síndrome vestibular agudo en urgencias. Se realizó seguimiento con información del nistagmo, la maniobra de impulso oculocefálico y el test de skew, así como prueba de imagen (resonancia magnética cerebral).

Resultados: Se reunieron 91 pacientes, con una edad media de 55,8 años. Se objetivó un accidente cerebrovascular en ocho de ellos. De éstos (edad media: 71 años), en siete existía una alteración en alguno de los signos HINTS y en uno el estudio fue normal (sensibilidad: 0,88; especificidad: 0,96). Todos ellos tenían algún factor de riesgo vascular.

Conclusión: Algunos infartos en territorio vértebro-basilar pueden presentarse como un síndrome vestibular agudo. Una correcta anamnesis y exploración en la valoración del síndrome vestibular en Urgencias es de vital importancia para discernir un ictus de una vestibulopatía periférica. Todo neurólogo y otorrinolaringólogo que atienda pacientes en Urgencias debe conocer el protocolo HINTS por su alta sensibilidad y especificidad

Enfermedades Cerebrovasculares P3

¿INFLUYE LA LOCALIZACIÓN DE LA OCLUSIÓN EN ICTUS DE CIRCULACIÓN ANTERIOR (M1 VERSUS TÁNDEM) EN EL PRONÓSTICO?

Rodríguez López, C. [1]; Díaz Guzmán, J. [1]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Panadés Oliveira, L. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Ballenilla Marco, F. [2]

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

Objetivos: Evaluar las diferencias pronósticas en los ictus de circulación anterior por oclusión de cerebral media (M1) u oclusión en tándem (carótida y M1), así como el papel de las colaterales.

Material y métodos: Estudio ambispectivo de todos los casos de oclusión en tándem (n=33) intervenidos en nuestro centro entre noviembre de 2013 y noviembre de 2016 y los casos de oclusión en M1 aislada consecutivos a cada uno de ellos (n=33). Se recogieron variables sociodemográficas, clínicas, y radiológicas. Se evaluó el pronóstico mediante la escala mRankin a los tres meses, considerándose una puntuación ≥ 3 indicador de mala evolución. Asimismo, se realizó un estudio de concordancia interobservador sobre la calidad de las colaterales en el TC inicial a través de las escalas Maas, Miteff y CGS.

Resultados: El 59% fueron varones y la edad media fue 67 años. No hubo diferencias pronósticas entre los casos de oclusión en tándem y M1 aislada (p = 0,3). El índice kappa en la valoración de colaterales fue de 0,78 (IC95%, 0,59-0,94) para las tres escalas. Utilizando la escala Maas, se encontró buena colateralización en el 56% de la muestra (puntuación ≥ 3). En el modelo de regresión logística multivariada el único predictor independiente de mal pronóstico fue la pobreza de colaterales (OR = 10,5; IC95%, 2,03-54,2; p = 0,005).

Conclusión: No existen diferencias pronósticas en función de la localización en tándem o en M1 de la oclusión, siendo únicamente relevante la presencia de buenas colaterales para la evolución del paciente.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ATRAUMÁTICA DE LA CONVEXIDAD, UN RETO DIAGNÓSTICO

Villacieros Álvarez, J.; Aguirre Hernández, C.; Trillo Senín, S.; Ramos Martín, C.; Martínez Vicente, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Describir características demográficas, clínicas, radiológicas, etiología y evolución de pacientes con hemorragia subaracnoidea atraumática de la convexidad(HSAac).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes ingresados en nuestro centro con hemorragia subaracnoidea atraumática de la convexidad (HSAac) (2008-2017). Se recogieron variables demográficas, clínica, pruebas complementarias, etiología y evolución.

Resultados: N=15. 7,1% (211) de HSAa. Edad media 71,9 (rango: 40-88), 66,7% mujeres, 60% HTA, 20% DM, 40% DLP. Un paciente presentaba antecedente de hemorragia intracraneal, 20% infarto cerebral. 40% tratamiento antiagregante, 20% anticoagulante. 26,7% debutó con cefalea brusca, 86,7% con focalidad neurológica (10 AIT-like, 3 CTCG). Se realizó RM cerebral al 53,3%, hallándose hemosiderosis y microbleedings en 42,9%. 40% afectación >5 surcos, 26,7% afectación bihemisférica. Localización más frecuente: frontal izquierda(40%) y parieto-occipital izquierda(33,3%). Se realizó EEG en 20%,un resultado patológico (estatus epiléptico). 53,3% recibieron FAEs, mejorando todos excepto un paciente. Durante el seguimiento, 13,3% presentaron nueva hemorragia intracraneal (hematomas intraparenquimatosos), ninguno en localización de HSAac previa. Mediana mRS 3 meses:2. Un paciente presentó deterioro cognitivo. De los pacientes a los que se mantuvo o inició tratamiento antiagregante/ anticoagulante ninguno presentó recurrencias. Etiología: 3 angiopatía amiloide cerebral(AAC) probable(20%), 1 AAC posible, 3 asociada a anticoagulación(20%), 1 síndrome vasoconstricción cerebral reversible, 1 síndrome reperfusión post-trombectomía, 1 trombosis de seno, 1 probable transformación hemorrágica atípica tardía de infarto, 4 desconocido.

Conclusión: la HSAac es una patología infrecuente con diversas etiologías (las más frecuente en nuestra serie la AAC y asociada anticoagulación) y con debut clínico variable. El pronóstico depende fundamentalmente de la causa, siendo la mayoría independiente a los 3 meses.

INFARTO ESTRIATOCAPSULAR TRAS TROMBECTOMÍA MECÁNICA: PREVALENCIA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICO

Sancho Saldaña, A.; Aladrén Sangrós., J.; Tejada Meza, H.; Artal Roy, J.; Serrano Ponz, M.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Definimos infarto estriatocapsular (IEC) como aquel mayor de 20 mm de diámetro en el territorio irrigado por las arterias lenticuloestriadas y puede ser sumamente incapacitante. El objetivo de este estudio es describir con qué frecuencia llega a producirse un IEC, aun consiguiendo recanalización completa tras trombectomía mecánica (TM), sus características basales y repercusión en la clínica y pronóstico del paciente.

Material y métodos: Se analizaron todos los pacientes con ictus isquémico tratados con TM en Aragón durante 2016 y hasta mayo de 2017. Se seleccionaron los datos de pacientes donde evidenciamos IEC en el TAC de control post-trombectomía y se describieron características basales y procedimentales, etiología, clínica al alta y Rankin a los 3 meses(R3m).

Resultados: De 64 pacientes analizados, 15 tuvieron IEC (23,4%). La mediana de edad fue 77 años (RIQ 68-81). 73,3% tenían factores de riesgo cardiovascular clásicos (60% hipertensos). 53,3% fueron cardioembólicos y el 73,3% debutaron como TACI. La mediana del tiempo puerta-reperfusión fue de 317,5 minutos. Un 60% tuvo un diámetro mayor inferior a 30 mm. En cuanto a las características clínicas, 78,6% tenían alteraciones neuropsicológicas como afasia (50%) u otros trastornos cognitivos (praxias, memoria, orientación) al alta. 58,3% tuvo un R3m ≥2. La mortalidad fue 13,3%.

Conclusión: Aunque se revascularice un área cerebral importante, la secuela de IEC es relativamente frecuente (23,4%) manifestándose con alto porcentaje de alteraciones típicamente corticales (78,6 % alteraciones neuropsicológicas) siendo una patología puramente subcortical. Destaca también el mal pronóstico funcional que esta clínica conlleva (R3m ≥2 58,3%) por lo que un tratamiento de re-perfusión precoz es esencial.

DRIP-AND-SHIP DESDE UN CENTRO DE REFERENCIA DE ICTUS ALEJADO: ¿LOS DATOS SON TAN POSITIVOS?

Garcés Redondo, M. [1]; De Val Lafaja, A. [2]; Escalante Arroyo, S. [3]; Zaragoza Brunet, J. [3]; Martin Ozaeta, G. [3]; Esteve Belloch, P. [3]; Gavilán Iglesias, T. [4]; Baiges Octavio, J.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Geriatría. Hospital San Juan de Dios (Zaragoza); 3. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Mérida

Objetivos: Existe la controversia entre derivar directamente al paciente con ictus a un centro terciario (CTI) para valorar terapia endovascular (Mother-ship) o traslado al centro de referencia (CRI) más cercano y posible rescate posterior en el CTI (Drip-and-ship). La distancia y comunicaciones deficientes son factores importantes en una

patología "tiempo-dependiente". Analizamos la experiencia de 10 años en un CRI situado a 200 km del CTI, comparando situación basal y evolución de los pacientes derivados.

Material y métodos: Registro intrahospitalario y análisis comparativo de los pacientes derivados. Periodo 2006-2016. Variables: Edad, sexo, factores de riesgo vascular (FV), tiempos de actuación (TA): inicio-puerta, puerta-TC y puerta-aguja, NIHSS inicial y alta, Rankin <3 al alta y 3 meses, hemorragia, mortalidad y clasificación Oxfordshire Community Stroke Project.

Resultados: 246 pacientes (27 traslados: 10,97%). No diferencias por sexo, FV ni en los TA. Los pacientes derivados presentan menor edad (58,5 vs 70,7), mayor NIHSS (19,9 vs 12,3), mortalidad precoz (28% vs 10,6%), peor Rankin óptimo al alta (25,1% vs 50%) y mayor porcentaje de ictus TACI y POCI. Complicaciones hemorrágicas similares. Curiosamente, a los 3 meses la situación funcional se equipara: Rankin óptimo 50% vs 62,3%.

Conclusión: El perfil del paciente derivado desde un CRI alejado es el de una persona más joven con ictus más severo, lo que muestra importante selección del candidato. La actuación extra e intrahospitalaria en el CRI no difiere en los dos grupos. Detectamos mayores tasas de mortalidad precoz y peor situación funcional al alta, pero una diferencia que se diluye a los 3 meses.

OCLUSIÓN ARTERIA VERTEBRAL AGUDA, EXPERIENCIA EN UN CENTRO

Díaz Pérez, J. [1]; García Molina, E. [1]; Hernández Clares, R. [2]; García-Villalba Navaridas, B. [3]; Albert Lacal, L. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Valero López, G. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Carreón Guarnizo, E. [4]; Espinosa de Rueda Ruiz, M. [5]; Zamarro Parra, J. [3]; López Sánchez, J. [1]; Alba Isasi, M.T. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Morsi, O. [1]; Parrilla Reverter, G. [1]; Morales Ortiz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Unidad Esclerosis Múltiple. Serv. Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Cátedra de Neuroinmunología Clínica y Esclerosis Múltiple. Universidad Católica San Antonio de Murcia; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Unidad Esclerosis Múltiple. Serv. Neurología. Hospital Clínico Univ. Virgen de la Arrixaca. Cátedra de Neuroinmunología Clínica y Esclerosis Múltiple. Univ. Católica San Antonio de Murcia; 5. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La evidencia en cuanto al manejo de los ictus de territorio vertebrobasilar es menor con respecto a los del territorio anterior dónde las guías avalan el tratamiento combinado en oclusión de gran vaso. La mayoría de los estudios del territorio vertebrobasilar se centran en la oclusión aguda de la arteria basilar mientras que la evidencia en relación con la oclusión de AV es limitada. Presentamos nuestra experiencia en relación con oclusiones agudas de arteria vertebral.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de aquellos pacientes derivados como código ictus, entre 2009 y 2016, que en estudio de neuroimagen presentan oclusión aguda de AV.

Resultados: De 980 códigos ictus registrados desde 2009 hasta 2016, en 19 pacientes se evidenció oclusión AV aguda. Edad media 57.9 (18 DE), 78.9 % varones, HTA 47.5%. mRS previa 0-1: 100%. NIHSS media al ingreso 14 (12 DE). Ictus despertar/desconocido 36.8 %. En 42.1% oclusión AV y a nivel distal, 31.6% oclusión unión vertebrobasilar y 26.3% oclusión aislada AV. rt-PA 21.1%, precisando 75 % TIAM. TIAM en 68.4%, 92.8 % TICI 2B-3, tiempo medio inicio síntomas-recanalización 393 min (139.8 DE). Hemorragia sintomática 11.1%. Categoría clínica: 36.8% aterotrombótico, 15.8 % cardioembólico, 31.6 % disección, 15.8 % indeterminado. Mortalidad hospitalaria 26.3%. mRS 3 meses:57.9 % 0-1.

Conclusión: La oclusión aislada de AV constituye una entidad infrecuente, estando la mayoría relacionada con la aterotrombosis o la disección. La TIAM podría ser un tratamiento eficaz a tener en cuenta en este subgrupo. Sería necesario mayor tamaño muestral y estudios prospectivos para aumentar la evidencia.

GRADO DE SATISFACCIÓN DE LOS PACIENTES Y FAMILIARES INGRESADOS POR ICTUS EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Suárez Lagar, S.; Sánchez Prado, V.; Benavente Fernández, L.; Suárez Santos, P.; Calleja Puerta, S.

Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias

Objetivos: Cuando acontece el ictus provoca una situación de gran vulnerabilidad para el paciente que exige alta implicación del personal sanitario. Existen evidencias de que una buena relación del paciente con el personal sanitario mejora los resultados de los tratamientos favoreciendo su recuperación. Pretendemos explorar el grado de satisfacción con el cuidado durante el ingreso.

Material y métodos: Estudio observacional transversal y prospectivo de 80 pacientes ingresados en Neurología durante noviembre-enero 2015-2016. Mediante una entrevista realizada a los pacientes con ictus y/o familiares se evaluó el grado de satisfacción con los cuidados recibidos por los diferentes grupos de personal sanitario mediante una escala semicuantitativa.

Resultados: Más del 90% reconocen haber recibido información adecuada al ingreso, pero sólo el 16.3% es consciente de que va a precisar algún grado de ayuda al alta. El grado de satisfacción con el personal sanitario en general es de "muy satisfecho" dentro de la escala, pero es progresivamente mayor a medida que desciende el grado jerárquico del personal y siempre mayor satisfacción en los pacientes varones que en las mujeres y entre los grupos etarios más longevos y con ictus más graves (NIHSS>8 al alta).

Conclusión: Hay un alto grado de complacencia y satisfacción por parte de familiares y pacientes con la información y cuidados recibidos por el personal sanitario, siendo mayor con aquellos grupos con los que tienen un contacto más estrecho o de cuidados más básicos y mostrando mayor exigencia el sexo femenino y los pacientes más jóvenes.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO: ANÁLISIS DE LAS VARIABLES RELACIONADAS CON LA RECANALIZACIÓN ARTERIAL

Castro-Villacañas Farzamnia, A.; Fernández Gil, L.; Beck Román, E.; Gómez-Porro Sánchez, P.; Contador Muñana, J.M.; Alba Alcántara, L.; Velasco Calvo, R.; Ruiz Molina, Á.; González Santiago, R.; Ruiz, P.; Vega Astudillo, A.; Carneado Ruiz, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Definir qué variables pueden predecir la recanalización arterial en el tratamiento endovascular del ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio observacional transversal, descriptivo. El tratamiento endovascular del ictus se realiza de forma coordinada con el resto de los Hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM). Los resultados de este estudio corresponden a pacientes tratados en un hospital de la CAM. Los criterios de inclusión y exclusión fueron los especificados en el protocolo de la CAM. Se analizan pacientes tratados en Octubre/2013-Marzo/2017. Se realizó análisis de distintas variables en pacientes con diferentes grados de recanalización arterial tras tratamiento endovascular.

Resultados: Se analizan diferencias entre pacientes con diferente grado de recanalización arterial. Total pacientes:141. TICI-0:16(11.34%), TICI-1:6(4.25%), TICI-2A:20(14.18%), TICI-2B:46(32.62%), TICI-3:53(37.59%). Análisis univariante: Se encontraron diferencias estadísticamente significativas para las variables Diabetes Mellitus(DM)(p=0.010), Edad(p=0.016), Técnica de tratamiento con aspiración del trombo (asociada o no a stentretriever) (p=0.031). Edad: A mayor edad, menor grado de recanalización. TICI-0:Mediana(M)79(RangoIntercuartil(IQ):IQ77-85), TICI-1:M70(IQ65-77), TICI-2A:M63(IQ45-73), TICI-2B:M72(IQ59-79); TICI-3:M67(IQ60-76). DM: Su presencia asocia menor grado de recanalización. TICI-0:3(18.75%), TICI-1:4(66.67%), TICI-2A:0 (0.0%), TICI-2B:10(21.74%), TICI-3:14(26.42%). Aspiración: El uso de aspiración asocia mayor grado de recanalización. TICI-0:1(10.0%), TICI-1:3(50.0%), TICI-2A:10(55.56%), TICI-2B:26(65.0%), TICI-3:29(61.70%). Análisis de correlación: Correlación significativa entre tiempo desde inicio de síntomas hasta punción arterial y grado de recanalización obtenido(p=0.043) siendo esta negativa: a mayor tiempo menor grado de recanalización.

Conclusión: Las variables que muestran diferencias significativas con relación al grado de recanalización arterial obtenido con el tratamiento endovascular del ictus son: edad, DM, la técnica de aspiración del trombo y el tiempo transcurrido desde el inicio hasta la punción arterial.

¿SE MODIFICA EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA QUE PREVIAMENTE ESTABAN ANTIAGREGADOS?

Alaba Isasi, M.T. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumi, M.L. [1]; Baídez Guerrero, A.E. [1]; Valero López, G. [1]; Morales Ortiz, A. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Parrilla Reverter, G. [1]; Zamarro Parra, J. [2]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; García Molina, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El objetivo del tratamiento agudo del ictus isquémico es conseguir una buena calidad de vida posterior al evento. Es de vital importancia averiguar qué factores pueden modificar este resultado. Se investiga la influencia de la antiagregación previa en el pronóstico de los pacientes sometidos a trombectomía.

Material y métodos: Se analiza retrospectivamente una muestra de 625 pacientes diagnosticados de ictus isquémicos, sometidos a trombectomía mecánica, entre los años 2010-2017. Se estudia la asociación entre antiagregación previa y hemorragia sintomática, mortalidad peri-procedimiento y pronóstico funcional según escala mRSm, considerando buen pronóstico valores 0-2.

Resultados: El 32,3% consumían antiagregantes previamente. Se recogen 56 casos de hemorragia sintomática, ocurriendo el 41,1% de los mismos en los antiagregados y un 33,3% del total de las muertes peri-procedimiento ocurren en este grupo, sin que existan diferencias significativas (p>0,05) en el análisis univariante de estas dos variables. Con respecto al pronóstico se contabilizan un 27,2% de casos favorables frente a 36,1% de desfavorables entre los pacientes antiagregados, estableciéndose un riesgo relativo de presentar mal pronóstico de 1.4 veces mayor. En el análisis multivariante del pronóstico funcional la única variable que persiste como factor de riesgo es la edad.

Conclusión: El pronóstico funcional a los 3 meses en pacientes que presentaron ictus isquémicos sometidos a trombectomía mecánica antiagregados previamente, no se ve influido independientemente por la toma de estos fármacos. El hecho de que este subgrupo tenga peor pronóstico, puede relacionarse con otros factores confusores como mayor edad y/u otros no considerados en este análisis.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES DE EDAD AVANZADA. ANÁLISIS DE RESULTADOS

García López, D.; Regajo Gallego, R.A.; Martínez Monte, E.; Magro Pose, P.; Ponz de Tienda, A.; Chamarro Lázaro, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: El beneficio clínico del tratamiento endovascular en pacientes con edades avanzadas ha sido un tema de debate. Aunque existe una prevención a tratar pacientes > 80 años por una mayor tasa de complicaciones, en los últimos años el número de procedimientos realizados ha ido en aumento y la literatura disponible parece avalar esta práctica. Analizamos las características y resultados de este subgrupo de pacientes en nuestro centro.

Material y métodos: Análisis de una serie prospectiva de pacientes con ictus isquémico agudo y edad ≥ 80 años sometidos a tratamiento endovascular en el HCUV en el periodo enero 2014-mayo 2017.

Resultados: Se incluyen 27 pacientes (15,88%) del total de 170 sometidos a tratamiento endovascular en el periodo. Edad media 82,02 años, predominio femenino (70,37%, n=19), anticoagulación previa 34,62% (n=9), NIHSS inicial medio 17,46, recanalización efectiva (IIb-III) 74,07% (n=20). Un 37,5% (n=9) sufrió transformación hemorrágica (TH): HI2 16,7%(n=4), PH1 8,3%(n=2), PH2 12,5%(n=3). Fallecimiento a los 3 meses 33,35% (n=9), de ellos 8 en el primer mes. No se encontró relación entre NIHSS inicial y mortalidad. De los pacientes fallecidos, 4 no presentaron TH, 2 presentaron HI2 y 3 presentaron PH2. Se encontró una tendencia a la asociación entre anticoagulación previa y mortalidad (p 0.097).

Conclusión: A pesar de obtener un buen resultado técnico, la mortalidad en los pacientes ≥80 años es elevada en nuestra serie. Aunque la literatura avala su uso, es importante una selección adecuada de los pacientes y la identificación de posibles marcadores de riesgo de complicación en este subgrupo de edad.

CRECIMIENTO DEL CORE DEL INFARTO EN TC PERFUSIÓN SERIADOS EN ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: ESTUDIO CT-RITMO

Trillo Senín, S. [1]; De Albóniga-Chindurza Barroeta, A. [2]; Aguirre Hernández, C. [1]; Lourido García, D. [3]; Martínez Vicente, L. [1]; de Felipe Mimbrera, A. [4]; Martín Ramos, C. [1]; Bárcena Ruiz, E. [5]; Idoate Ortueta, C. [5]; Barbosa Del Olmo, A. [6]; Zapata Wainberg, G. [7]; Ximénez-Carrillo Rico, Á. [7]; Caniego Monreal, J.L. [5]; Masjuán Vallejo, J. [2]; Vivancos Mora, J. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; 6. Servicio de Radiología. H.U. La Princesa; 7. Servicio de Neurología. H.U. La Princesa

Objetivos: El core del infarto puede ser estimado mediante uso de TC perfusión(TCP) con mapas de CBV(core-CBV) en el ictus isquémico agudo (IIA), su uso para toma de decisiones en terapia endovascular(TE) es controvertido y no existen estudios que evalúen los cambios del core-CBV en un IIA. Estudiamos la evolución del core-CBV a lo largo de un mismo IIA.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos con oclusión de M1-M2 valorados para TE en nuestro nodo de neurointervencionismo, que hayan sido trasladados entre centros y en los que se haya repetido TCP. Se ha estudiado su implicación pronóstica y factores asociados al crecimiento del core-CBV mediante el método Rho de Spearman.

Resultados: 50 pacientes. Edad media: 68,4 años. Sexo: 54 % mujeres. Recanalizados 86%. Tiempo entre estudios TCP: mediana 105 min(RIQ-90-121). Circulación Colateral (Christoforidis en CTASI) buena 54%, moderada 34%, mala 12%. Crecimiento core-CBV media 3,5ml(DE 4,6). Cambios en core-CBV: 56% estable, 36% crecimiento leve-moderado, 8% crecimiento grave, solamente en 1 caso(2%) motivó desestimar tratamiento. El crecimiento en ml/min entre TCP se correlacionó con la evolución en mRS3m(Rho=0,35;p=0,01). Se encontró correlación con el crecimiento y los niveles de glucemia iniciales(Rho=0,33;p=0,03), de creatinina(Rho=0,3; p=0,05) y NIHSS pre-tratamiento(Rho=0,28;p=0,05). Se asoció una mejor circulación colateral a un menor crecimiento del core-CBV(Rho=0,33;p=0,02).

Conclusión: En nuestro estudio el crecimiento del core-CBV ha sido bajo en la mayor parte de pacientes aunque ha tenido valor pronóstico. La repetición de un estudio de TCP en un IIA debería reservarse para casos seleccionados con alto riesgo de expansión del core-CBV.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN LA TROMBOSIS BASILAR AGUDA, UN ANÁLISIS DE LA LOCALIZACIÓN COMO FACTOR DECISIVO.

de Albóniga-Chindurza Barroeta, A. [1]; Cruz Culebras, A. [1]; Trillo Senín, S. [2]; Vera Lechuga, R. [1]; Méndez Cendón, J.C. [3]; Martínez Vicente, L. [2]; Fuentes Gimeno, B. [4]; Ximénez-Carrillo, Á. [2]; Sainz de la Maza Cantero, S. [1]; Anciones Martín, C. [1]; Álvarez Velasco, R. [1]; Alonso de Leciñana Cases, M. [4]; Zapata Wainberg, G. [2]; Fernández Prieto, A. [4]; Ruiz Ares, G. [4]; Caniego Monreal, J.L. [5]; Díez Tejedor, E. [4]; Vivancos Mora, J. [2]; Masjuán Vallejo, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La trombosis basilar (TB) ha sido excluida de los ensayos clínicos de trombectomía mecánica (TM) aunque existen estudios clínicos que avalan su utilidad. No hay trabajos que hayan analizado los resultados de TM en TB en función de la localización de la oclusión, proximal (TBP) o distal (TBD). Evaluar beneficio y riesgo de la TM en TBP y TBD, con los datos del Nodo Noreste de la Red de Ictus Madrid.

Material y métodos: Registro prospectivo multicéntrico 2012-2016 de TM. Se seleccionaron las TB, y se dividieron en 2 grupos: TBP o TBD. Se recogen datos clínicos, tiempos de actuación, técnica y complicaciones del procedimiento, mortalidad, e independencia (EmR 0-2) a 3 meses.

Resultados: Se incluyeron 53 TB: 34 (64%) TBP y 19 (36%) TBD. No hubo diferencias en características basales o fibrinolisis previa. Duración media del procedimiento: TBP 150 min. (42-160) vs 64 (37-73) TBD (p=0.018), demora hasta recanalización: TBP 411 min. (329-521) vs 417 (297-450) TBD. Doce (35%) TBP requirieron implantación de stent tras la recanalización, frente a ninguna TBD (p=0.011). Tasa de recanalización favorable (TICI grados 2b-3) fue similar (TBP 88% vs. 89% TBD). Tasa de complicaciones mayores periprocedimiento (disección con hemorragia subaracnoidea) TBP 20% vs. 10% TBD (p 0.349). Mortalidad TBP 38% vs. 15% TBD (p=0.087), e independencia a 3 meses TBP 32% vs. 47% TBD (p=0.279).

Conclusión: La TM en la TBD emplea menos tiempo, y tiene una tendencia a mayor beneficio y menor riesgo que en la TBP.

¿EXISTE JUSTIFICACIÓN CLÍNICA PARA LA BAJA PRESCRIPCIÓN DE ANTICOAGULANTES DE ACCIÓN DIRECTA TRAS UN ICTUS?

Vidal Robau, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Si bien los anticoagulantes orales de acción directa (ACOD) presentan un perfil de eficacia y seguridad en mayor parte superior al de los anticoagulantes antivitamina K, el porcentaje de prescripción tras un ictus es muy heterogéneo.

Material y métodos: Revisamos los 213 pacientes ingresados por ictus isquémico por FA no valvular en nuestro centro durante 2015-2016. Analizamos cuál fue el tratamiento instaurado durante su proceso asistencial más allá de 6 meses.

Resultados: El 66% en el momento del alta estaban anticoagulados (7% con ACOD) y 25% antiagregados; con diferencias significativas en variables edad y Rankin 0-1 basal. El principal motivo para no anticoagular al alta fueron transformación hemorrágica o infarto extenso, sólo 7% presentaban un filtrado glomerular <30 ml/min. En el control ambulatorio la cifra de pacientes anticoagulados fue del 92%

(31% ACOD). Un 18% presentaban alteración de la función renal y un 2% necesidad de tratamiento antiagregante. La mayoría de pacientes antiagregados o sin tratamiento serían tratados con ACOD. En un 20% de los casos la causa del ictus fue un fallo terapéutico de los antiviamina K, instaurándose el tratamiento con ACOD en sólo el 10% al alta, y en el 30% durante seguimiento ambulatorio.

Conclusión: La prescripción de ACOD en la prevención secundaria del ictus por FA es baja (31%), pudiéndose responsabilizar en un 41% de los casos a factores clínicos en el momento del alta, pero sólo en un 20% durante el seguimiento.

Enfermedades Cerebrovasculares P4

ECOGRAFÍA CON CONTRASTE Y PET CAROTIDEO COMO MARCADORES DE INESTABILIDAD DE LA ESTENOSIS CAROTIDEA

Rigual Bobillo, R. [1]; Martin Bechet, A. [1]; Viedma Guiard, E. [1]; Meseguer Gancedo, E. [1]; Hobeanu, C. [1]; Hyafil, F. [2]; Amarenco, P. [1]

1. Servicio de Neurología. H. Bichat Claude Bernard; 2. Servicio de Medicina nuclear. H. Bichat Claude Bernard

Objetivos: Identificar y correlacionar las características de las estenosis carotideas mediante ecografía con contraste y el hipermetabolismo en el PET scanner, en pacientes con una estenosis sintomática de más de 30% ECST.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que incluimos pacientes del Servicio de Neurologia del Hospital Universitario Bichat, Paris, hospitalizados por ictus isquémico en territorio anterior de menos de 15 días de evolución, con estenosis carotidea sintomática superior a 30% ECST en la ecografía carotidea con placas hipo-ecogénicas. Se realiza ecografía con contraste Sonovue, PET carotideo, un scanner de troncos supra-aórticos y analítica sanguínea. Se describen las variables epidemiológicas, los grados de estenosis y las características de las placas (ecogenicidad, estructura, ulceración, irregularidad, presencia de calcificaciones y captación de contraste Sonovue) en ecografía y angioTSA y el hipermetabolismo en el PET, así como marcadores biológicos de inflamación.

Resultados: Por el momento hemos reclutado 8 pacientes con diferentes grados de estenosis, observamos una relación positiva entre la captación de contraste en la ecografía y el hipermetabolismo en el PET. La correlación entre el grado de estenosis, ulceración e irregularidad entre la ecografía y el angioscanner de TSA es también muy buena.

Conclusión: Existe una relación entre el grado de estenosis, el tipo de placa y la captación de contraste en la ecografía de TSA e hipermetabolismo en el PET carotideo. La ecografía con contraste es un examen de fácil acceso y que podría ser utilizado para caracterizar placas y reconocer signos indirectos de placa inestable.

UTILIDAD DE UN PROTOCOLO DE CONTROL DE LDL EN 2 PASOS EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO Y AIT

Palacio Portilla, E.J. [1]; López García, S. [2]; Sánchez De La Torre, J.R. [1]; Bosque Varela, P. [1]; Pérez Pereda, S. [1]; Sánchez Rodríguez, A. [1]; Serrano Cárdenas, K.M. [1]; González Quintanilla, V. [1]; Oterino Duran, A. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [1]; Hernández Hernández, J.L. [3]; Revilla García, M. [1]; Jiménez López, Y. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Provincial de Pontevedra; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: El control adecuado de LDLc disminuye el riesgo de ictus recurrente. Nuestro objetivo es evaluar la eficacia de un protocolo de control de LDLc en pacientes con ictus isquémico/AIT.

Material y métodos: Analizamos la eficacia de un protocolo de control de LDL en 2 pasos, en pacientes con ictus isquémico/AIT no cardioembólico o cardioembólico con al menos un factor de muy alto riesgo vascular, ingresados en la Unidad de Ictus de nuestro hospital en 2015-2016. Se compara con los resultados obtenidos en 2012-2014. Se define como objetivo de LDLc cifras ≤ 70 mg/dl. Evaluamos factores demográficos, de riesgo vascular, analíticos y terapéuticos. Estadística: t-Student, U Mann Whitney, chi cuadrado y análisis de regresión.

Resultados: Se incluyen el protocolo 466 casos (68,14±12,46 años; 63,3% varones). Respecto a años previos, se incrementó el porcentaje de pacientes en objetivo de LDLc del 38,3% al 82% (p<0,001) y se redujo el LDLc un 26% más (p<0,001). En el análisis de los 5 años estudiados, los factores asociados con mayor probabilidad de alcanzar el objetivo de LDLc fueron el sexo, diabetes, cifras de LDLc al ingreso y modalidad de tratamiento hipolipemiante. De estos, el único que presentó variaciones significativas en el protocolo respecto a años previos fue la modalidad de tratamiento hipolipemiante (p<0,001) con incremento del uso de estatinas más ezetimiba (50,8 vs 7,4%).

Conclusión: El protocolo de control de LDLc en 2 pasos incrementa significativamente el número casos con LDLc en objetivo, en gran medida por el incremento del uso de terapia combinada con estatina más ezetimiba.

EVALUACIÓN DE NIVELES DE LIPOPROTEÍNA-A EN ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR

Jiménez López, Y.; Pérez Pereda, S.; Sánchez Rodríguez, A.; López García, S.; Bosque Varela, P.; González Quintanilla, V.; Vázquez Higuera, J.L.; Sánchez De la Torre, J.R.; Palacio Portilla, E.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La lipoproteína (Lp-a) presenta propiedades proaterogénicas y protrombóticas. Niveles elevados se han asociado con incremento del riesgo de enfermedades vasculares, entre ellas el ictus isquémico. Evaluamos la prevalencia de hiperlipoproteinemia-a en pacientes con ictus isquémico o AIT y su asociación con otros factores de riesgo.

Material y métodos: Análisis retrospectivo en pacientes consecutivos,

con diagnóstico de ictus isquémico o AIT ingresados en la Unidad de Ictus de nuestro hospital entre los años 2012 y 2016 y determinación de Lp-a al ingreso. Se evaluó la prevalencia de hiperlipoproteinemia-a (niveles Lp-a y la asociación de los niveles de Lp-a con factores demográficos, de riesgo vascular y etiología del ictus/AIT. Análisis estadístico: U Mann-Whitney, Kruskall-Wallis, correlación de Spearman y análisis de regresión.

Resultados: Se incluyen 1425 casos (edad media 69 ± 12,93 años, varones 60,6%). Niveles de Lp-a 18 mg/dl (IQR 7-42). 494 pacientes presentaban hiperlipoproteinemía-a (34,7%). Se observó una asociación significativa de los niveles de Lp-a con el sexo (p=0,050), hipercolesterolemia (p=0,002), cardiopatía isquémica (p=0,037), insuficiencia renal crónica (p=0,019) y la existencia de estenosis ≥ 50% en arterias cervicales y/o intracraneales (p=0,005).

Conclusión: En un elevado porcentaje de pacientes con ictus isquémico o AIT se detectan niveles elevados de Lp-a. Las cifras de Lp-a se asocian con otros factores con componente aterotrombótico como hipercolesterolemia, estenosis de arterias cervicales y/o intracraneales, cardiopatía isquémica y la insuficiencia renal crónica.

RESISTENCIA ANTIPLAQUETARIA EN PROCEDIMIENTOS DE REPERMEABILIZACIÓN ENDOVASCULAR DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS, RENDIMIENTO Y REALIDAD

Muchada López, M.A. [1]; Rodríguez Villatoro, N. [1]; Requena, M. [1]; Montoya, A. [2]; Boned Riera, S. [1]; Hernández, D. [2]; Molina Cateriano, C.A. [1]; Ribo Jacobi, M. [1]; Tomasello Weitz, A. [2]; Rubiera del Fueyo, M. [1]

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

Objetivos: La agregometría (A) se usa frecuentemente para determinar la actividad plaquetaria (AP) en pacientes con stents intracraneales o coronarios, pero su relevancia en los stents carotideos y vertebrales se desconoce. Nuestro objetivo es evaluar el valor de la resistencia antiplaquetaria (RA) en este grupo de pacientes, su relación con la evolución clínica y si esta evolución depende de los cambios realizados en el tratamiento antiplaquetario (TA).

Material y métodos: Se incluyen un total de 347pacientes. La AP fue estudiada en 223. Fue evaluada a través del VerifyNow- assay antes del stent. La AP fue definida usando el punto de corte ARU≥550 como resistente a Aspirina y PRU≥220 al Clopidogrel. Las complicaciones periprocedimiento y permeabilidad del stent a las 24horas y 3meses han sido analizadas. Así como el efecto del ajuste del TA realizado

Resultados: Un total de 121pacientes presentaba RA, de ellos 22(9.9%) a la Aspirina, 79(35.4%) al Clopidogrel y 20(9%) a ambos. En 20pacientes con resistencia a Clopidogrel(20.2%) la dosis fue incrementada, en 23(76.7%) solo se administró una dosis de carga y en 7(23.3%) se hicieron ambas cosas. A las 24horas, 1paciente(0.5%) presentaba oclusión del stent. A los 3meses 7pacientes(4.4%) presentaban una estenosis>50% y se observó recurrencia relacionadas con el stent en 3(1.8%). No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en los diferentes grupos en las variables evolución, recurrencias y complicaciones.

Conclusión: La incidencia de la resistencia antiplaquetaria en nuestra serie fue del 54.3%. Se necesitan más estudios para determinar el impacto clínico de la resistencia antiplaquetaria y para realizar recomendaciones sobre el manejo

GRADO DE CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR ENTRE LOS PACIENTES INGRESADOS POR ICTUS

Sánchez Prado, V. [1]; Suárez Lagar, S. [2]; Benavente Fernández, L. [3]; García Rúa, A. [3]; Calleja Puerta, S. [3]

1. Servicio de Radiología. Hospital de León; 2. Servicio de Inmunología. Hospital General de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La prevención primaria y secundaria son clave en el tratamiento del ictus, pero exigen el conocimiento de la enfermedad y sus factores de riesgo. El objetivo de este estudio es explorar el grado de conocimiento de la enfermedad entre los pacientes ingresados por ictus en un Servicio de Neurología.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo y transversal de 80 pacientes ingresados en Neurología durante noviembre-enero 2015-2016. Se realizó una entrevista a pacientes y/o familiares divididos en dos grupos según se practicara al inicio o final del ingreso. Se preguntaba acerca del conocimiento de la enfermedad y sus factores de riesgo.

Resultados: Hasta un 70% de los pacientes conocía la enfermedad, pero sólo un 23,8% la identificó en el momento que le estaba ocurriendo. A medida que aumenta la edad de los entrevistados, reconocen menos los factores de riesgo. Aunque en general hasta el 75% relacionan el estilo de vida con el ictus, sólo un 35% lo hacen con su propio estilo de vida. Tampoco se encontraron diferencias significativas de conocimiento entre los entrevistados al inicio y al final del ingreso.

Conclusión: El conocimiento del ictus y sus factores de riesgo mejora progresivamente, como se demuestra en su relación con la edad de los pacientes, pero la población aún tiene una escasa capacidad de autocrítica para relacionarlo en primera persona, por lo que la prevención primaria sigue siendo una asignatura pendiente. Además, durante el ingreso no se está haciendo una labor docente e informativa de la enfermedad eficaz a los pacientes y familiares.

PRÁCTICA MENTAL DE IMAGINERÍA MOTORA PARA LA REHABILITACIÓN DE LAS SECUELAS MOTORAS DEL ACV: REVISIÓN SISTEMÁTICA

Corpas Martín, S. [1]; Rubio Belmonte, C. [1]; Gómez Martínez, M. [2]

1. Servicio de Fisioterapia. Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir; 2. Terapeuta Ocupacional. Occupational Thinks Research Group

Objetivos: Conocer si la práctica mental de imaginería motora (PMIM), aislada o combinada con técnicas convencionales de rehabilitación motora, resulta efectiva para el tratamiento de las

secuelas motoras de pacientes con ACV.

Material y métodos: Se realizó una revisión sistemática de artículos científicos, que habían sido producidos entre 2010 y marzo de 2016, y buscados con criterios preestablecidos en 15 bases de datos electrónicas (Medline, EMBASE, CINHAL, Scopus, psycINFO o ScienceDirect, entre otras), la revista científica "Stroke Journal" y otras fuentes. De los 1257 artículos obtenidos tras las búsquedas, 61 fueron identificados como potencialmente relevantes tras la eliminación de duplicados y, finalmente, 17 ensayos clínicos fueron incluidos por cumplir los criterios de elegibilidad. Su calidad metodológica se evaluó con la Escala PEDro.

Resultados: En los 17 estudios se incluyeron un total de 560 pacientes. La duración de los tratamientos fue de 4 a 6 semanas, con una frecuencia de 3 a 5 sesiones por semana. Varios parámetros se valoraron tanto pre como post-intervención en ambos grupos: equilibrio, paso y marcha, funcionalidad, fuerza muscular y negligencia unilateral. Solo se incluyeron y analizaron los resultados con significación estadística ($p<0,05$).

Conclusión: El uso de práctica mental de imaginería motora parece ser beneficioso para el tratamiento y la mejoría de algunas secuelas motoras del ACV (funcionalidad de miembro superior y de miembro inferior y negligencia unilateral. Sin embargo, no se puede determinar concluyente debido a las numerosas limitaciones de los protocolos de intervención y de la propia revisión; por esto es necesario continuar con investigaciones en esta línea.

ANÁLISIS MEDIANTE ECOGRAFÍA DOPPLER DEL GROSOR ÍNTIMA-MEDIA Y HEMODINÁMICA CEREBRAL COMO MARCADORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Martínez Zapico, A. [2]; Suárez Díaz, A. [3]; López Suárez, P. [3]; Suárez Santos, P. [1]; García Rúa, A. [1]; Calleja Puerta, S. [1]; Benavente Fernández, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Departamento de Biología Funcional. Área de Inmunología. Facultad de Medicina

Objetivos: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad que cursa con arteriosclerosis precoz por disfunción endotelial, aunque los marcadores de riesgo no están bien identificados. Nuestro objetivo es determinar signos ecográficos (ME) que ayuden a identificar pacientes en riesgo de sufrir un evento clínico cardiovascular (ECV)

Material y métodos: Estudio neurosonológico de 33 controles sanos y 119 pacientes con LES: Grupo 1 (sin ECV ni ME (Grosor íntima-media [GIM] mayor/igual a 0.8 o presencia de placas de ateroma)); Grupo 2 (pacientes sin ECV con ME); Grupo 3 (pacientes con ECV); Grupo 4 (controles). Se evalúa el GIM, velocidades y pulsatilidades en arteria carótida interna (ACI), cerebral media (ACM) y basilar (AB). Análisis de las diferencias de variables entre grupos y de la relación del GIM con los parámetros hemodinámicos.

Resultados: El 14% de pacientes presenta ECV y el 28% de lupus asintomáticos para ECV tiene ME. El GIM es mayor en los grupos 2 y 3. Las velocidades en ACI y arterias intracraneales son menores en el grupo 3, sin encontrar diferencias en las pulsatilidades. En pacientes según aumenta el GIM se produce un descenso de velocidades tanto a nivel carotídeo como intracraneal sin modificaciones en los índices de pulsatilidad salvo en AB que aumentan

Conclusión: Podemos interpretar el incremento del GIM y el descenso de las velocidades carotídeas e intracraneales como marcadores de riesgo muy precoces de conversión de pacientes asintomáticos con LES hacia enfermedad cardiovascular clínicamente definida. La ecografía Doppler puede tener interés como forma de monitorización rutinaria en este tipo de pacientes.

FACTORES DE RIESGO DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA Y TROMBOSIS INTRASTENT TRAS STENTING CAROTÍDEO HIPERAGUDO

Requena Ruiz, M.; Rodríguez Villatoro, N.; Ribó Jacobi, M.; Coscojuela Santaliestra, P.; Pagola Pérez De la Blanca, J.; Muchada López, M.; Boned Riera, S.; Juega Mariño, J.M.; Rubiera Del Fueyo, M.; Tomasello Weitz, A.; Molina Cateriano, C.A.; Rodríguez Luna, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: El stenting hiperagudo en arteria carótida interna (ACI) extracraneal es una técnica segura, aunque puede asociar complicaciones mayores. Nuestro objetivo fue estudiar potenciales factores de riesgo de transformación hemorrágica (TH) a las 24h del procedimiento y de estenosis o trombosis intrastent.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 49 pacientes consecutivos con ictus isquémico no cardioembólico y estenosis de alto grado en ACI extracraneal sobre la que se realizó stenting hiperagudo. Recogimos variables demográficas, clínicas, de neuroimagen y de laboratorio en las primeras 24 horas y valoramos su relación con la presencia de TH en TC craneal (objetivo principal) y de estenosis >50% o trombosis intrastent mediante ultrasonografía carotídea o angio-TC en las primeras 24 horas.

Resultados: La edad media fue de 65,5±14.0 años y 39 (79,6%) fueron hombres. La mediana de NIHSS fue 17 (RIQ 8-20) y de ASPECTS 9 (RIQ 7-10). Veinticinco (51%) pacientes recibieron tratamiento fibrinolítico endovenoso. El tiempo desde el inicio de los síntomas al tratamiento endovascular fue 233 (RIQ 160.5-302.5) minutos. Los pacientes con TH (n=12, 24.5%) habían recibido más frecuentemente tratamiento fibrinolítico endovenoso (75% vs 41.7% p=0.009) y menos frecuentemente tratamiento crónico con estatinas (8.3% vs 44.4% p=0.038). La estenosis o trombosis intrastent ocurrió en 9 (18.4%) sujetos, detectándose una tendencia a presentar mayores niveles de colesterol total basal (160.9 vs 197.0 mg/dl p=0.09).

Conclusión: En el contexto de stenting carotideo hiperagudo, el tratamiento fibrinolítico endovenoso y la ausencia de tratamiento crónico con estatinas son potenciales factores de riesgo de TH en las primeras 24 horas tras el procedimiento.

CIERRE PERCUTÁNEO DE OREJUELA, UNA ALTERNATIVA A LA ANTICOAGULACIÓN EN PACIENTES CON HEMORRAGIA CEREBRAL Y FIBRILACIÓN AURICULAR

Martínez Acevedo, M. [1]; López Mínguez, J.R. [2]; Muñoz Vega, P.J. [1]; Córdova Infantes, M.D.R. [1]; González Plata, A. [1]; Ceberino Muñoz, D. [1]; Limpo, B. [2]; Márquez Lozano, P. [2]; Nogales Asensio, J.M. [2]; Millán

Núñez, M.V. [2]; Ramírez Moreno, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 2. Servicio de Cardiología. Hospital Infanta Cristina

Objetivos: Los pacientes con Fibrilación Auricular No Valvular (FANV) que han tenido una hemorragia cerebral (ya sea espontánea o tras tratamiento anticoagulante) suponen un desafío terapéutico. El cierre percutáneo de la orejuela auricular (CPOi) se presenta como una opción en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio observacional-retrospectivo de pacientes sometidos al CPOi con antecedentes de hemorragia cerebral y necesidad de anticoagulación por FANV. Periodo de estudio: marzo-2010 a enero-2017. El riesgo de ictus y hemorragia se estimó usando las escalas CHA2DS2-Vasc y HASBLED respectivamente. Se registraron: complicaciones, tipo de tratamiento antitrombótico posterior, eventos cerebrovasculares y mortalidad en el seguimiento.

Resultados: El CPOi se realizó a 113 pacientes; en 22 (24,9%) se indicó por antecedente de hemorragia cerebral (intracraneal: 12 (54,5%); subdural: 4 (18,2%); HSA: 4 (18,2%) y otras: 2 (9,1%)). Edad media: 75,6 (DS 10,4) siendo la etiología hipertensiva (31,8%) la más frecuente seguida de la anticoagulación (22,7%). La mediana y rango intercuartil de la CHA2DS2-Vasc fue de 4 y 2 respectivamente, y de HASBLED 3 y 2. Se utilizó en 21 casos el dispositivo Amplatzer-Amulet. La mediana de tiempo desde la hemorragia al CPOi fue de 11 meses. Tras el CPOi el 59,1% recibieron tratamiento con doble antiagregación y un 31,8% simple. Durante el seguimiento (mediana 31,5 meses) no hubo ningún evento embólico frente al 4% pacientes-año esperado. Se registraron tres trombosis del dispositivo (sin repercusión clínica), dos eventos hemorrágicos y dos fallecimientos.

Conclusión: El CPOi supone una alternativa eficaz en la prevención de ictus en nuestra serie de pacientes.

INFARTO TALÁMICO BILATERAL. ICTUS DE LA ARTERIA DE PERCHERON. ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 8 CASOS

González Fernández, T.; Lorente Miranda, A.V.; Fernández Sanfiel, M.L.; Croissier Elías, C.; Villar Martínez, M.D.; Hernández García, M.J.; Carrillo Padilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.)

Objetivos: El infarto talámico bilateral sincrónico es infrecuente y de difícil diagnóstico por su forma de presentación con disminución de nivel de consciencia. La particularidad de la irrigación talámica hace posible su afectación bilateral por oclusión arterial unilateral: la arteria paramediana o de Percheron.

Material y métodos: Presentamos 8 pacientes de nuestro centro, con ictus de la arteria de Percheron, en los cuales analizamos diferentes variables (edad, género, factores de riesgo vascular, etiología, clínica, imagen y evolución).

Resultados: En nuestros pacientes destaca el trastorno del nivel de consciencia como constante (n = 8, intubación en el 12%). El análisis conjunto determinó una edad media de 68 años; predominio en varones (62%); presencia de factores de riesgo vascular en el 100%; etiología dominante la aterotrombótica (el 50%); exploración física: alteración óculomotora en el 62%, pupilar en el 40%, paresia en el 75% y de otro tipo en el 50%; imagen asociada a infarto talámico bilateral: lesión del tronco en el 50% (mesencéfalo y/o protuberancia). Alteración cognitivo-conductual al alta en el 50%: labilidad emocional, desorientación témporo-espacial.

Conclusión: En nuestra serie el principal síntoma clínico de presentación fue la alteración del nivel de consciencia con excesiva somnolencia, pudiendo asociarse otros signos mesencefálicos. Es de destacar que varios pacientes presentaron algún grado de dependencia al alta, destacando especialmente la afectación cognitiva, teniendo en cuenta que todos eran independientes previamente.

TROMBECTOMÍA POR ACCESO CAROTÍDEO DIRECTO

Reig Roselló, G. [1]; Trillo Senin, S. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Caniego Monreal, J.L. [2]; Bárcena Ruiz, E. [1]; Ximénez-Carrillo, Á. [1]; Nombela Merchán, F. [1]; Vivancos Mora, J. [1]

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

Objetivos: Presentamos un caso tratado con trombectomía ACM por acceso carotídeo directo.

Material y métodos: Varón 53 años, antecedentes de disección aórtica tipo A con extensión hacia tronco braquiocefálico y ACI derecha, tratada con sustitución valvular aórtica y tubo valvulado en 2013. Episodios de amaurosis fugax de repetición OD, tratados con ligadura de carótida común derecha (ACCD) y bypass carótido-carotídeo de izquierda-derecha en 2016. Tratamiento: sintrom. Presenta hemiparesia izquierda de inicio al despertar, última vez bien una hora antes. NIHSS 13. Exploraciones complementarias destacan INR2.17, TAC multimodal: ASPECTS 7, signos de isquemia hiperaguda en caudado, lenticular y cápsula interna derechos. Volumen disminuido en el mismo territorio. Tiempo al pico prolongado en todo el territorio de ACM izquierda con mistmach significativo. Oclusión M1 ACM derecha, buena circulación colateral. Disección arco aórtico tipo A extensión tronco braquiocefálico previa. By-pass ACCI a ACCD, con buena repleción ambas ACIs.

Resultados: Se realiza trombectomía mecánica M1 derecha mediante acceso directo carotídeo con implantación stent carotídeo (disección ACID detectada durante arteriografía). TAC control 24h: infarto en territorio de arterias lenticuloestriadas de ACM derecha. Buena evolución neurológica NIHSS 0 a las 24h. A las 72h presenta cuadrantanopsia inferior nasal del OD de 1 hora de duración. Diagnosticado por oftalmología de infarto retiniano. Al alta en tratamiento con AAS y acenocumarol. Rankin 3m de 1.

Conclusión: La trombectomía por acceso directo carotídeo es una opción técnica poco utilizada por su riesgo y complejidad pero posible en casos de imposibilidad de acceso femoral o radial en pacientes con antecedente de cirugía aórtica y/ o carotídea.

TRASFORMACIÓN HEMORRÁGICA EN PACIENTES SOMETIDOS A TERAPIA ENDOVASCULAR. ¿EXISTE RELACIÓN CON LA TOMA DE ANTICOAGULANTES?

Lebrato Hernández, L. [1]; Escudero Martínez, I. [1]; Zapata Arriaza, E. [2]; Moniche Álvarez, F. [1]; Pardo Galiana, B. [1]; Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; Alcalde López, J. [2]; Gutiérrez, I. [2]; Ortega Quintanilla, J. [2]; Jiménez

Hernández, M.D. [1]; González García, A. [2]; Montaner Villalonga, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. IBIS

Objetivos: Determinar la tasa de trasformación hemorrágica(TH) de pacientes con ictus isquémico sometidos a tratamiento endovascular (TEV) en nuestro centro y analizar la relación con la toma de tratamiento anticoagulante (AVK o ACOD),así como los factores predisponentes a TH.

Material y métodos: Se analiza la muestra de pacientes con ictus isquémico sometidos a TEV incluidos prospectivamente en un registro local de nuestro centro, desde Agosto 2016-Mayo 2017.

Resultados: Se incluyeron 67 pacientes sometidos a TEV en territorio anterior, la mayoría varones (59.7%) con una edad media de 72 años(63-81). Se realizó fibrinólisis en 40 pacientes(59.7%). 15 de ellos(22.4%) estaban anticoagulados:7 tomaban Sintrom(10.4%), 3 Aldocumar(4.5%),1 Dabigatran(1.5%) y 4 Heparina (6%). La tasa de TH fue de 20.9%(14) siendo sintomática en un 6%(4). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en las tasas de TH entre los no anticoagulados(64.3%;9), los que recibían ACOD o AVK (28.6%; 4) o los que estaban heparinizados(7.1%; 1), p=0.361. En el subgrupo de anticoagulados (AVK,ACODs o Heparina), los diabéticos, los pacientes con ictus previos y los que tomaban IECAs presentaron asociación estadísticamente significativa con mayores tasas de TH (80%vs 40%; p=0.025), (80%vs 40%; p=0.025) y (100% vs 0%,p=0.039) respectivamente.

Conclusión: No existen diferencias significativas en las tasas de TH entre los anticoagulados y los no anticoagulados en los pacientes que reciben TEV, por lo que dicha terapia en este subgrupo de pacientes es segura.

Enfermedades Cerebrovasculares P5

CIRUGÍA CARDIACA E ICTUS. ¿QUÉ FACTORES HACEN A ESTOS PACIENTES MÁS SUSCEPTIBLES?

García Molina, E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Fernández, I. [2]; Vargas López, H. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Sánchez López, J. [1]; Arribas Leal, J.M. [3]; Cánovas López, S. [3]; Bisquert, D. [2]; Albacete, C. [2]; Jara Rubio, R. [2]; Morales Ortiz, A.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El objetivo principal de este estudio es determinar qué factores aumentan el riesgo de ictus en el postoperatorio de cirugía cardiaca.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se siguió a los pacientes sometidos a cirugía cardiaca en el Hospital Virgen de la Arrixaca de Enero/2015 a Diciembre/2016. Se seleccionaron aquellos con ictus en los 30 primeros días tras la intervención, y se compararon sus características demográficas, clínicas y propias de la cirugía con las del resto de la población del estudio.

Resultados: 862 paciente sometidos a cirugía cardiaca (31% Bypass, 52% Valvular, 9% Mixta, y 7% otras), 69% hombres, media de edad 64 años, y puntuación media en EuroscoreII de 2,5. Tuvieron un ictus 25 (Prevalencia 2,9%). Tras comparar las variables de los pacientes con Ictus con el resto se obtuvieron diferencias significativas en Cirugía cardiaca previa (20% vs 8%), Implante de válvula aórtica mecánica (32% vs 11%), Tiempo de extracorpórea (12760 vs 9747) y Tiempo de Clampaje Aórtico (9051vs 6638) y Tipo de patología siendo la cirugía mixta la más frecuente en pacientes con Ictus (25% vs 9%) con una OR de 5.28 (IC9% 1,4-19,2). También observamos mayor número de mujeres en este grupo (48% vs 31%), pero sin significación estadística.

Conclusión: La prevalencia de Ictus es similar a la descrita en otras series. El tipo de intervención y la duración de esta son los factores que más influyen. Debemos continuar haciendo un seguimiento de estos pacientes con el fin de determinar otros factores de riesgo para así poder prevenirlos.

RECANALIZACIÓN DESPUÉS DE 6 HORAS EN ICTUS ISQUÉMICOS POR OCLUSIÓN DE GRAN VASO EN TERRITORIO ANTERIOR. ¿QUÉ FACTORES INFLUYEN Y COMO EVOLUCIONAN ESTOS PACIENTES?

Valero López, G.; Albert Lacal, L.; Baidez Guerrero, A.E.; Díaz Pérez, J.; Fuentes Rumi, L.; García Molina, E.; Cabrera Maqueda, J.M.; Carreón Guarnizo, E.; Sánchez-Vizcaíno Buendía, C.; Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; López Sánchez, J.; Hernández Clares, R.; Navarro García, J.C.; Parrilla Reverter, G.; García-Villalba Navaridas, B.; Morales Ortiz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Un menor tiempo hasta la recanalización en los ictus isquémicos se relaciona con mejores resultados funcionales. Nuestro objetivo es analizar, en nuestra experiencia, aquellos pacientes con una tiempo hasta la recanalización mayor de 360 minutos.

Material y métodos: Analizamos 413 pacientes con ictus isquémico secundario a oclusión de gran vaso en territorio anterior, tratados con trombectomia, con hora de inicio conocida. Dividimos la muestra en torno al tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la recanalización del vaso estableciendo el corte en 6 horas. Realizamos un análisis univariante y multivariante en torno a variables epidemiológicas, clínicas, de seguridad del procedimiento y de resultados del mismo.

Resultados: Un 42,3% presentaban un tiempo hasta recanalización mayor de 360 minutos. La presencia de una oclusión en el segmento M2 se relaciona con un mayor riesgo (OR: 2,64 (1,24 - 5,61)) de presentar un tiempo hasta recanalización mayor de 6 horas. Por el contrario los ictus de origen cardioembolico (OR: 0,312 (0,14-0,70)) se relacionaron con un tiempo hasta recanalización menor. Nuestro estudio muestra un mayor riesgo de hemorragia sintomática (OR: 2,472 (1,26-4,85)) en aquellos pacientes con tiempo hasta recanalización mayor de 6 horas, sin encontrar diferencias en cuanto a mortalidad o Rankin a los 3 meses.

Conclusión: En nuestra muestra la recanalización más allá de las 6 horas aún con un mayor riesgo de hemorragia sintomática no mostró

diferencias en cuanto mortalidad o clase funcional a los 3 meses. Se necesitan nuevos estudios que ayuden mejorar la selección de aquellos pacientes con tiempos más prolongados hasta el procedimiento.

UNA CAUSA INHABITUAL DE HEMORRAGIA LOBAR: CEFALEA EN TRUENO ASOCIADA AL BAÑO Y SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL

de Torres Chacón, M.R.; Pérez Sánchez, S.; Domínguez Mayoral, A.M.; Ferrete Ruiz, E.; Gamero García, M.Á.; Ruiz Salmerón, R.; Carrascosa Rosillo, C.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: La cefalea en trueno asociada al baño (CTAB) es una rara entidad con una prevalencia muy baja y descrita mayormente en asiáticos. Dolor brusco e intenso, desencadenado al ducharse habitualmente con agua caliente. Como complicación poco usual se ha descrito la asociación a Hemorragia subaracnoidea e intraparenquimatosa, debido al desarrollo de un Síndrome de vasoconstricción cerebral. Mejora con nimodipino y se autolimita en 3-6 meses.

Material y métodos: Mujer 67 años, migraña sin aura episódica, con baja frecuencia de crisis. Comienza con cefalea brusca de intensidad 10/10 mientras está tomando una ducha con agua templada. El dolor es pulsátil, frontal y biparietal, dura unos 20 minutos, distinto a sus migrañas habituales. Tres días después repite, con las mismas características, y acude a Urgencias.

Resultados: Tras TC Craneal normal es tratada como crisis migrañosa. Cuatro días después nuevo episodio similar, desencadenado por el baño, y esta vez asociado a desorientación. Vuelve a Urgencias, se realiza RMN Craneal con AngioRMN para descartar trombosis de senos venosos, observándose hemorragia intraparenquimatosa parasagital posterior izquierda, sin trombosis asociada. NIHSS:0. Ingresada en planta de Neurología, presenta un nuevo episodio en relación con la ducha. En arteriografía cerebral se visualiza vasoespasmo de ramas distales de ambas arterias cerebrales medias. Inicia tratamiento con Nimodipino oral 30mg/6 horas y desde entonces permanece asintomática, incluso durante los baños.

Conclusión: La CTAB es una entidad poco conocida, habitualmente benigna y autolimitada, pero puede ser causa de hemorragia cerebral, por lo que se debe sospechar e incluir dentro de los posibles diagnósticos e instaurar tratamiento precoz.

HEMORRAGIA INTRACEREBRAL DEL DESPERTAR: FRECUENCIA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS Y PRONÓSTICO

Marrero González, P.; Prats Sánchez, L.; Martínez Domeño, A.; Pascual Goñi, E.; Xucla Ferrarons, T.; Guisado Alonso, D.; Camps Renom, P.; Delgado Mederos, R.; Martí Fàbregas, J.

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

Objetivos: La hemorragia intracerebral del despertar (HIC-D) es una entidad cuyas características clínico-radiológicas han sido poco estudiadas. Nuestro objetivo fue determinar su frecuencia y comparar las características clínico-radiológicas y el pronóstico de la HIC-D con respecto a la HIC en vigilia de hora de inicio conocida (HIC-V).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos con HIC espontánea (2013-2016) diagnosticados en un centro terciario de ictus. Excluimos las HIC-V de cronología indeterminada. Definimos HIC-D como aquellas que ocurrieron durante el periodo de descanso nocturno en pacientes que se habían acostado asintomáticos. Se recogieron variables demográficas, factores de riesgo vascular, tratamientos previos, constantes vitales, datos analíticos, escalas de gravedad neurológica, variables radiológicas (localización, volumen y crecimiento), empeoramiento neurológico, pronóstico funcional (buen pronóstico si escala modificada de Rankin 0-2) y mortalidad a los 3 meses. Comparamos pacientes con HIC-D y HIC-V mediante análisis bivariados y multivariado.

Resultados: Incluimos 251 pacientes con una edad media de 73±13 años y 45.8% eran mujeres. La frecuencia de HIC-D fue de 17.5%. Los pacientes con HIC-D tenían mayor edad (77±11vs72±14 años,p=0.009), hipertensión arterial (80%vs69%,p=0.025), diabetes (36%vs20%,p=0.032) y fibrilación auricular (29.5%vs15.4%,p=0.049) en comparación con aquellos con HIC-V. No encontramos diferencias radiológicas en cuanto a tamaño, localización y frecuencia de crecimiento ni diferencias pronósticas entre ambos grupos. La variable asociada de forma independiente a la HIC-D fue la hipertensión arterial (OR=2.83,p=0.025)

Conclusión: La frecuencia de HIC-D en nuestra serie es del 17.5% y se asocia a la hipertensión arterial. Las características radiológicas y pronósticas son similares a las HIC con hora de inicio conocida.

ENCEFALOPATÍA ISQUÉMICA AGUDA POR CADASIL

Climent Huguet, N. [1]; Bosch Capdevila, L. [1]; Ruiz Julian, M. [1]; Gil Sánchez, A. [1]; Gonzalo Benito, H. [1]; Nogueras Penabad, L. [1]; López Ortega, R. [2]; Purroy García, F. [1]; González Mingot, C. [1]

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

Objetivos: El CADASIL es una angiopatía cerebral no-ateroesclerótica y no-amiloidótica que se caracteriza por presentar migraña e infartos subcorticales con demencia subcortical progresiva. Presentamos un caso de encefalopatía isquémica hiperaguda con antecedentes familiares y estudio genético atípico de CADASIL que debuta después de una intervención quirúrgica con anestesia general.

Material y métodos: Varón de 38 años que tras someterse a una intervención urológica con anestesia general presenta un cuadro progresivo de anartria, tetraparesia y bradipsiquia (NIHSS 22, Mrs 5). La RMN cerebral muestra múltiples ictus agudos, crónicos y signo de O'Sullivan bilateral. Se revisa Rm cerebral del padre fallecido con diagnóstico de Esclerosis múltiple y de la hermana, asintomática, objetivando extensa leucoaraiosis y signo de O´Sullivan bilateral.

Resultados: El estudio genético del gen NOTCH3 fue negativo para la mutación en los exones 2, 3, 4, 5, 6 y 11 encontrándose el polimorfismo

pAla202Ala (c.606 A> G) rs1043994 en estado homocigoto en el paciente y en su hermana que hasta hoy no se considera patogénico o sigue en estudio.

Conclusión: En base a nuestro caso y a la revisión realizada, consideramos que a pesar de no tener genética compatible, se podría diagnosticar de CADASIL pacientes con clínica, antecedentes familiares y estudio de imagen compatibles ya que las mutaciones descritas hasta el momento podrían no ser las únicas causantes de la enfermedad. Finalmente, es conveniente tomar precauciones perioperatorias con la intención de evitar la deshidratación y la anestesia general en pacientes con CADASIL ya que podría desencadenar una encefalopatía isquémica aguda.

LA FATIGA TRAS UN ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO SE RELACIONA CON PEOR CALIDAD DE VIDA A LOS TRES MESES

Ramírez Moreno, J.M. [1]; Muñoz Vega, P.J. [1]; Bartolomé Alberca, S. [1]; Córdova, R. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]; Ceberino, D. [1]; Constantino Silva, A.B. [2]; Roa Montero, A. [2]; Aguirre Sánchez, J.J. [1]; Peral Pacheco, D. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Neurología. Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 3. Grupo de Investigación en Humanidades Médicas. Universidad de Extremadura. Facultad de Medicina

Objetivos: La fatiga tras un ictus es un problema frecuente y se asocia con peor calidad de vida, ya que afecta a la concentración, motivación, humor y cognición. La asociación entre fatiga y ataque isquémico o ictus minor (AIT) está menos estudiada y no se conoce su impacto. Estudiamos la relación entre fatiga, trastornos psicopatológicos y calidad de vida tras un primer AIT.

Material y métodos: Analizamos una cohorte consecutiva de pacientes ingresados por un primer AIT o ictus minor que al alta tenían un Rankin de 0-1. Se recogen datos sociodemográficos, factores de riesgo, etiología y tratamiento al alta. Todos fueron evaluados con RM cerebral. A los tres meses se les evalúo con las escalas de Hamilton de depresión (EHDp) y ansiedad (EHAx), la escala de fatiga (FAS) y la escala de calidad de vida (EQ5D5L).

Resultados: N= 50 sujetos. Edad media 57,1(DS 8,0) años. Varones 35(70%). El 84% tenían lesión en las secuencias DWI-RMc. La puntuación media de las escalas EHDp y EHAx fueron 12,26(6,8) y 14,64 (8,6) respectivamente. La media de la FAS global fue: 30,94(5,9) puntos. Las correlaciones entre la EHDp vs FAS, EHAx vs FAS y FAS vs 5Q5D5L fueron r=0,639(p<0,0001), r=0,593(p<0,0001) y r=-0.581(p<0,0001) respectivamente. La fatiga no se relaciona con la presencia de lesión en DWI (OR: 1,06; IC95%:0,95-1,20).

Conclusión: Tras un AIT un porcentaje alto de pacientes aqueja fatiga. Existe una fuerte correlación de este síntoma con depresión, ansiedad y una peor calidad de vida. Este hecho parece independiente de la presencia de lesión en secuencias de difusión.

CIERRE PERCUTÁNEO DE LA OREJUELA IZQUIERDA MÁS ANTICOAGULACIÓN: NUEVA ESTRATEGIA PREVENTIVA EN PACIENTES CON FIBRILACIÓN AURICULAR QUE PRESENTAN ICTUS RECURRENTE A PESAR DE UNA BUENA ANTICOAGULACIÓN

Masjuán Vallejo, J. [1]; Salido, L. [2]; De Felipe Mimbrera, A. [1]; Hernández Antolín, R. [2]; Fernández Golfín, C. [2]; Matute Lozano, C. [1]; Vera Lechuga, R. [1]; Cruz Culebras, A. [1]; Pérez Torre, P. [1]; Álvarez Velasco, R. [1]; Zamorano, J. [1]

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

Objetivos: Existen pacientes con fibrilación auricular (FA) que a pesar de buena anticoagulación presentan ictus cardioembólicos recurrentes. No existen recomendaciones para su posterior tratamiento. Evaluar la seguridad y eficacia del cierre percutáneo de la orejuela izquierda (CPOI) más anticoagulación oral indefinida en pacientes en FA con al menos dos ictus en el último año a pesar de una buena anticoagulación.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes tratados con CPOI con el dispositivo Amplatzer Cardiac Plug y anticoagulación. Se descartaron otras causas de ictus. Se recogieron variables demográficas, factores de riesgo, tipo de FA, CHA2DS2-VASC, HASBLED, número de ictus previos, anticoagulación previa y características morfológicas de la orejuela izquierda (OI). Tras el CPOI se inició tratamiento con aspirina 100 mg/día (3 meses) más anticoagulación indefinida.

Resultados: Díez pacientes fueron intervenidos, edad media 72.6±9.5 años; CHA2DS2Vasc 5.5±1.6 y HAS-BLED 2.2±0.9. Nueve pacientes tenían FA no valvular y 1 FA valvular. Número de ictus en el último año: 2.44±0.5. Ocho pacientes habían recibido previamente antivitamina K y 5 anticoagulantes de acción directa. Ocho tenían ecocontraste espontáneo en la aurícula izquierda (AI) y todos una AI dilatada. La OI era multilobulada y morfología de ala de pollo en 9. Uno de los pacientes tuvo un trombo en la OI. No hubo complicaciones durante el procedimiento. Durante el tiempo de seguimiento (13±7 meses) no hubo complicaciones embólicas o hemorrágicas.

Conclusión: La terapia combinada de CPOI y anticoagulación indefinida en pacientes con FA e ictus recurrentes puede ser una nueva estrategia preventiva en un selectivo grupo de pacientes.

TNFR1 COMO BIOMARCADOR DE PRESENCIA DE ANEURISMAS INTRACRANEALES EN PACIENTES CON HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

de Torres Chacón, M.R. [1]; Fragata, I. [2]; Bustamante, A. [3]; Canhao, P. [4]; Penalba, A. [5]; González García, A. [6]; Montaner Villalonga, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neuroradiología. Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neuroradiología. Centro Hospitalar de Lisboa Central; 5. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: TNF-α está relacionado con la formación, crecimiento y ruptura de aneurismas intracraneales (AI) debido a su alto poder pro-inflamatorio. Fundamentalmente ejerce su función a través del receptor transmembrana 1a (TNFR1), ubicuo en el organismo y específicamente en las paredes de las arterias intracraneales. Por ello evaluamos si niveles elevados de TNFR1 en sangre se asocian con mayor incidencia de aneurismas en los pacientes con hemorragia subaracnoidea (HSA).

Material y métodos: Estudio de cohortes, prospectivo de pacientes mayores de 18 años, con HSA espontánea < 72 horas de evolución. Se extrajeron muestras de sangre venosa (de vía periférica y catéter arteriográfico) y arterial (del vaso asociado al aneurisma) durante la arteriografía en las primeras 24h del ingreso. TNFR1 se analizó mediante ELISA y sus puntos de corte se establecieron mediante curvas ROC.

Resultados: Reclutamos 80 pacientes (37% varones), edad media 58 años. 60 pacientes (74%) presentaban aneurisma en arteriografía. Las mujeres tuvieron mayor incidencia de aneurismas (p=0.006). Los pacientes con niveles arteriales elevados de TNFR1 presentaron mayor incidencia de aneurismas (p=0.015). Los valores de TNFR1 arteriales >1.485 pg/mL (S=60.9%, E=90.9%) y venosos > 1.525 pg/mL (S=58.3%, E=83.3%) se asociaron con presencia de aneurismas (93.3%, p=0.008 y 87.5%, p=0.018, respectivamente).

Conclusión: Valores elevados de TNFR1 en sangre arterial y venosa se asocian con presencia de aneurismas en pacientes con HSA. Evaluar esta vía podría ayudar a identificar de forma no invasiva aneurismas y servir como diana terapéutica específicas anti-TNFR1 para evitar el crecimiento y ruptura de aneurismas en casos asintomáticos.

MANEJO MULTIDISCIPLINAR Y PROTOCOLIZADO DE LA DISFAGIA EN LA UNIDAD DE ICTUS: EL BENEFICIO DE LAS PRÁCTICAS SEGURAS

Guillan Rodríguez, M. [1]; Fernández Ferro, J. [1]; Barbero Bordallo, N. [1]; Sambrano, L. [2]; Aranda Calleja, M.A. [1]; Bellido Cuellar, S. [1]; García Botran, B. [3]; Mazo Del Pablo, C. [4]; Ramírez Ortiz, M. [5]; Vaquerizo, E. [2]; Gutiérrez Fonseca, R. [6]; Pardo Moreno, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Enfermera Unidad de Disfagia. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Logopedia y Foniatría. Hospital Rey Juan Carlos; 5. Endocrino y Nutrición. Hospital Rey Juan Carlos; 6. Otorrinolaringología Unidad de Disfagia. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: El ictus agudo es la causa más frecuente de disfagia orofaríngea. Afecta al 37-78% de los pacientes con ictus y aumenta el riesgo de neumonía aspirativa (NA), la complicación infecciosa más frecuente en nuestros pacientes. Nuestro objetivo fue comparar la tasa de NA antes y después de la aplicación de un protocolo de disfagia.

Material y métodos: El período de estudio comprende desde septiembre-2013 a febrero-2017. El protocolo se implementó en febrero de 2014. Se consideraron tres períodos: histórico(PH:9/2013-1/2014), iniciación(PI:2/2014-6/2014), consolidación(PC:7/2014-feb2017). Se recogieron prospectivamente todos los pacientes con ictus agudo. Diferentes parámetros se compararon retrospectivamente entre grupos. El neurólogo divide a los pacientes según el riesgo a priori de NA e indica según el mismo quién realiza el despistaje de disfagia (enfermería de unidad de ictus–bajo riesgo- ó enfermería unidad de disfagia –riesgo moderado/elevado-). Esta enfermería especializada adapta la dieta, realiza seguimiento y establece la necesidad de pruebas y de rehabilitación de deglución.

Resultados: Se estudiaron 842 pacientes: 80 PH/100 PI/662 PC. Los grupos fueron comparados en edad, sexo, riesgo vascular, tipo de ictus, gravedad (NIHSS), lateralidad y tratamiento. La disfagia fue diagnosticada en 38.8%PH, 43%PI y 37,9%PC. La incidencia de neumonía fue 31,3%PH, 10%PI y 7,7%PC (OR para la comparación PHvsPC=5,4;p<0.0001). La tasa de mortalidad fue 16,3%PH, 10%PI y 7.6%PC (p=0,008). No encontramos diferencias en la estancia hospitalaria.

Conclusión: En nuestra serie, el empleo de un protocolo multidisciplinar de disfagia ha supuesto una disminución de la NA y de la mortalidad tras sufrir un ictus, una medida eficaz en materia de seguridad del paciente.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN ELICTUS ISQUÉMICO: PREDICTORES DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA

Fernández Gil, L. [1]; Beck Román, E. [1]; Castro-Villacañas Farzamnia, A. [1]; Novo Pone, S. [1]; Velasco Calvo, R. [1]; Ruiz Molina, A. [1]; González Santiago, R. [1]; Ruiz, P. [2]; Vega Astudillo, A. [2]; Carneado-Ruiz, J. [1]

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

Objetivos: Analizar posibles factores predictores de transformación hemorrágica sintomática en el tratamiento endovascular del ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio observacional transversal, descriptivo. Los resultados corresponden a pacientes tratados en nuestro hospital entre Febrero 2013 y Marzo de 2017. Los criterios de inclusión y exclusión fueron los especificados en el protocolo de Ictus de la Comunidad de Madrid. Se realizó un análisis univariante entre pacientes con y sin transformación hemorrágica sintomática. Con las variables significativas se llevó a cabo un análisis multivariante.

Resultados: Número de pacientes tratados: 141. Número de pacientes 141, Edad mediana (M) (rango intercuartil IQ 1-3): 68 (59-70) Sexo Mujer: 42 % NIHSS basal M(IQ 1-3): 19 (16-22), tiempo desde el inicio de síntomas a punción arterial en minutos: M(IQ 1-3): 264 (200-330), recanalización arterial obtenida TICI 3/2b: 70,21%.Rankin0-2 3m: 46.8% Con transformación hemorrágica 11 (7.8%). Las variables que de forma significativa e independiente quedan en el modelo multivariante como predictoras de transformación hemorrágica sintomática son: glucemia basal: 0.015 (DE: 0.007) p=0.047 ; antecedentes de ictus previos 1.93 (DE:0.80) p=0.016 ; técnica combinada con t-PA IV 2.17(DE: 1.15) p = 0.06; y tiempo de duración del procedimiento: 0.017 (DE: 0.007) p=0.014. Curva ROC del modelo con AUC de 0.84 para predicción de transformación hemorrágica sintomática.

Conclusión: Las variables identificadas como posibles factores predictores de transformación hemorrágica sintomática con relación al tratamiento endovascular del ictus son: antecedente de ictus previo, mayor glucemia basal, uso de técnica combinada endovascular /tPA IVy mayor duración del procedimiento.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS ICTUS ISQUÉMICOS EN PACIENTES TRATADOS PREVIAMENTE CON ANTICOAGULANTES DE ACCIÓN DIRECTA

Escribano Paredes, J.B.; De Felipe Mimbrera, A.; Nedkova Hristova, V.; Martínez Poles, J.; García Madrona, S.; Cruz Culebras, A.; Matute Lozano, C.; Vera Lechuga, R.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Las guías clínicas recomiendan el uso de anticoagulantes de acción directa (ACOD) para prevención secundaria de ictus en pacientes con fibrilación auricular (FA). Presentamos nuestra experiencia clínica.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes en FA tratados con ACODs tras haber tenido un infarto cerebral en el periodo 2010-2015. Se recogieron variables clínicas, demográficas e ictus recurrentes.

Resultados: Incluimos 425 pacientes (57,7% dabigatran, 24.7% rivaroxaban y 17.6% apixaban), con un tiempo medio de seguimiento de 20±18,1 meses. Un 53.4% son mujeres, edad media 77.1±10,2 años, CHA2DS2VASc 5 y HASBLED 2. Ocurrieron 34 eventos isquémicos (7,95%) con mediana de 7 meses desde el inicio del tratamiento (rango 1-52). Veinte fueron infartos cerebrales (58,8%) y 14 ictus transitorios (41,2%). La tasa anual de eventos isquémicos fue 0,05casos/personas-año. Se realizaron 4 trombolisis intravenosas (11,76%) y 1 trombectomía mecánica. Todos estaban recibiendo la dosis correcta de ACOD según ficha técnica. El filtrado glomerular medio en el evento fue 61,8±31ml/min. Hubo 1 exitus con dabigatran (2,94%). A los 3 meses, 20 pacientes presentaban ERm≤ 2 (58,82%). De los pacientes con dabigatran, 2 cambiaron a acenocumarol, 2 a apixaban y 1 a rivaroxaban. Entre los pacientes con rivaroxaban, 3 cambiaron a dabigatran y 1 a apixaban. Ningún paciente con apixaban cambió de ACOD. En 2 pacientes se realizó un cierre percutáneo de orejuela izquierda.

Conclusión: La incidencia de ictus recurrente en vida real en prevención secundaria fue similar al de los estudios pivotales con ACOD.

NIHSS A LAS 24 HORAS COMO FACTOR PRONÓSTICO DE INFECCIÓN EN EL ICTUS ISQUÉMICO

Gallardo Tur, A. [1]; De La Cruz Cosme, C. [1]; García Casares, N. [2]; Romero Acebal, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Málaga

Objetivos: Valorar la gravedad ictus isquémico agudo (IIA) en relación a la incidencia de infecciones durante el periodo agudo. Establecer el mejor factor predictor de infecciones.

Material y métodos: Se reclutaron, retrospectivamente, pacientes con IIA tratados con fibrinólisis intravenosa, desde 2007 a 2015. Se registraron: Edad, Sexo, mRS basal, Tiempo de inicio de fibrinólisis (TIF), NIHSS basal, NIHSS 24 horas y Volumen de Infarto (cm3). Se filiaron infecciones mediante la prescripción de antibióticos (intravenosos u orales) durante el ingreso hospitalario, según decisión clínica.

Resultados: N=120. NIHSS basal medio 15,3 puntos. NIHSS 24h medio 9,2 puntos. TIF medio 150 minutos. Volumen de infarto medio 47,6 cm3. Antibióticos fueron administrados en 34 pacientes (28,3%). TIF medio en pacientes con y sin antibióticos; 146,06 y 151,77 minutos ($p > 0,05$). NIHSS basal medio para pacientes con y sin antibióticos; 18,9 y 13,9 puntos ($p < 0,001$). NIHSS 24h medio para pacientes con y sin antibióticos; 14,9 y 7 puntos ($p < 0,001$). Volumen medio para pacientes con y sin antibióticos; 79,7 y 34,5 cm3 ($p<0.001$). Se realizó curva ROC para pacientes con y sin antibióticos, a comparar con NIHSS basal, NIHSS 24hy Volumen de infarto. El mayor resultado de área bajo la curva fue de NIHSS 24h con 80% ($p<0.001$) con valores S de 91% y especificidad del 61,6% para valores de entre 7 y 8 puntos a las NIHSS 24h.

Conclusión: La puntuación NIHSS 24h es un buen predictor de infección en el IIA. NIHSS 24h superior a 7-8 puntos tiene alto riesgo de precisar antibióticos.

Enfermedades Cerebrovasculares P6

IMPACTO DE LA TROMBOLISIS INTRAVENOSA EN LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DEBIDO A OCLUSIÓN DE GRAN VASO

Baidez Guerrero, A.E. [1]; Valero López, G. [1]; García Molina, E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Alba Isasi, T. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Sánchez Vizcaíno-Buendía, C. [1]; Morsi Hassan, O. [1]; Espinosa De Rueda, M. [2]; Parrilla Reverter, G. [2]; Morales Ortiz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurorradiología vascular intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El efecto de la trombolisis intravenosa (TLIV) sobre la trombectomía mecánica (TM) es controvertido. Algunos autores creen que ayuda en la disolución del trombo, mientras que otros sostienen que conduce a su fractura, facilita el embolismo distal, y podría aumentar el riesgo hemorrágico.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, analizado prospectivamente, de una cohorte de 623 pacientes con ictus isquémico agudo por oclusión de gran vaso sometidos a TM en el periodo 2009-2017 en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Se seleccionaron únicamente los ictus de territorio anterior y se establecieron dos grupos: tratamiento combinado (TL IV + TM) y TM primaria. Se analizaron las variables de resultado y pronóstico funcional y las variables técnicas del procedimiento en ambos grupos.

Resultados: 537 pacientes. 232 (46,8%) TLIV+TM vs 305 (56,2%) TM primaria. Se observaron diferencias significativas en el tiempo de procedimiento (TIV+ TIAM 64 min (DE 48), TIAM 73 min (DE 49) $p =0,04$) y en las hemorragias sintomáticas (13,4% TIV +TIAM vs 7.3% TIAM, OR=1,97, p=0,02). No se apreciaron diferencias en las

variables de resultado y pronóstico funcional ni en el resto de variables de procedimiento.

Conclusión: En nuestra serie, el uso de TLIV pre TIAM acortó significativamente el tiempo hasta la recanalización completa pero aumentó la tasa de hemorragias sintomática. Las tasas de recanalización fueron similares y no se objetivaron diferencias significativas en la escala de Rankin a los 3 meses o en la mortalidad.

HÁBITOS DE PRESCRIPCIÓN DE ANTICOAGULANTES ORALES EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO DE CAUSA CARDIOEMBÓLICA EN LA COMUNIDAD DE MADRID

Fernández Ferro, J. [1]; Ximénez-Carrillo Rico, Á. [2]; García Pastor, A. 3; en representación del Foro Ictus de Madrid.

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La implementación de los anticoagulantes orales de acción directa (ACOd) es lenta e irregular. Queremos indagar en los factores que condicionan la prescripción de anticoagulantes orales (ACO) en la Comunidad de Madrid (CM).

Material y métodos: Se diseñó un cuestionario-web con 10 preguntas que fue enviado por correo electrónico a todos los socios de la Asociación Madrileña de Neurología (primer envío el 12/02/2017 recordatorio el 03/03/2017). Se realizaron dos análisis: uno descriptivo simple y un segundo comparativo entre el grupo que más y el que menos ACOd prescribe. La página incluía un enlace a las guías europeas como referencia científica de consulta.

Resultados: Se obtienen 103 respuestas de aproximadamente 300 socios (30%); la mayoría de la sanidad pública (83.3%); que no se consideran neurólogos vasculares (46.1%) y con una actividad primordialmente de consultas (40.2%). El 67% considera justificadas las indicaciones de financiación de la CM; un 64.7% indican menos de 5 ACO al mes y un 70% siempre/frecuentemente ACOd. Cuando no se prescriben éstos, se justifican por problemas de visado y poca experiencia (42% y 22%). Un 71% los considera más costoefectivos. Los neurólogos que con mayor frecuencia indican ACOd ven planta más frecuentemente y confieren más importancia al inicio de acción, al sangrado digestivo y a su costoefectividad que aquellos que los indican con menor frecuencia.

Conclusión: En una muestra de neurólogos predominantemente no vasculares de la CM observamos que se conocen adecuadamente las características clínicas de los ACOd y que se usan siempre que es posible a pesar de las restricciones de financiación.

CAMBIANDO EL RUMBO

Regajo Gallego, R.A.; García López, D.; Martínez Monte, E.; Magro Pose, P.; Chamarro Lázaro, R.; Laínez Andrés, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Los Stent Flow Diverter permiten el abordaje de aneurismas considerados intratables por técnicas convencionales, constituyendo una opción de tratamiento. Presentamos la experiencia de nuestro centro.

Material y métodos: Revisamos una serie retrospectiva de procedimientos realizados en nuestro hospital entre los años 2010 y 2017. Mostramos datos demográficos, clínicos, morfológicos, complicaciones y efectividad en la exclusión.

Resultados: Se incluyen 26 procedimientos en 24 pacientes, 8 hombres y 16 mujeres; con una edad media de 52 años. Se trataron 18 aneurismas del territorio anterior (17 ACI, 1 ACI extracraneal) y 8 del territorio posterior (5 en AV, 2 en AB y 1 ACP), con un diámetro mayor medio de 15,5 mm; siendo 65,4% sintomáticos y 34,6% incidentales. Las indicaciones fueron: recanalización de embolización previa (5), cuello ancho (5), fusiformes (4), disecantes (4), conservación de arterias emergentes (7) y dos procedimientos por "remodeling". El posicionamiento fue exitoso en todos los casos y se mantuvo la doble antiagregación una media de 4,4 meses. Se realizó un primer control de imagen con una media de 9,9 meses, donde se objetivó la exclusión completa del aneurisma en el primer control en el 54%, siendo parcial en el 29%. Las complicaciones sintomáticas se produjeron en relación con el procedimiento (48h): 2 hemorragias y 1 trombosis del stent con fallecimiento de este último paciente.

Conclusión: La técnica Stent Flow Diverter es altamente efectiva en el tratamiento de aneurismas cerebrales de abordaje difícil o fallo de tratamiento previo. Las complicaciones son escasas, aunque pueden ser graves. Constituye el único tratamiento posible en aneurismas complejos.

MEJORÍA HEMODINÁMICA CEREBRAL TRAS ANGIOPLASTIA DE AC EXTERNA EN PACIENTE CON OCLUSIÓN DE ACI

Gualda Heras, J.; López Hernández, N.; García Tercero, R.M.; Beltrán Blasco, I.; Díaz Urrea, C.; Barredo Benítez, P.; López González, F.; Heras Pérez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Descripción del manejo clínico de un paciente con ictus de repetición por oclusión de ACI e insuficiente compensación hemodinámica cerebral.

Material y métodos: Una mujer de 69 años dislipémica y fumadora acude a nuestro centro por un cuadro transitorio de paresia facio-braquial izquierda. En el estudio ultrasonográfico se evidencia oclusión de ACI derecha, así como una estenosis de ACE ipsilateral, una estenosis de ACI izquierda del 50% y una hipoperfusión de arteria cerebral media (ACM) derecha. Iniciamos tratamiento con doble antiagregación y estatinas, pese a lo cual los síntomas recurren, evidenciándose en la resonancia magnética cerebral varios infartos hemodinámicos en territorio frontera de ACM derecha. Realizamos una arteriografía cerebral para evaluar la situación hemodinámica cerebral de cara a plantear un tratamiento intervencionista.

Resultados: En la arteriografía observamos un mal funcionamiento de ACA derecha, por lo que descartamos la implantación de stent en ACI izquierda, optando por stenting de ACE derecha. La paciente

mejora clínica y hemodinámica tras el procedimiento, presentando un incremento del flujo en arteria oftálmica y ACM derechas en el estudio Doppler.

Conclusión: El manejo de la oclusión sintomática de ACI precisa una evaluación detallada de la hemodinámica cerebral para la elección del tratamiento. El stenting sobre ACE estenótica es una opción de revascularización inhabitual que podría ser beneficiosa y debe considerarse.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN ESTENOSIS CAROTÍDEA TRAS RADIOTERAPIA CERVICAL: REVISIÓN DE 7 CASOS

Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Navarro Pérez, M.P.; Garrido Fernández, A.; López Bravo, A.; Bellosta Diago, E.; Pérez Lázaro, C.; Tejero Juste, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La radioterapia cervical empleada en las neoplasias de cabeza y cuello puede asociarse a estenosis carotídea, siendo el tratamiento endovascular la opción para revascularización. La tasa de reestenosis es alta, así como la tasa de recidiva y mortalidad de estas neoplasias, por lo que existe controversia en cuanto a la indicación de tratar. El objetivo es revisar una serie de pacientes con estenosis carotídea post-radioterapia tratadas con stent y analizar la eficacia y las principales complicaciones en el seguimiento.

Material y métodos: Análisis prospectivo de 7 pacientes tratados con terapia endovascular tras estenosis carotídea post-radioterapia cervical. Se analizaron factores de riesgo, características demográficas y clínicas y la evolución y complicaciones posteriores a la colocación del stent.

Resultados: La media de edad era de 60,3 años. El 85,7% eran hombres. Cinco pacientes (71,4%) fueron sintomáticos, siendo el síntoma más frecuente la amaurosis fugaz. El intervalo de tiempo medio entre la radioterapia y la colocación del stent por la estenosis carotídea fue de 13 años (rango: 1-32 años). En la evolución (seguimiento medio de 8,1 años): tres pacientes presentaron ictus o AIT, dos de ellos cardiopatía isquémica y un paciente presentó infección de la prótesis. La tasa de reestenosis fue del 42,9%. La recidiva tumoral se dio en dos de los pacientes (28,8%), uno de ellos falleció por esta causa.

Conclusión: El stenting en la estenosis tras radioterapia es una técnica con pocas complicaciones a corto plazo, pero con alta tasa de reestenosis y de recidiva clínica.

ESTUDIO DEL RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DE UN GABINETE DE NEUROSONOLOGÍA TRAS DIEZ AÑOS DE EXPERIENCIA

Purroy García, F.; Rivera Español, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Determinar el rendimiento diagnóstico de un en un gabinete neurosonológico

Material y métodos: Se utilizó la base de datos asistencial para la generación de informes del gabinete de Neurolosonología del Hospital Universitario Arnau de Vilanova (HUAV) durante el periodo de tiempo comprendido entre enero de 2006 y junio de 2016.

Resultados: Se incluyeron a 2438 pacientes a quienes se realizaron 4229 exploraciones: 2094 (85,8%) estudios carotídeos y 2135 (87,5%) estudios transcraneales. Se practicó un estudio cortocircuito derecha-izquierda a 230 (9,4%). La mayoría de pacientes procedían de consultas externas de Neurología (56,6%) seguido por planta de Neurología (33,4%). El diagnóstico motivo de la realización de la prueba más frecuente fue el de ictus isquémico, presente en 892 (36,6%) sujetos, seguido por el ataque isquémico transitorio (AIT) en 686 (28,1%). Cuando se analizaron las primeras o únicas exploraciones transcraneales de los sujetos incluidos en el estudio, 1952, el número de exploraciones patológicas ascendió a 301 (15,4%). Igualmente, del estudio de 1790 primeras exploraciones carotideas, se registraron 380 (21,2%) con patología significativa. De los 1517 sujetos a quienes se les realizó ambas pruebas, 472 (31,1%) tuvieron anomalías significativas en cualquiera de las dos pruebas. El rendimiento de la exploración fue significativamente mayor en los pacientes con ictus y/o AIT, en quienes uno de cada cinco sujetos tuvo patología significativa en cada una de las pruebas. Por el contrario, la exploración ecográfica tuvo muy poco rendimiento en los casos de diplopía, vértigo y acúfenos.

Conclusión: El estudio Neurosonológico en la práctica clínica es rentable con alto rendimiento diagnóstico

INFLUENCIA DEL CÓDIGO ICTUS EN EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON HEMORRAGIA CEREBRAL

Guasch Jiménez, M. [1]; Prats Sánchez, L. [1]; Flores, N. [2]; Marrero González, P. [1]; Guisado Alonso, D. [1]; Xuclà Ferrarons, T. [1]; Camps Renom, P. [1]; Martínez Domeño, A. [1]; Delgado Mederos, R. [1]; Martí Fàbregas, J. [1]

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

Objetivos: Determinar si la admisión hospitalaria mediante código ictus (CI) mejora el pronóstico funcional en pacientes con hemorragia cerebral (HC).

Material y métodos: Estudio descriptivo, unicéntrico y retrospectivo de pacientes consecutivos con HC espontánea (2013-2017). Excluimos aquellos pacientes con escala modificada de Rankin (ER) >3 y cronología >24h. Recogimos variables demográficas, clínicas, analíticas, radiológicas, tratamiento (antihipertensivos, revertir anticoagulación), tiempo hasta el ingreso hospitalario y estancia en urgencias, unidad de ingreso (intensivos/unidad-ictus vs otros), deterioro neurológico precoz (DNP, disminución >1 punto en la escala Glasgow), crecimiento del hematoma (CH, aumento del volumen >33% o >6ml) y el pronóstico funcional a los tres meses (desfavorable: ER 4-5). Mediante un análisis univariado y multivariado analizamos variables asociadas a mal pronóstico funcional.

Resultados: Se incluyeron 239 pacientes (edad 73.3±13.6, 54.4% hombres), 111 (46.4%) fueron CI. El grupo CI se asoció significativamente con: sexo masculino (64%/46%), menor tiempo hasta el ingreso (mediana[IQR]:1.6h[0.88-4.1]/4.1h[1.4-10.7]) y estancia en urgencias (mediana[IQR]:4h[2-12]/10h[3-25]);

ingreso en intensivos/unidad-ictus (82/63%); mayor administración de antihipertensivos (67%/52%), reversión de anticoagulación (18%/8%); DNP (55%/36%), CH (39%/15%) y peor pronóstico funcional (70.2%/53.9%). Las variables asociadas a mal pronóstico funcional fueron: edad (OR:1.03;[95%CI:1.01-1.06]), escala Glasgow basal (OR:0.77;[95%CI:0.68-0.87]), volumen basal del hematoma (OR:1.02;[95%CI:1.01-1.03]), CH (OR3.57;[95%CI:1.20-10.59]) y DNP (OR:5.8;[95%CI:2.86-11.83]).

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que los pacientes del grupo CI ingresaron y fueron tratados precozmente en unidades especializadas. El pronóstico funcional fue peor en este grupo, sin que el ingreso vía CI fuera un factor pronóstico en el modelo ajustado, lo cual podría atribuirse a que un ingreso precoz implica una mayor frecuencia de DNP y CH.

DIFERENCIAS Y SIMILITUDES EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL NORTE DE ESPAÑA: (NORDICTUS)

Tejada Meza, H. [1]; Marta Moreno, J. [1]; Usero Ruiz, M. [2]; Muñoz Arrondo, R. [3]; Benavente Fernández, L. [4]; Calleja Puerta, S. [4]; Freijo Guerrero, M.D.M. [5]; Lorenzo García, A.M. [5]; Bravo Anguiano, Y. [6]; Bártulos Iglesias, M. [6]; Palacio Portilla, E.J. [7]; Vázquez Higuera, J.L. [7]; Castellanos Rodrigo, M. [8]; Roel García, A. [8]; Arias Rivas, S. [9]; Santamaría Cadavid, M. [9]; Tejada García, J. [10]; de la Fuente Blan, R. [10]; Fernández Maiztegi, C. [11]; Luna Rodríguez, A. [11]; Martínez Zabaleta, M. [12]; de la Riva, P. [12]; Sánchez Herrero, J. [13]; López Mesonero, L. [14]; Pinedo Brochado, A. [15]; Azkune Calle, I. [15]; Arenillas Lara, J.F. [2]; Grupo NORDICTUS

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 9. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 10. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 12. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 13. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 14. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 15. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: El grupo NORDICTUS integra a hospitales de Galicia, Asturias, Cantabria, Euskadi, Navarra, Aragón, La Rioja y Castilla-León, con una población de referencia para tratamiento endovascular(TEV) del ictus agudo de 11.500.000 habitantes. Presentamos un análisis de características del TEV realizado en estas Comunidades Autónomas.

Material y métodos: Realizamos una encuesta estructurada online a los coordinadores de centros de referencia para TEV de las distintas Comunidades Autónomas, centrándonos en variables demográficas, procedimentales y estructurales.

Resultados: De los 13 centros, 2(15%) no cuentan con disponibilidad de TEV las 24hrs del día,7 días a la semana. 8(61%) aplican ambos esquemas de traslado de pacientes ("Drip&Ship" y "Mothership"), estando el hospital más lejano de su centro de referencia a 183km. 9(69%) no tienen límite inferior de NIHSS para plantearse TEV, 3(23%) presentan límite de edad y 2(15%) no tienen límite de ASPECT. Todos tratan los ictus de hora de inicio desconocido seleccionados mediante neuroimagen, 7(54%) de ellos mediante trombectomía primaria. En 2(15%) centros los dispositivos de primera elección son los de aspiración. En 6(46%) el TEV ser realiza con anestesia general desde el principio. 5(38%) no detienen la perfusión de alteplase durante el TEV. 4(31%) colocan stent desde el inicio al tratar una oclusión en tándem. Sólo en 2 de los centros no estarían dispuestos a incorporar neurólogos intervencionistas a su equipo.

Conclusión: Existe una relativa semejanza en el abordaje del TEV del ictus en el norte de España, lo cual hace factible poder emprender estudios colaborativos y estrategias conjuntas que redunden en una mejor asistencia en el TEV del ictus agudo.

RESULTADOS DE EFICACIA Y SEGURIDAD EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO SECUNDARIO A OCLUSIÓN EN TÁNDEM SOMETIDOS A TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

Pardo Galiana, B. [1]; Zapata, E. [1]; Moniche, F. [1]; Escudero, I. [1]; Lebrato Hernández, L. [1]; Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; Alcaide López, J. [2]; Ortega Quintanilla, J. [2]; Gutiérrez Jarrín, I. [2]; Jiménez Hernández, M.D. [1]; González García, A. [2]; Montaner, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Analizar los resultados iniciales de eficacia y seguridad en pacientes con ictus isquémico agudo secundario a oclusión en tándem sometidos a tratamiento endovascular (TEV) de recanalización en nuestro área.

Material y métodos: Se analiza la muestra de pacientes candidatos a trombectomía incluidos prospectivamente en un registro local del Hospital Virgen del Rocío desde Enero-Mayo 2017. Comparamos pacientes con oclusión en tándem vs no tándem analizando grado de recanalización (TICI), dependencia funcional y transformación hemorrágica sintomática mediante análisis univariante.

Resultados: Se incluyen 76 pacientes de los cuales 22 (28.9%) tenían lesión en tándem. El 60% recibió fibrinolisis iv. El grado de recanalización(TICI) 2b-3 se obtuvo en un 90,9% de los tándem (vs 93,3% no tándem, p=0.723). A pesar de un mayor uso de antiagregación en fase aguda (76% vs 5.9%, p<0.001) y colocación de stent (73% vs 5.4%, p<0.001), la tasa de transformación hemorrágica sintomática fue similar (4.5% vs 6.7%, p=0.731). El tiempo de punción femoral-recanalización fue más largo (p<0.001) aunque no el tiempo síntomas-recanalización (p=0.52). El 59.1% de los tándems fueron funcionalmente independientes al alta (mRs 0-2) frente al 57.8% del resto de pacientes (p=0.573). La tasa de mortalidad en los tándem fue del 13.6% frente al 6.7%(p=0.537).

Conclusión: A pesar de un mayor uso de antigregación y uso de stent con un tiempo punción-recanalización más prolongado, en nuestra experiencia las lesiones en tándem por sí solas no conllevan peor

pronóstico, ni mayor tasa de transformación hemorrágica sintomática ni peores grados de recanalización.

TRABAJAR DESPUÉS DEL ICTUS: ¿QUIÉNES Y POR QUÉ?

López Bravo, A. [1]; Bazo Fernández, E. [2]; Santos Lasaosa, S. [1]; Tejero Juste, C. [1]; Parra Soto, C. [3]; Garcés Antón, E. [4]; Pérez Lázaro, C. [1]; Navarro Pérez, M.P. [1]; Sánchez Valiente, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. INSS (DP Zaragoza). INSS (DP Zaragoza); 3. Servicio de Medicina. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 4. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Determinar la tasa de reincorporación al trabajo después de un ictus, los factores asociados y el grado de incapacidad laboral.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes activos laboralmente en el momento del ictus (18-65 años) ingresados en nuestro centro (2005-2015). Se recogieron variables demográficas y clínicas, distribuyendo a los pacientes en dos grupos en función de su reincorporaron al trabajo.

Resultados: 109 pacientes (se ampliará tamaño muestral). 51 pacientes(46,8%) se reincorporaron al trabajo y 58(53,2%) tuvieron una incapacidad laboral permanente (IP). La edad media fue 49.5 años(±11.03) y 54.17(±9.30) respectivamente. La NIHSS media al alta fue de 2.12(±2.43) en los que volvieron a trabajar, y de 4.19(±3.35) en los que no. Escala de Rankin modificada (mRs) al alta 1.98 (±1.5) y 3.16 (±1.25) respectivamente. Del total de IP, el 23.9% tuvo una incapacidad absoluta, el 14.7% una incapacidad total y 11.9% una gran invalidez. Mediante regresión logística binaria se evaluaron los factores asociados a la incorporación, que demostró que la edad < 45 años (OR 5.71 IC 1.65-19.85) y mRs de 0-1 (OR 6.56 IC 1.71-25.19) se asociaron significativamente(p=0.006 y 0.006 respectivamente) con la reinserción laboral.

Conclusión: La incidencia de ictus en adultos jóvenes está aumentando, esto conlleva un gran impacto socio-económico al encontrarse en plena actividad laboral. El número de pacientes que se incorpora al trabajo tras un ictus varía entre el 15-75% según los estudios publicados. En nuestro caso el 46,8% de los pacientes volvió a trabajar, lo que se asoció con una edad más joven y menor discapacidad funcional al alta.

ANÁLISIS DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR PARA EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DE GRAN VASO EN UNA PROVINCIA SIN DISPONIBILIDAD DE TRATAMIENTO IN SITU

Pellisé Guinjoan, A. [1]; Ustrell Roig, X. [1]; Zaragoza Brunet, J. [2]; Mañe Martínez, A. [1]; Rosich Andreu, S. [3]; Moreno Destruels, A. [4]; Baiges Octavio, J.J. [2]; Mares Segura, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII; 2. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 3. Servicio de Cuidados Intensivos. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 4. Servicio de Urgencias. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona

Objetivos: El Hospital Joan XXIII (HJXIII) y Verge de la Cinta (HVC), son centros primarios de ictus (CPI) de referencia en Tarragona, pero no disponen de tratamiento endovascular (TEV). Los pacientes tributarios de TEV son derivados a un centro terciario de ictus (CTI). Objetivo: Analizar TEV durante años 2016-2017, enfatizando parámetros de eficacia, ASPECTS mortalidad y accesibilidad a TEV.

Material y métodos: Se obtienen datos demográficos, neuroimagen, tiempos de actuación y variables clínicas de eficacia, a partir de la base de datos del Departament de Salut (CICAT).

Resultados: Se han evaluado 67 pacientes (53 HJXIII, 14 HVC) con una edad media de 68.6 años, el 64% eran varones, NIHSS basal de 18 (12-21), oclusión de M1 fue la más frecuente (77%). Se remitieron para TVE primario un 36%; siendo los anticoagulantes orales(15%) el principal motivo para contraindicación de RT-PA e.v. 64% TEV de rescate. Tiempo medio desde inicio del ictus hasta llegada a CTI 277 minutos. ASPECTS (M, IQR) en CPI 10 (9-10) y en CTI 8 (5-10) (p < 0.0001). Se realizó TEV al 53% de pacientes derivados. 25 % no TEV por infarto establecido al llegar al CTI. Rankin 3meses de la TEV (44%) eran independientes (0-2). Mortalidad 28%.

Conclusión: El TEV es efectivo en nuestra serie, el impacto de la no disponibilidad de TEVin situ, resulta en un 25 % de pérdidas de TEV por agotamiento de tejido cerebral rescatable durante el traslado. Será necesario valorar y ampliar estos datos para la planificación de la gestión de recursos sanitarios y garantizar la equidad sanitaria del TEV en el ictus.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL CIERRE PERCUTÁNEO DE OREJUELA IZQUIERDA EN PACIENTES CON ICTUS

Martínez Peralta, S. [1]; Álvarez Álvarez, M. [1]; Vera Monge, V.A. [1]; Gómez Estévez, I. [1]; Redondo Robles, L. [1]; Cruz González, I. [2]; Rama Merchán, J.C. [2]; Collado, J. [2]; Pérez Pérez, B. [3]; López Mesonero, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 3. Servicio de Medicina familiar y comunitaria. Complejo Asistencial de Zamora

Objetivos: Analizar las características, complicaciones y seguimiento de una serie de pacientes que precisaron cierre de orejuela izquierda.

Material y métodos: Se llevó a cabo el seguimiento de los pacientes con indicación y realización del procedimiento en nuestro centro entre Julio de 2009 y Mayo de 2017; por haber presentado ictus agudo (isquémico o hemorrágico) y contraindicación para la anticoagulación, o ineficacia tras la misma.

Resultados: Se estudiaron 90 pacientes (45 hombres, 45 mujeres); con una mediana de edad de 81 [76-84] años, y todos con arritmia no valvular: en 61 (67,8%) casos era fibrilación auricular permanente, en 24 (26,7%) fibrilación auricular paroxística y en 5 (5,5%) flutter auricular. La mayoría de ellos presentaba factores de riesgo cardiovascular: HTA en 81 (90%) casos, y diabetes mellitus en 33 (36,7%). Habían presentado ictus hemorrágico 53 (58,9%) pacientes e isquémico 37 (41,1%). En 5(5,5%) casos hubo complicaciones periprocedimiento, sin influencia sobre el pronóstico final: 2 taponamientos cardiacos tratados con éxito, un AIT, un embolismo aéreo en arteria coronaria derecha y un embolismo del dispositivo. Durante el seguimiento (mediana de 16

meses), se han documentado dos ictus hemorrágicos (con angiopatía amiloide) y uno isquémico. Hasta mayo de 2017, 8 (8,9%) pacientes han muerto, siempre tras al menos un año del procedimiento, y sin relación con éste.

Conclusión: El cierre de orejuela izquierda puede ser una alternativa eficaz en la prevención secundaria del ictus, y también segura a medio-largo plazo, dados los meses de seguimiento de nuestra serie de casos y la escasa tasa de complicaciones.

Enfermedades Desmielinizantes P1

EVALUACIÓN DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO MENTAL EN PACIENTES A TRATAMIENTO CON FAMPRIDINA

Puente Hernández, M.; Lagorio, A.N.; Costa Arpín, E.; Prieto González, J.M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Fampridina bloquea los canales de K voltaje dependientes mejorando la velocidad de conducción. Es un fármaco autorizado para el tratamiento de la marcha en pacientes con esclerosis múltiple (EM). Valorar si el efecto de fampridina sobre la conducción nerviosa se traduce en una mejoría de la velocidad de procesamiento mental.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con EM que reciben tratamiento con fampridina. Se han realizado los test Timed 25 Foot Walk (T25FW), MS Walking Scale-12 (MSWS-12) y el Symbol Digit Modalities Test (SDMT) a nivel basal y a los 14 días de tratamiento con fampridina. Los pacientes respondedores fueron evaluados a los 3 y 6 meses.

Resultados: Estudiamos 68 pacientes. La tasa de respondedores fue del 55.9% a los 14 días, del 33.8% a los 3 meses, y del 29.4% a los 6 meses. Observamos una mejoría significativa ($p<0.001$) en el SDMT a los 14 días, a los 3 y 6 meses (5.49%, 13.62% y 2.83%). Los cambios en el SMDT no se correlacionan con la edad del paciente, con la EDSS ni con la puntuación basal del test. A los 14 días la mejoría en el SDMT no se correlaciona con los cambios en el T25FW (0.168, $p=0.226$) ni en el MSWS-12 (0.212, $p=0.128$).

Conclusión: Hemos encontrado una mejoría en la velocidad de procesamiento mental en los pacientes tratados con fampridina. Esta mejoría es independiente de los cambios en las escalas de la marcha. Es probable que algunos pacientes se beneficien del tratamiento aunque no cumplan los criterios actuales de respuesta.

ENFERMEDAD DE SCHILDER: COMPORTAMIENTO PSEUDOTUMORAL DE UN TRASTORNO DESMIELINIZANTE

Vila Bedmar, S. [1]; Miñano Guillamón, E. [2]; Guerra Schulz, E. [2]; González García, N. [2]; González Suárez, I. [2]; Moreno García, S. [1]; Hernández Lain, A. [1]; Oreja Guevara, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La enfermedad de Schilder es un trastorno desmielinizante muy poco frecuente. A diferencia de la esclerosis múltiple, el curso clínico suele ser subagudo ó crónico y afecta con mayor frecuencia a niños y adultos jóvenes.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 51 años sin antecedentes de interés, que presenta inestabilidad progresiva, debilidad en el hemicuerpo izquierdo y visión doble. La RM cerebral muestra una gran lesión con intensa captación de contraste perilesional en forma de anillo cerrado, sugerente de tumor cerebral primario. Se realiza estudio de extensión sin encontrar datos de neoplasia oculta. Con sospecha de glioblastoma multiforme, se lleva a cabo una lobectomía temporal derecha. El estudio histopatológico muestra hallazgos compatibles con trastorno desmielinizante primario, consistente en abundante infiltrado linfocitario y pérdida de mielina, sin datos de neoplasia, infección ó vasculitis subyacentes. La paciente recibe tratamiento con corticosteroides con leve mejoría. Meses después presenta empeoramiento neurológico con afasia por una nueva lesión captante de contraste a nivel parieto-temporal izquierdo. La paciente recibe corticosteroides sin respuesta y se realiza plasmaféresis, permaneciendo estable. Se inicia tratamiento con natalizumab por tratarse de una forma agresiva y recurrente, pese a lo que la paciente empeora neurológicamente, por lo que se sustituye por ciclofosfamida. La paciente permanece estable durante meses hasta que padece una neumonía con criterios de gravedad y fallece.

Conclusión: La enfermedad de Schilder puede ser indistinguible de los tumores cerebrales mediante neuroimagen convencional. Habitualmente existe una respuesta favorable a corticosteroides, pero terapias inmunosupresoras suelen ser necesarias como tratamiento de mantenimiento.

ESTIMULACIÓN COGNITIVA PRESENCIAL O A DISTANCIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y DETERIORO COGNITIVO. ¿POR QUÉ NO AMBAS?

Guijarro Castro, C. [1]; Aladro Benito, Y. [2]; Caminero Rodríguez, A.B. [3]; Gómez Moreno, I. [1]; Gómez Romero, L. [1]; Pérez Molina, I. [4]; Sánchez Musulin, A. [5]; Millán Pascual, J. [6]; Pacheco Jiménez, M. [6]; Laredo, M.J. [2]; Cerezo García, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 5. Servicio de Medicina Interna. Hospital Santa Bárbara; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El deterioro cognitivo (DC) afecta al 40-65 % de los pacientes con Esclerosis Múltiple (EM). Pocos estudios abordan la estimulación cognitiva (EC) telemática en EM. El objetivo de este trabajo es evaluar la eficacia y el impacto de la telestimulación o estimulación cognitiva a distancia (TEC), con y sin apoyo de estimulación cognitiva presencial (ECP) en el DC en EM.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, prospectivo, randomizado y controlado. Se incluirán 98 pacientes de EM con EDSS<6, Symbol Digit Modality Test;Pc< 25 y/o Multiple Sclerosis Screening

Neuropsichological Questionnaire <27 punto. Se crean 3 grupos: ECP, TEC (2 días) y presencial (1 día) y grupo control. Se rehabilitan velocidad de procesamiento, memoria, atención y funciones ejecutivas. Se utiliza el programa UnoBrain para la TEC (aplicación e-Salud). La ECP incluirá ejercicios ecológicos y estrategias, 3 días/semana, 3 meses. Se realiza EDSS y una evaluación cognitiva (SDMT, CTMT, PASAT, TAVEC), MSNQ, escalas de impacto psicológico (MSIS) y de depresión (BDI), basal, post-rehabilitación, y a los 6 y 12 meses para evaluar el efecto de la EC, junto con un cuestionario de satisfacción.

Resultados: Tras screening en 537 pacientes con EM, reclutamiento en 3 de los 7 centros, se ha realizado ECP a 19 pacientes y TEC a 20 pacientes, mejorando el 100% de los pacientes con ECP vs 95% con TEC, con 97% satisfacción.

Conclusión: Consideramos que este estudio podría ayudar a establecer la utilidad de la TEC con/sin ayuda presencial en el DC de la EM. El interés radica en la comodidad y accesibilidad de la TEC.

¿HISTIOCITOSIS DE ERDHEIM-CHESTER SIMULANDO ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) O UNA NUEVA ASOCIACIÓN?

Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Quesada López, M. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Vidal Mena, D. [1]; Espinosa Oltra, T. [1]; Jimeno Almazán, A. [2]; López Peña, C. [3]; Torres Alcázar, A. [1]; Torres Perales, A.M. [4]; Villegas Martínez, I. [1]; Dudekova, M. [4]; Garnés Sánchez, C.M. [5]; Soria Torrecillas, J.J. [1]; Kahn Mesia, E. [1]; López López, M. [1]; Tortosa Sánchez, T. [1]; Hernández Hortelano, E. [1]; Martínez Francés, A. [6]; Pérez Vicente, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Santa Lucía; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar; 5. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 6. Servicio de Hematología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Reportar el primer caso en la literatura de paciente con EM e histiocitosis de Erdheim-Chester (HEC). Se plantea la complejidad diagnóstica y del manejo terapéutico de ambas entidades.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados: Varón de 54 años en seguimiento desde hace cuatro años por EM recurrente-remitente de curso atípico, en tratamiento con fingolimod. El paciente presenta síndrome febril de varios meses de evolución que motiva su ingreso en el hospital. En el estudio de extensión se objetivan lesiones fibróticas perirrenales (compatibles con "hairy kidneys") junto a lesiones hipercapatantes gammagráficamente en regiones metafisodiafisarias de huesos largos, sugerentes de histiocitosis de EC. Se practica biopsia de las lesiones evidenciando histiocitos no Langerhans (CD68+), que junto al cuadro clínico confirman HEC. Dada la afectación multisistémica de la enfermedad, se decide tratamiento con interferón alfa, a la espera de estudio mutacional (BRAF).

Conclusión: La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis de células no Langerhans (CD68+/CD1a-) que cursa con infiltración xantogranulomatosa multiorgánica. A nivel neurológico, se han descrito diferentes formas de afectación (infiltración perivascular, meníngea, cerebritis y/o formas mixtas). Por el contrario, nuestro paciente presentaba lesiones desmielinizantes con patrón típico de EM, diferentes radiológicamente a las lesiones descritas previamente en HEC. Respecto al tratamiento, el interferon alfa representa la primera línea de tratamiento de HEC con afectación multisistémica, presentando también efecto probado como tratamiento de EM. Tras revisión de la literatura, no hay ningún caso previo reportado de copresentación de ambas entidades clínicas (EM y HEC).

PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA BILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE POLINEUROPATÍA SENSITIVO-MOTORA AGUDA CON REFLEJOS CONSERVADOS

García López, C.; Castela Murillo, A.; Carrera Sánchez, I.; Jara Montero, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: La parálisis facial periférica bilateral es una entidad infrecuente que supone un reto diagnóstico. Se deben tener en cuenta variantes atípicas del Guillain Barré, sarcoidosis, causas infecciosas (como enfermedad de Lyme, VEB o sífilis), enfermedades neuromusculares (como botulismo o miastenia gravis), o formas idiopáticas como la parálisis de Bell. Presentamos un caso y su diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Varón de 63 años, diabético, que tras infección respiratoria y fiebre tratada con antibióticos presenta cefalea opresiva bitemporal, acorchamiento en región perioral y otalgia seguido de parálisis facial periférica bilateral sincrónica de instauración progresiva, sin afectación de otros pares craneales. No se objetivaron paresia ni alteraciones en la sensibilidad y conservó reflejos en todo momento.

Resultados: El LCR evidenció disociación albúmino-citológica y el ENG, datos de polineuropatía sensitivo motora mixta. La TAC y RM de oídos mostraron ocupación del oído medio izquierdo compatible con otomastoiditis izquierda. Ac antigangliósidos en suero fueron negativos, anti LKM positivos a título 1/320, ECA discretamente positiva. Serología vírica y bacteriana fueron negativas. Recibió tratamiento con corticoides orales y levofloxacino con mejoría parcial.

Conclusión: El Síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda que se presenta habitualmente en forma de debilidad muscular simétrica, progresiva y ascendente con arreflexia. Sin embargo, existe un amplio espectro de variantes atípicas como la diplejía facial y hasta en un 10% de los casos los reflejos están conservados. A pesar de la existencia de un proceso inflamatorio local en nuestro paciente, este no explicaría la parálisis facial contralateral.

¿CRION O ESPECTRO NMO?

Corujo Suárez, M.; Filgueira Domínguez, M.; Ferrer Juan, G.; Rosselló Vadell, M.M.; Massot Cladera, M.; Díaz, R.; Núñez, V.; Sureda, B.; Calles, M.D.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La neuropatía óptica inflamatoria recurrente crónica (CRION) se define como episodios de neuritis óptica (NO) que recurren

tras la supresión de corticoides.

Material y métodos: Describimos una paciente que tras realizar el estudio etiológico se plantea el diagnóstico de CRION.

Resultados: Mujer de 45 años que ingresa por pérdida de agudeza visual en ojo derecho. Tras estudios complementarios se orienta el caso como una NO de etiología desmielinizante. Presenta tres episodios similares en 4 meses coincidiendo siempre con el descenso de la corticoterapia. En las pruebas complementarios destaca anticuerpos anticardiolipina IgM y antibeta2glicoproteína I a título positivo moderados (en dos determinaciones), antiAQP-4 positivo débil y antiMOG negativo. Ante la recurrencia de los episodios de NO tras la supresión de corticoides se decide iniciar azatioprina en noviembre de 2016, con buena respuesta, sin presentar nuevos brotes.

Conclusión: · Debe considerarse el diagnóstico de CRION en casos de NO corticodependientes. · En nuestro caso el diagnóstico más probable es CRION por su evolución clínica y la presencia de los anticuerpos descritos puede ser un epifenómeno dentro de la NO inmunomediada. · En aquellos pacientes con NO de repetición debe plantearse un tratamiento inmunosupresor de base.

EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN EL NOROESTE DE ESPAÑA

Peña Mártinez, J. [1]; López Real, A.M. [2]; Rodríguez Regal, A. [3]; Oterino Duran, A. [4]; Solar Sánchez, D.M. [5]; Pato Pato, A. [6]; González Suárez, I. [7]; García-Pelayo Rodríguez, A.M. [2]; Costa Arpin, E. [8]; Llaneza González, M.A. [9]; García Bargo, M.D. [10]; Rodríguez Rodríguez, M. [11]; Prieto González, J.M. [8]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 6. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 10. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 11. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti

Objetivos: Describir efectividad y seguridad de Alemtuzumab en práctica clínica real.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) de 11 centros del Noroeste de España que habían recibido un 1º curso de Alemtuzumab. Se recogieron tratamientos previos y motivo del cambio. Asimismo, se valoró el impacto del tratamiento sobre tasa de brotes y EDSS (evaluada semestralmente). También se analizaron datos de resonancia magnética (RM), basal y anualmente.

Resultados: Se incluyeron 83 pacientes: 55 mujeres (66%); 28 hombres (34%); media de edad: 39,4±8,27años. Duración media del seguimiento: 11,0±5,88 meses; 30 pacientes recibieron un segundo curso. Duración media de EM: 10,8 ± 6,86 años. Tasa anualizada de brotes (TAB) en el año previo: 1,3±1,13; media de EDSS basal: 3,5±1,66 (mediana 3,5). Media de tratamientos previos: 2,5±1,51; principal motivo de cambio: falta de eficacia (80%). A los 12 meses de seguimiento, se constató una importante reducción de la TAB (n=28): 1,82±1,36 a 0,07±0,26 (U=319,5; p<0,001), pero la EDSS media no varió; además, hubo un descenso en el número de pacientes con lesiones captantes de gadolinio en RM (n=26) del 58% al 15% y en un 78% de pacientes no había nuevas lesiones en T2 (n=26). El 81% de pacientes presentaron reacciones a la infusión (todas leves-moderadas) y un 33% infecciones (las más comunes, del tracto urinario). La enfermedad tiroidea fue el único trastorno autoinmunitario observado (6%).

Conclusión: Este estudio confirma el efecto positivo de Alemtuzumab sobre parámetros clínicos y radiológicos. No se objetivaron efectos adversos graves.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ALEMTUZUMAB TRAS 2 AÑOS DE USO EN UNA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

García Rubio, S.; Sebastián Torres, B.; Garayoa Irigoyen, V.; González Sánchez, M.; Caldú Agud, R.; Cruz Velásquez, G.J.; Sierra Martínez, E.; Ruiz Palomino, P.; Seral Moral, M.; Crespo Burillo, J.A.; Hernando Quintana, N.; Alarcia Alejos, R.; Martín Martínez, J.; Ara Callizo, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Desde noviembre de 2014 alemtuzumab está disponible para tratar la esclerosis múltiple (EM), y se está acumulando experiencia con su uso. Presentamos las características de nuestra serie de pacientes tratados con alemtuzumab y nuestra experiencia clínica.

Material y métodos: Se exponen los datos descriptivos de 22 pacientes sobre edad al inicio, sexo, duración de EM, tratamientos previos, EDSS previo al 1º y 2º años, nº de brotes en los 2 años previos, fecha de 1º y 2º cursos, controles analíticos, efectos secundarios, brotes y RMN cerebral tras 1º y 2º años. Además se aporta el manejo práctico que realizamos antes, durante y después de la infusión.

Resultados: 22 pacientes fueron tratados (95% mujeres). La edad media inicial fue 37 años, la media de tratamientos previos 3 y el rango de EDSS basal 0.0-7.0 (media 3.5). Un 95% de pacientes presentaron reacción infusional leve. El rango de seguimiento fue 1-27 meses (media 10.8). Actualmente 10 pacientes han recibido el 2º curso, 2 tuvieron actividad clínica y 3 radiológica durante el 1º año. Un paciente tuvo hipertiroidismo autoinmune y otro un brote psicótico. El uso del fármaco esta protocolizado en nuestro centro y se realiza seguimiento con una base de datos.

Conclusión: Alemtuzumab se usa en nuestra Unidad de EM en caso de fracaso terapéutico a fármacos de segunda línea. El perfil de nuestros pacientes es complejo y exige una carga de trabajo adicional en el seguimiento, que hemos resuelto con protocolos. Alemtuzumab sigue resultando seguro y eficaz para controlar la actividad en la mayoría de pacientes.

¿QUÉ HEMOS APRENDIDO SOBRE EL EMBARAZO Y LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

Corujo Suárez, M.; Massot Cladera, M.; Filgueira Domínguez, M.; Conde Blanco, E.; Díaz, R.; Núñez, V.; Sureda, B.; Calles, M.D.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes, y los factores hormonales, entre otros, influyen en la enfermedad. Los objetivos son analizar el efecto del embarazo en la EM y describir la estrategia terapéutica que utilizamos.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, en el que se analizan variables demográficas, clínicas y de tratamiento de las pacientes que han presentado al menos una gestación.

Resultados: Serie de 21 pacientes (29 gestaciones: 13 pacientes un embarazo; 7 pacientes dos embarazos y 2 gestaciones actuales) con edad promedio al primer embarazo de 30,89±4,7. 5 pacientes han tenido un aborto y una, además, interrupción legal del embarazo por Trisomía 21. 9 pacientes presentaron un brote durante el año previo al embarazo. Durante la gestación hubo un total de 6 brotes (2 en el primer trimestre; 3 en el segundo; y 1 en el tercero) sólo dos se trataron con corticoides; 5 pacientes tuvieron un brote en el año postparto (3 en los primeros tres meses). La EDSS promedio en el año previo al embarazo fue de 1,19 y un año después del parto de 1,14. 13 pacientes optaron por lactancia artificial. Nuestra estrategia es la suspensión del tratamiento modificador previo al embarazo, excepto en casos individualizados, recomendar lactancia artificial y reinstaurar el tratamiento de forma precoz.

Conclusión: · En nuestra serie se observa una reducción de brotes durante el embarazo. · No se ha apreciado cambios en la discapacidad tras el embarazo. · Con el tiempo hemos aprendido y modificado nuestra actitud ante el embarazo y la EM.

¿WPW, CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y FINGOLIMOD?

Gómez Estévez, I.; Martínez Peralta, S.; El Berdei Montero, Y.; De Aragão Homem, C.; Fiz San Telesforo, M.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con EMRR con antecedentes personales (AP) de cardiopatía congénita tipo válvula aórtica bicúspide con insuficiencia aórtica modera y Wolff-Parkinson-White (WPW).

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 34 años, que como único antecedente de interés padece una cardiopatía congénita tipo válvula aórtica bicúspide con insuficiencia aórtica modera y WPW en el que se realizó ablación de la vía accesoria lateral izquierda en 2105 con éxito. Fue diagnosticado de EMRR en 2008 e inicialmente tratado Betaferon. A pesar del tratamiento presento 5 brotes, que cursaron con secuelas presentando una EDSS de 3.5 a los dos años del diagnóstico por lo que se realizó cambio a Natalizumab. A los 5 años del tratamiento se decide retirar Natalizumab por alto riesgo de LMP (más de dos años de tratamiento y JC+). En consenso con el paciente y el servicio de cardiología se decide iniciar tratamiento con Fingolimod a pesar del AP cardiológicos.

Resultados: El paciente no presenta complicaciones durante la primera dosis de Fingolimod. No se observaron cambios en el EEG durante las 7 horas posteriores a la toma y la frecuencia cardiaca y presión arterial se mantuvieron dentro de los límites de la normalidad. Actualmente el paciente lleva 9 meses de tratamiento sin efectos cardiológicos adversos.

Conclusión: Presentamos el único caso reportado en la bibliografía de un paciente con cardiopatía congénita y antecédete de WPW en tratamiento con Fingolimod. Solo hay reportado un caso de un paciente con WPW y tratamiento con Fingolimod.

EFECTOS INMUNOLÓGICOS DEL DIMETIL FUMARATO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Navarro Barriuso, J. [1]; Zhu, N. [2]; Presas, S. [3]; Teniente Serra, A. [1]; Quirant, B. [1]; Mansilla López, M.J. [1]; Martínez, E. [1]; Ramo Tello, C. [3]

1. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Dimetilfumarato (DMF) es un tratamiento que ejerce importante impacto sobre las subpoblaciones linfocitarias (SL). La monitorización de éstas podría permitir entender el efecto inmunológico del fármaco y su relación con la respuesta clínica. 1) Estudiar las SL en pacientes EMRR antes de iniciar DMF, y sus cambios durante el seguimiento; 2) Evaluar la asociación entre las SL y variables clínicas.

Material y métodos: Estudio exploratorio prospectivo de 11 pacientes. Análisis inmunológico: SL (linfocitos T y B, células NK, monocitos, dendríticas) en sangre periférica a tiempos basal y 1, 3, 6 y 12 meses. Evaluación clínica: Tasa anualizada de brotes (TAB) año previo; nº brotes bajo tratamiento; EDSS basal, 6 y 12 meses.

Resultados: 8 mujeres; 38,6±3,8 años; EDSS basal 2,4±0,87; TAB año previo 1,45±0,61. En todos los pacientes, se observó desde mes 6, en porcentaje relativo: reducción selectiva de subpoblaciones memoria de células T y B; aumento de subpoblaciones T y B naïve; incremento del ratio Th2/Th1; aumento de B transicionales (también en número absoluto). Estos cambios fueron progresivos y constantes hasta mes 12 ($p<0,05$). No se detectaron asociaciones clínico-inmunológicas significativas. Una paciente presentó 1 brote, su estudio mostró porcentajes de Th y T central memory más bajos y T naïve más elevadas en distintos tiempos, aunque sin alejarse de la tendencia de la cohorte.

Conclusión: DMF produce cambios relevantes en subpoblaciones de células T y B. Un análisis sistemático de SL en mayor número de pacientes sería necesario para confirmar los datos observados en nuestro estudio exploratorio.

PERFIL DE LOS PACIENTES TRATADOS CON ALEMTUZUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

Miñano Guillamón, E.; Guerra Schulz, E.; González Suárez, I.; Vila Bedmar, S.; Ortiz Pica, M.; Arenaza Peña, A.; Oreja-Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar el perfil de pacientes tratados con Alemtuzumab en la práctica clínica habitual y las causas de cambio.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo que incluye 22 pacientes con diagnóstico de EMRR que fueron tratados con Alemtuzumab como tratamiento modificador de su enfermedad (TME) en los últimos dos años.

Resultados: Se analizan 22 pacientes (81,8 % mujeres) con una duración de la enfermedad de, 12,9 años(4-25).La tasa anual de brotes fue de 2,36 (0-4) el año previo a la primera infusión y presentaban un EDSS medio de 5.00(1-7). Todos los pacientes habían estado tratados previamente con TME (media, 3,17, rango 1-9): 25% con 2 TME, 35% con 3 y 40% con 4 o más tratamientos. 95%habian estado tratados con Natalizumab en algún momento y en 40% fue el TME previo, en 35% fue Fingolimod el tratamiento previo y en20% dimetilfumarato. El 84,2%de los pacientes presentó actividad de la enfermedad en el año previo a la infusión de Alemtuzumab, de todos los pacientes el 59,1% presentó actividad clínico-radiológica, 18,2% presentó actividad clínica y el 22,7% actividad radiológica y esta actividad fue la razón del cambio. 15,8% cambiaron a alemtuzumab por riesgo muy alto de LMP (uso compasivo).

Conclusión: El perfil de los pacientes tratados con Alemtuzumab en práctica clínica diaria difiere del perfil de los ensayos clínicos. En la vida real son pacientes con una enfermedad muy activa, con una duración de la enfermedad larga y un EDSS alto. Además, alemtuzumab fue usado como segunda, tercera o cuarta línea.

Enfermedades Desmielinizantes P2

SOBREEXPRESIÓN DE EBV-MIR-BART22 EN PACIENTES DE EM FUMADORES

Muñoz San Martín, M.; Blay Cadant, J.; Robles Cedeño, R.; Tomàs Roig, J.; Gómez Aguilar, I.; Perkal Rug, H.; Quintana Camps, E.; Ramió Torrentà, L.

Servicio de Neurología. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI)

Objetivos: El objetivo de este estudio fue investigar la relación entre los factores ambientales de susceptibilidad a EM.

Material y métodos: Se recogió plasma de 70 individuos positivos para EBNA1 (30 pacientes de EM y 40 controles). Se extrajeron miRNAs de plasma y se cuantificaron por qRT-PCR. Los niveles de 25-OH Vitamina D se determinaron por electroquimioluminiscencia y se registró el consumo de tabaco. Las diferencias en la expresión de ebv-miRNAs se analizaron mediante el test estadístico U Mann-Whitney.

Resultados: 14 miRNAs de VEB fueron analizados en el estudio, siendo ebv-miR-BART22 el único miRNA detectado en el 77.14% de las muestras. Al analizar su expresión en función de los niveles de vitamina D, no se encontraron diferencias (p=0.489). Por otra parte, se detectó un incremento de expresión de ebv-miR-BART22 (p=0.020) en individuos fumadores cuando se incluían tanto controles como pacientes EM. Estratificando la muestra por sexo, las mujeres fumadoras presentaban sobreexpresión (p=0.004) a diferencia de lo que sucedía en hombres (p=0.645). Analizando los grupos por separado, pacientes EM mostraban niveles más altos de ebv-miR-BART22 cuando consumían tabaco (p=0.035), mientras que este efecto no se observó en controles (p=0.318). En concreto, mujeres fumadoras con EM sobreexpresaban ebv-miR-BART22 (p=0.038), efecto no observado en hombres (p=0.383).

Conclusión: Los resultados muestran la sobreexpresión de ebv-miR-BART22 en mujeres fumadoras diagnosticadas con EM. Sin embargo, nuevos estudios deben ser realizados para determinar el mecanismo subyacente alterado por el tabaquismo y VEB en la patogénesis de EM.

EVALUACIÓN Y PREDICCIÓN DEL ESTADO DE LA MASA ÓSEA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Romero Sevilla, R. [1]; López Espuela, F. [1]; Acedo, M. [2]; Gómez Gutiérrez, M. [1]; Barragán Prieto, A. [1]; Portilla Cuenca, J.C. [1]; Casado Naranjo, I. [1]

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

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) podrían tener un riesgo mayor de presentar una disminución de la masa ósea (MO), aunque su frecuencia no está determinada. Existe controversia sobre los factores relacionados con esta asociación. Nuestro objetivo es evaluar el estado de MO en una serie de sujetos con EM, analizar su asociación con la discapacidad del paciente, y establecer un modelo predictivo de la densidad de MO en pacientes con EM.

Material y métodos: Estudio transversal de una cohorte de pacientes con EM, en los que se recogió una serie variables basales y se determinó la densidad de MO mediante estudio con ultrasonidos del calcáneo.

Resultados: Incluimos 40 pacientes, con un tiempo de evolución medio de 9 años (DE 7.2). El 45% (30.3-60.2) presenta osteopenia y el 5% (1.4-16.5%) osteoporosis. Ni en el análisis univariante ni en el multivariante se encontró una asociación entre la situación funcional y densidad de MO. Se estableció el modelo predictor de la presencia de disminución de densidad de MO mediante la fórmula: 3,5(e-11)+ 1,3(Edad) + 1,6(Índice de masa corporal) + 0,6(EDSS)+1,01(mes de evolución).

Conclusión: En nuestra serie cerca de la mitad de los pacientes presentaba un déficit de la densidad de MO, no encontrándose relación con el grado de discapacidad. La edad, el índice de masa corporal, la puntuación EDSS y el tiempo de evolución fueron predictores de la densidad ósea en nuestra serie.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON DIMETILFUMARATO EN HOSPITAL PUERTA DEL MAR DE CÁDIZ

Forero Díaz, L.; Rashid López, R.; Espinosa Rosso, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos: Dimetilfumarato es un fármaco modificador de la enfermedad aprobado para el tratamiento en primera línea de la esclerosis múltiple recurrente-remitente. Presentamos la experiencia clínica con el uso de este fármacos en el Hospital Puerta del Mar de Cádiz.

Material y métodos: 58 pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple recurrente-remitente a lo que se le prescribe dimetilfumarato. Las características demográficas muestran una edad media al inicio del tratamiento de 42 años, con 10.5 años de media de diagnóstico de la

enfermedad, con una dominancia de mujeres (83%). En el momento de la prescripción el 55% mostraba un EDSS inferior a 1.5, un 36% entre 1.5 y 3.5 y un 9% puntuaba más de 3.5.

Resultados: Los pacientes presentaban una media de 14 meses de exposición (67%: exposición superior a los 12 meses). Eficacia: - EDSS a los 6, 12 y 24 meses: estabilidad en todos los casos. Ningún caso mostró incremento de la discapacidad. - Tasa anualizada de brotes (TAB) en el año previo: 0.32. TAB al año: 0.02 Seguridad: - Efectos adversos gastrointestinales en el primer mes: 41%. Al mes del incio persistían en el 1%. Rash cutáneo: 40% (leve, que no precisa tratamiento. 87%) -Linfopenia: 15 casos (4 casos graves) - Infecciones: 9 casos - Discontinuaciones permanentes en 7 pacientes.

Conclusión: Dimetilfumarato ha demostrado ser un fármaco eficaz en el tratamiento de la esclerosis múltiple recurrente remitente. Sin embargo en nuestra serie se presentan más linfopenias de las esperadas.

HEPATOTOXICIDAD ASOCIADA A TERIFLUNOMIDA

Castillo Álvarez, F.; Colina Lizuaín, S.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutiérrez Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Pérez Imbernón, J.M.; López Pérez, M.Á.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar los valores de transaminasas y casos de hepatotoxicidad de pacientes tratados con teriflunomida en una comunidad uniprovincial española durante los primeros seis meses de tratamiento

Material y métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo. Se recogen datos demográficos, clínicos y GPT de todos los pacientes tratados con teriflunomida durante los primeros seis meses o hasta retirada del fármaco. Análisis estadístico SPSS 20

Resultados: 24 pacientes estudiados, 87,5% completan seis meses, 3 retiraron el fármaco, 2 por efectos adversos, 1 (4,16%) por hepatotoxicidad. Paciente tipo: mujer (75%), 43,5 años (25-57), EMRR (100%), 10,9±8,5 años evolución EM, EDSS 2,3±1,9, TAB 0,66±0,98, 1,2±1,1 tratamientos previos. GPT/ALT basal 22,6±14,0 UI/L. Al inicio del tratamiento 3 pacientes (12,5%) con GPT>normalidad (44, 55 y 48UI/L). Se realizaron 83,8% de las analíticas programadas. Solo el 39,1% de pacientes realizaron todas las determinaciones. El 50% de pacientes con todos su valores de GPT en rango, 37,5% elevación<2 veces la normalidad, 8,33% 2-3 veces, y 4,16%>5 veces, con un valor máximo de 1.144UI/L (con retirada de fármaco). La hepatotoxicidad debutó con dolor abdominal y analítica previa GPT=112, repitiéndose con el debut clínico (890UI/L). Tras eliminación acelerada presentó buena evolución y normalización analítica. No presentaba factores de riesgo salvo que tomaba productos de herboristería.

Conclusión: El 60% de los pacientes incumple el programa de seguimiento analítico 50% de pacientes elevan transaminasas, en general de forma leve. Solo 4,16% de la serie presentan hepatotoxicidad, con buena respuesta a retirada del fármaco. El paciente con hepatotoxicidad presentó clínica de dolor abdominal, junto a la elevación de las transaminasas.

EXPERIENCIA CON ALEMTUZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Meca Lallana, V. [1]; Aguirre, C. [2]; Quintas, S. [3]; del Río Muñoz, B. [4]; García Vaz, F. [1]; Rabadán, M. [1]; Dotor, J. [2]; Vivancos Mora, J. [2]

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares; 4. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Evaluar efectividad y seguridad de Alemtuzumab en esclerosis múltiple tras tres años de uso.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, en el que se analizan datos de pacientes que en tratamiento con Alemtuzumab. Se evalúan datos demográficos, de efectividad mediante EDSS y RM, y de seguridad.

Resultados: Se analizan 12pacientes con Alemtuzumab, 66,7% mujeres, media de edad de 38,5(DE3,7),y media de duración de la enfermedad de 12 años(DE0,5).La tasa anualizada de brotes el año previo fue 1,1(DE0,7). Al inicio del tratamiento la media de EDSS fue 3,5(DE0,3).La media de lesiones captantes de gadolinio en la RM cerebral pre-tratamiento era de2,2(DE2,8). El 92% de los pacientes había estado previamente tratado, con una media de tratamientos previos de 2,4(DE0).La media de seguimiento de tratamiento fue de 1(DE0,9) años. Completaron un año de tratamiento 7 pacientes, y 4pacientes 2años. En el primer año la tasa de brotes fue de 0,14(previa 1)(p=0,05), en el segundo año de 0(pre tratamiento 1)(p=0,02). La media de lesiones captantes el primer año fue de 0,6(DE0)previamente1,3(DE1,4). La EDSS mejora de forma estadísticamente significativa el primer y segundo año. El efecto adverso más frecuente fueron las reacciones a la perfusión. Hubo un caso de meningitis por listeria, y dos infecciones respiratorias y un absceso dentario. Se presentó una tiroiditis, y una PTI, detectadas de forma precoz al margen de las analíticas programadas, y resueltas sin complicaciones graves.

Conclusión: Alemtuzumab es un tratamiento efectivo en nuestra muestra, clínica y radiológicamente. Las complicaciones fueron resueltas sin complicaciones graves, pero requieren un seguimiento estrecho y educación del paciente para su detección precoz.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA ASOCIADA A NATALIZUMAB DE RÁPIDA EVOLUCIÓN Y PATRÓN DE AFECTACIÓN ATÍPICO EN RESONANCIA MAGNÉTICA, CON EVOLUCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA FAVORABLE

Aparicio Collado, H.; Yanguas Ramírez, P.; Salais López, L.; Mateo Casas, M.; Segura Cerdá, A.; Belenguer Benavides, A.; Arnau Barrés, J.; Soriano Soriano, C.

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló

Objetivos: La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección oportunista desmielinizante del SNC por poliomavirus JC, descrita en pacientes tratados con Ac. monoclonal IgG4 Natalizumab. La rápida evolución y ciertos hallazgos en neuroimagen como el "signo de hiperseñal cortical" (traduciendo encefalitis focal cortical) se ha asociado a mayor actividad de la enfermedad.

Material y métodos: Descripción de un caso de LMP agresiva por Natalizumab que asocia afectación cortical radiológica con buena evolución y revisión de la literatura.

Resultados: Mujer de 39 años con EM Remitente/Recurrente, tratada con Natalizumab desde 2014 por ineficacia de inmunoterapias previas. Tras 26 meses de estabilidad clínico-radiológica, inicia cambio a acetato de glatirámero por deseo gestacional con índice Ac anti JC 1,34. Transcurridas 4 semanas tras retirada del anticuerpo, inicia cuadro de afasia y hemiparesia. La RM muestra en T2 extensa progresión de lesiones en sustancia blanca parietotemporoccipital izquierda junto aparición en T1 de un ribete cortical hiperintenso adyacente (signo de hiperseñal cortical). La evolución clínico-radiológica con detección > 1400 copias de virus JC en LCR señalan una forma avanzada de LMP, iniciándose tratamiento con Cidofovir/Probenecid y megadosis corticoideas. La paciente evoluciona satisfactoriamente clínica y radiológicamente, reiniciándose acetato de glatirámero tras 90 días del inicio del cuadro.

Conclusión: La rápida e intensa extensión lesional y afectación cortical en la LMP se ha asociado a mayor actividad de la enfermedad y peor pronóstico; en nuestra paciente, a pesar de los hallazgos descritos en resonancia y la rápida progresión, la respuesta al tratamiento fue satisfactoria con evolución clínico-radiológica favorables.

MODIFICACIÓN DEL PERFIL LIPÍDICO EN ENFERMOS DE ESCLEROSIS MULTIPLE (EM) TRATADOS CON INTERFERON BETA

Flórez Pico, S.M.; Fáñez Kertelj, M.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Figueroa Arenas, M.A.; Miranda Méndez, S.; Asensi Álvarez, J.M.; Fernández Uria, D.; Solar Sánchez, D.M.; Suárez Moro, R.; Temprano Fernández, M.T.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Estudiar las variaciones que se producen en el perfil lipídico en una serie de pacientes que han iniciado tratamiento inmunomodulador con interferón Beta; tras ser diagnosticados de EM remitente recurrente o síndrome clínico aislado con alto riesgo de evolución hacia EM.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo seleccionando pacientes del servicio de Neurología del Hospital de Cabueñes que cumplían criterios para inicio de tratamiento con interferón Beta; entre enero de 2006 y diciembre de 2014 tras haber sido diagnosticados EM o síndrome clínico aislado. Un total de 114 pacientes, 72 % mujeres. Se recogieron los valores analíticos con los niveles plasmáticos de colesterol y triglicéridos antes del inicio de la medicación y tras un año de tratamiento.

Resultados: Los enfermos de EM tratados con interferón Beta, presentaron modificaciones del perfil lipídico después de un año de tratamiento. Los niveles de colesterol total pueden permanecer estables o disminuir ligeramente, sobre todo los tratados con interferón-Beta;1b. Por el contrario, los niveles de triglicéridos aumentan de forma significativa, especialmente en los pacientes tratados con interferón-Beta;1a subcutáneo.

Conclusión: Estas alteraciones son en su gran mayoría de carácter leve y suelen desaparecen tras la retirada de la medicación. No obstante hay que tener en cuenta el riesgo de sufrir complicaciones relacionadas con la hipertrigliceridemia, que aunque son raras pueden ser potencialmente graves como la pancreatitis aguda. Serían necesarios estudios prospectivos con mayor número de pacientes para poder confirmar una relación causa-efecto entre el tratamiento con interferón y las alteraciones analíticas observadas.

TERAPIA DE INDUCCIÓN PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE AGRESIVA

Arnaiz Senderos, S.; Herrera Varo, N.; Bártulos Iglesias, M.; Casas Peña, E.; Miranda Santiago, J.; Pascual Carrascal, D.; Aguado García, L.; Hernando Asensio, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir el caso de una paciente con esclerosis múltiple agresiva tratada de inicio con alemtuzumab.

Material y métodos: Mujer de 23 años, sin antecedentes de interés. Presentaba cuadro de 5 meses de evolución de dolor y parestesias en extremidad inferior derecha con dificultad para caminar. Dos meses después asocia debilidad y alteración sensitiva en extremidades izquierdas y urgencia miccional. En la exploración destaca en extremidades superiores debilidad a 4/5 y sensibilidad vibratoria abolida en mano izquierda; en extremidades inferiores debilidad a 3/5, hipoestesia táctil superficial y vibratoria abolida hasta crestas ilíacas; ROT policinéticos generalizados. RCP extensor bilateral. Marcha espástica que precisa de 2 apoyos. EDSS 6.5.

Resultados: Analítica normal. Autoinmunidad normal. Serologías virus neurotropos negativas. RMN cráneo-medular: múltiples lesiones hiperintensas en T2 e hipointensas en T1, supra e infratentoriales y medulares. Captación de lesiones medulares T3-T4, T5 y T12 y múltiples focos supratentoriales. LCR: bioquímica normal. BOC positivas. PEVs: marcada afectación desmielinizante de ambas vías visuales. Se pautó tratamiento con megadosis de corticoides y baclofeno. Dada la agresividad clínica y radiológica, se inicia Alemtuzumab al mes del diagnóstico, presentando buena respuesta clínica. EDSS: 3,5 (piramidal 3,sensitivo 3,tronco 1).

Conclusión: Se destaca la necesidad de tratamiento inductor debido a la agresividad clínica de la enfermedad. Se obtuvo una importante mejoría clínica con Alemtuzumab, debido a la reversión del componente inflamatorio. La evidencia sugiere que la terapia temprana de alta eficacia puede considerarse como el tratamiento de primera línea en pacientes sin tratamiento previo, ofreciendo un mejor control de la enfermedad a largo plazo, ("time is brain").

ESTUDIO DESCRIPTIVO TRANSVERSAL DE LOS CAMBIOS FUNCIONALES Y ESTRUCTURALES DEL NERVIO ÓPTICO EN RELACIÓN A MEDIDAS VOLUMÉTRICAS DE RESONANCIA MAGNÉTICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Carcelén Gadea, M. [1]; Gracia García, A. [2]; Jannone Pedro, N. [1]; Quintanilla Bordás, C. [1]; Álvarez Sánchez, L. [1]; Delgado Moraleda, J.J. [3]; Vilaplana Domínguez, L. [1]; Blanco Hernández, T. [4]; Pons Amate, J.M. [1]; Cervelló Donderis, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Oftalmología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Describir la relación entre: a) parámetros funcionales y estructurales del nervio óptico (NO) con el volumen cerebral y lesional en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) con y sin neuritis óptica retrobulbar (NOR), b) las variables que reflejan daño axonal y la discapacidad medida mediante Expanded Disability Status Scale (EDSS).

Material y métodos: Estudio transversal en pacientes con EMRR con NOR (n = 32) y sin NOR (n = 34) atendidos en la Unidad de EM de nuestro centro. Características muestrales: menores de 50 años, edad media de 37.21 años y 61.8% mujeres. Variables analizadas: latencia y amplitud mediante potenciales evocados visuales (PEV) y electroretinograma (ERG), grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina (RNFL) mediante tomografía de coherencia óptica (OCT), diámetros longitudinal (DL) y transversal (DT) del NO mediante Eco-Dúplex transorbitario (EDTO), volumen lesional en resonancia magnética (RM) mediante ITK-Snap y volúmenes cerebrales en RM mediante Freesurfer v5.3.

Resultados: No hallamos asociación entre las alteraciones en la función y estructura del NO con el volumen lesional o cerebral. Encontramos correlación negativa entre la EDSS y el volumen cerebral (r =-0.431; p =0.011), volumen sustancia blanca (r =-0.548; p =0.001), volumen sustancia gris (r =-0.498 p =0.003) y volumen sustancia gris periférica (r =-0.484; p =0.004) en el grupo de EM sin NOR.

Conclusión: Nuestros datos sugieren que la asociación entre las alteraciones del NO y la volumetría cerebral siguen siendo contradictorias y que sólo la volumetría cerebral serviría como marcador subrogado de discapacidad en pacientes sin NOR.

¿SON LOS PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FINGOLIMOD DIFERENTES DE LOS TRATADOS CON INTERFERÓN A ALTAS DOSIS EN LO QUE A ATROFIA CEREBRAL SE REFIERE?

Ruiz Peña, J.L.; Navarro Mascarell, G.; Dinca Petruta, L.; Eichau Madueño, S.; López Ruiz, R.; Pacheco, E.; Paramo Camino, D.; Izquierdo Ayuso, G.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: El SIENA es un algoritmo libre, parte de la biblioteca FSL (www.fmrib.ox.ac.uk) que permite la cuantificación directa de la atrofia cerebral a partir de imágenes seriadas de RM. Se ha aplicado en numerosos estudios, investigando la atrofia cerebral en personas que han experimentado un SNA y en pacientes con EMRR, EMSP y EMPP. Determinar y comparar el Porcentaje de Cambio de Volumen Cerebral de dos grupos de pacientes con EM tratados con Interferón B1a sc o Fingolimod.

Material y métodos: Se diseñó un estudio observacional en pacientes con EMRR tratados con Fingolimod (36) o Interferón B1a sc (27). Se incluyeron 63 pacientes (16 varones y 47 mujeres) con una discapacidad medida en la escala EDSS de 0 -5.0. Todos los pacientes fueron seguidos durante un período mínimo de 1 año. Cada tres meses la discapacidad fue evaluada por diferentes escalas neurológicas. El porcentaje de cambio de volumen cerebral (PBVC) se midió mediante una segmentación automatizada de SIENA (ABACUS).

Resultados: Los pacientes con Fingolimod 0,5 mg obtuvieron un porcentaje de cambio de volumen cerebral de -0,48 ± 0,6%. Los pacientes con Interferón lograron un porcentaje de cambio en el volumen cerebral de -0,30 ± 0,9%. No hubo diferencias estadísticas entre estos dos grupos.

Conclusión: Aunque los fármacos se sitúan en diferentes niveles de eficacia, esta medida de la atrofia cerebral proporcionó datos similares con respecto a estos dos inmunomoduladores. Se requieren más investigaciones

DISFAGIA Y DISARTRIA COMO CLÍNICA DE DEBUT EN LA NEUROMIELITIS ÓPTICA

Dengra Maldonado, A.I.; Pérez Gámez, M.; Carrasco García, M.; Barrero Hernández, F.J.; Hervás Navidad, R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad inflamatoria crónica y desmielinizante del SNC, definida clínicamente por desarrollo de neuritis óptica uni o bilateral, y mielitis transversa extendida longitudinalmente, asociada a la existencia de anticuerpos contra el canal de agua aquaporina 4. Además de las lesiones convencionales, existen casos de afectación del área postrema, consideradas específicas de esta enfermedad.

Material y métodos: Mujer de 68 años, que consultó por cuadro de vómitos incoercibles e hipo, añadiéndose progresivamente parestesias hemifaciales derechas, disfagia y disartria severa, de una semana de evolución. A la exploración destaca disartria, con abundante sialorrea, hipoestesia hemifacial derecha y paresia lingual derecha. Se realizó RM cráneo y médula cervical, analítica sistémica, punción lumbar y estudio neurofisiológico. Se propuso tratamiento con corticoides, plasmaféresis y azatioprina.

Resultados: La RM cráneo mostró lesiones hiperintensas en secuencias pT2, con restricción de la difusión en el área postrema (bulbar posterior). LCR resultó con pleocitosis de predominio mononuclear, y microbiología negativa. Los anticuerpos anti NMO fueron positivos tanto en LCR como en suero. Resto de autoinmunidad que incluía BOC en LCR, ANAs, ENAs y antineuronales, entre otros, normal. El estudio neurofisiológico con potenciales evocados fue compatible con lesiones

desmielinizantes en las vías ópticas y en las somestésicas.

Conclusión: Este caso muestra una manifestación poco frecuente inicial de esta enfermedad autoinmune, por afectación temprana y excepcional del área postrema, ya que el pronóstico depende fundamentalmente del diagnóstico y tratamiento precoz.

SATISFACCIÓN DEL TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA: RESULTADOS DE LA COHORTE EUROPEA DEL ESTUDIO TERI-PRO DE FASE IV

Meca Lallana, J. [1]; Vermersch, P. [2]; Gold, R. [3]; Maida, E. [4]; Van Pesch, V. [5]; Kuusisto, H. [6]; Comi, G. [7]; Johansson, R. [8]; Rashid, W. [9]; Fakas, N. [10]; Téllez, N. [11]; Prieto, J.M. [12]; Poole, E. [13]; Rufi, P. [13]; Montalban, X. [14]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. University of Lille; 3. Servicio de Neurología. St Josef Hospital, Ruhr University Bochum; 4. Servicio de Neurología. 1010; 5. Servicio de Neurología. Cliniques Universitaires Saint-Luc, Université Catholique de Louvain; 6. Servicio de Neurología. Kanta-Häme Central Hospital; 7. Servicio de Neurología. University Vita-Salute San Raffaele, Milan; 8. Servicio de Neurología. Centralsjukhuset; 9. Servicio de Neurología. Royal Sussex County Hospital; 10. Servicio de Neurología. 401 General Military Hospital of Athens; 11. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 12. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 13. Servicio de Neurología. Sanofi Genzyme; 14. Servicio de Neurología. Cemcat, Vall d'Hebron University Hospital

Objetivos: Reportar la satisfacción con el tratamiento de teriflunomida en Europa utilizando un análisis regional de Teri-PRO (NCT01895335).

Material y métodos: Los pacientes de Teri-PRO en Europa recibieron 14mg de teriflunomida. La satisfacción con el tratamiento se midió utilizando el Cuestionario de satisfacción con el tratamiento (TSQM, V1.4) al inicio (pacientes que recibieron un tratamiento previo modificador de la enfermedad [TME]) y a la semana (S)4 y S48/ fin del tratamiento (todos los pacientes). En este análisis post-hoc, los pacientes de Europa se estratificaron por región: países nórdicos (PN, Noruega, Finlandia, Suecia, n=63), Sur de Europa (SE; Grecia, Italia, España, n=121), Europa Central (EC; Francia, Bélgica, Austria, Alemania, n=205) y Reino Unido (n=44).

Resultados: La edad media (DE) osciló entre 41,7 (9,3) en SE y 45,3 (9,1) años en el Reino Unido, y la puntuación EDSS al inicio (DE) entre 1,8 (1,4) en PN y 3,2 (1,9) en el Reino Unido. Las puntuaciones medias de satisfacción global del TSQM permanecieron altas y estables desde la S4 a la S48 en todas las regiones. En los pacientes que cambiaron de tratamiento, la satisfacción global mejoró significativamente desde el inicio hasta la S4 (PN: P=0,0192; SE: P<0,0001; EC: P<0,0001; Reino Unido: P=0,0003) y permaneció alta hasta la S48 (PN: P=0,0840 frente al inicio; SE: P=0,0335; EC: P<0,0001; Reino Unido: P=0,0209).

Conclusión: Se observaron unos altos niveles de satisfacción con el tratamiento en la cohorte europea de Teri-PRO independientemente de la región, incluidas mejoras significativas en los pacientes procedentes de otro TME. Estudio avalado por Sanofi Genzyme.

Enfermedades Desmielinizantes P3

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ALEMTUZUMAB EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Luque Buzo, E.; García Domínguez, J.M.; Lozano Ros, A.; Romero Delgado, F.; Cuello, J.P.; Goicochea, H.; Higueras, Y.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir la experiencia en práctica clínica en un hospital terciario de la Comunidad de Madrid de pacientes en tratamiento con Alemtuzumab.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo. Se incluyeron pacientes diagnosticados de EMRR en tratamiento con Alemtuzumab. Se recogieron datos demográficos, tasa anualizada de brotes previo y posterior al tratamiento, actividad en Resonancia Magnética (RM) cerebral y efectos adversos presentados.

Resultados: Se incluyeron 8 pacientes (87.5% mujeres) con EMRR. El 50% recibieron dos ciclos de tratamiento. El 87.5% había recibido otros tratamientos previos (un 50% 4 tratamientos, el resto 3, 5 o 6 tratamientos en similar proporción). La media de brotes en los dos años previos fue 2.25 y ninguno en el año posterior. La media de EDSS previa y posterior al tratamiento fue 3.62 y 3.31 respectivamente. En las RM cerebrales tras el primer ciclo no se observaron nuevas lesiones en T2 o captantes de Gadolinio. Todos los pacientes presentaron algún efecto secundario durante la infusión: rash cutáneo, urticaria, cefalea y disnea. Un 62.5% presentaron efectos secundarios durante el seguimiento: reactivación herpética, cuadros respiratorios o rash.

Conclusión: Se observó una mejoría tanto radiológica como clínica en los pacientes, con efectos secundarios durante la infusión, de carácter leve y que no llevaron a la interrupción del tratamiento en ningún caso. Estos resultados sugieren que Alemtuzumab puede proporcionar un acercamiento único para el tratamiento de pacientes con EMRR, ofreciendo eficacia duradera en la ausencia de un tratamiento continuo.

FÁRMACOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD DURANTE EMBARAZO: ESTUDIO COMPARATIVO CASO-CONTROL

Cuello, J.P.; Lozano Ros, A.; Romero Delgado, F.; Goicoechea Briceño, H.; García Domínguez, J.M.; Meldaña Rivera, A.; Higueras, Y.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La EM es más frecuente en mujeres en edad fértil. Excepto Teriflunomida, que tiene contraindicación específica, el resto de los FME están desaconsejados durante el embarazo, ante falta de buena evidencia científica que apoye su uso. No obstante, este es un campo en continúa expansión. Comunicamos nuestra experiencia al respecto.

Material y métodos: De nuestra cohorte prospectiva de pacientes con EM que han tendido un embarazo desde 2007-actualidad, buscamos aquellas que han coincidido los FME y el embarazo. Grupo control: pacientes EM embarazadas sin FME previo. Se comparan datos clínicos-obstétricos.

Resultados: 59 embarazos, 54 pacientes. Tiempo Evolución de EM: 9,14 (2-22). Forma clínica: EMRR: 51 (94%), EM2P: 2 (4%), EMPR: 1 (2%). EDSS media al embarazo 1 (0-6). Tratamiento infertilidad: 7 (13%). Recibían FME previo al embarazo 27 (50%). de las cuales 9 (17%) recibieron FME durante 1º trimestre. En todos los casos, se suspendió el FME tras confirmar el embarazo. Los FME usados: 2 Rebif, 2 Avonex, 3 Copaxone, 1 Betaferon, y 1 Tysabri. En ellos, hubo un caso de oligoamnios y uno de metrorragia. Un recién nacido con peso 2250mg. Grupo control, que concibieron sin FME (n:50), hubo 4 casos de asistencia instrumental en parto (fórceps). Dos casos de reanimación neonatal. Cinco casos de bajo peso al nacer.

Conclusión: Existen reportes y series clínicas que muestran que el riesgo obstétrico de la mayoría de FME durante el embarazo es bajo, aunque es insuficiente para considerarlos seguros. En nuestra experiencia, la exposición involuntaria a FME durante el primer trimestre no asoció mayor morbilidad ginecológica-obstétrica.

REBOTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE RR TRAS RETIRADA DE FINGOLIMOD: A PROPÓSITO DE UN CASO

Villa López, M.; Rosón González, M.; Méndez Burgos, A.; Pérez, A.; Pire García, P.; Castellano Vicente, A.J.; Martínez López, E.; Novillo López, M.E.; Martin Llorente, C.; Borrega Canelo, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Describir nuestra experiencia tras retirada de fingolimod en una paciente con Esclerosis Múltiple (EM) Recurrente-Remitente (RR) y revisar los casos publicados.

Material y métodos: Historia clínica, pruebas complementarias y bibliografía indexada en PubMed

Resultados: Mujer de 42 años con antecedentes de PTI y serología VJC positiva (índice 3170), diagnosticada de EM R-R en 2000 y tratada previamente con interferon. Inicia tratamiento con Fingolimod en 2012 por actividad clínica y radiológica consiguiéndose un control parcial de la enfermedad. En Enero 2017 se suspende el tratamiento por linfopenia (170x10*3/µL). A las 5 semanas presenta deterioro neurológico severo con clínica multifocal y deterioro cognitivo. Deterioro de EDSS 6 a 9. En RM 2 nuevas lesiones, una pseudo-tumoral en protuberancia y captación de contraste en lesiones previas. Empeora a pesar de tratamiento con corticoides I.V, ingresa en UCI y se realiza plasmaféresis. Tras estabilización clínica se administra Rituximab (Marzo 2017) comenzando a mejorar

Conclusión: El efecto rebote tras retirada de fingolimod se describe como una mayor tasa analizada de brotes respecto a la fase pre-tratamiento. La literatura se limita a aproximadamente 20 casos descritos hasta la fecha, desde 2012. La retirada puede conllevar exacerbaciones graves de la EM R-R muy precoces que en algunos casos responden a corticoides. En casos refractarios se ha descrito una buena respuesta a tratamiento con inmunoadsorción. Describimos un caso de deterioro grave con buena respuesta a plasmaféresis y Rituximab.

ENSAYO CLÍNICO, ABIERTO, NO ALEATORIZADO PARA EVALUAR LA EFICACIA DE FINGOLIMOD EN PACIENTES NO TRATADOS PREVIAMENTE (NAÏVE) VS. PACIENTES PREVIAMENTE TRATADOS CON TRATAMIENTO DE PRIMERA LÍNEA

Fernández Fernández, Ó. [1]; Montalbán, X. [2]; Izquierdo, G. [3]; Aguera, E. [4]; Bolaños, R. [5]; de Andrés, C. [6]; Ramo, C. [7]; Hernández, M. [8]; Romero, R. [9]; Ricart, J. [9]; García, E. [9]

1. Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA). Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 5. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 8. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria; 9. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.

Objetivos: Evaluar si la reducción de la tasa de anualizada de brotes (TAB) en pacientes con esclerosis múltiple remitente-remitente (EMRR) de corta duración (<5 años) tratados con fingolimod es superior en pacientes naïve versus previamente tratados con interferón o acetato de glatiramero (post-iTME).

Material y métodos: Ensayo abierto, no aleatorizado, grupos paralelos, multicéntrico (España y Australia). Se incluyeron pacientes EMRR de ≥18-≤50 años, tratados con fingolimod 0,5 mg/día (12 meses), ≥9 lesiones activas en T2, antigüedad de la enfermedad 1-5 años, ≥2 brotes en los últimos dos años (sólo España) y puntuación EDSS 0-3,5. El estudio fue aprobado por un Comité Ético de Investigación y se obtuvo el consentimiento informado de los pacientes.

Resultados: Se evaluaron 347 pacientes (200 naïve, 147 post-iTME), edad media 33,5 (DE=7,8) años, 70,3% mujeres. Los post-iTME con >1 tratamiento previo tuvieron TAB media (DE) superior que los naïve y los post-iTME con uno solo, 0,57 (0,8) versus 0,21 (0,5) y 0,23 (0,5), respectivamente. Los naïve obtuvieron mayor porcentaje de reducción de TAB que los post-iTME, 88,7% versus 76,8% (p=0.0408) considerando ≥12±2 meses de tratamiento. Los post-iTME con 1 tratamiento previo tuvieron mayor porcentaje de reducción de TAB que los tratados previamente con >1 tratamiento (82,4% versus 53,3% con ≥12±2 meses de tratamiento (p<0,0183). En cuanto a seguridad y tolerabilidad, la incidencia de acontecimientos adversos fue similar en ambos grupos.

Conclusión: Fingolimod reduce eficazmente la TAB en pacientes previamente post-iTME y naïve. Dado que no se alcanzó el tamaño muestral, estos resultados deben interpretarse con cautela.

DISEÑO DEL ESTUDIO TERI-CARE Y CARACTERÍSTICAS BASALES DE LA POBLACIÓN DEL ESTUDIO: EVALUACIÓN DE LOS CAMBIOS EN LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON EMRR TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA

Meca Lallana, J. [1]; Olascoaga, J. [2]; Prieto, J.M. [3]; del Rio, M. [4]; Casademont, R. [4]; Caminero, A.B. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Arrixaca (IMIB-ARRIXACA), Unidad de Esclerosis Múltiple, Cátedra de

Neuroinmunología; 2. Servicio de Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela; 4. Servicio de Neurología. Sanofi Genzyme; 5. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles

Objetivos: Describir el diseño del estudio Teri-CARE, que evalúa los cambios en la calidad de vida (CdV) relacionada con la salud en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) tratados con 14 mg de teriflunomida, y describir las características basales de los primeros 200 pacientes incluidos en el estudio.

Material y métodos: Teri-CARE es un estudio español, multicéntrico, prospectivo, observacional, no intervencionista, de 2 años. Criterios de inclusión: pacientes con EMRR, de 18 a 65 años, tratados con 14 mg de teriflunomida (según la información de prescripción local) durante ≤4 semanas antes de la inclusión. Objetivo de inclusión: 323 pacientes en 54 centros. Criterio principal de valoración: cambios en la CdV, utilizando la escala del impacto de la EM MSIS-29. Criterios secundarios: relación entre la CdV y la fatiga, depresión, situación laboral y disfunción urinaria. Asimismo, se evaluarán la utilización de recursos sanitarios, la adherencia al tratamiento, la satisfacción con el tratamiento y los resultados de seguridad y eficacia.

Resultados: El reclutamiento de pacientes está en marcha. El diseño del estudio Teri-CARE y las evaluaciones utilizadas se tratarán más detalladamente en la presentación. Se describirán las características basales de los primeros 200 pacientes incluidos en el estudio.

Conclusión: Teri-CARE (estudio en curso) evaluará el impacto de 14 mg de teriflunomida en los resultados de CdV en pacientes con EMRR en España, proporcionando datos valiosos de práctica clínica de los efectos de teriflunomida desde la perspectiva del paciente. Estudio avalado por Sanofi Genzyme.

LESIÓN PSEUDOTUMORAL, UNA FORMA DE DEBUT INFRECUENTE DE UN TRASTORNO DEL ESPECTRO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA

Zhu, N. [1]; Presas Rodríguez, S. [2]; Sorrentino Rodríguez, A. [2]; Paré Curell, M. [2]; Núñez Marín, F. [3]; Ramo Tello, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Radiología. Hospital Municipal de Badalona

Objetivos: La identificación de los anticuerpos aquaporina4 (AcAQP4) y la nueva definición de criterios diagnósticos del espectro Neuromielitis óptica (NMOSD) han permitido el diagnóstico de pacientes con presentaciones atípicas. Describimos un caso de lesión pseudotumoral como debut de NMOSD.

Material y métodos: Mujer de 62 años que consulta por hemiparesia facio-braquio-crural derecha y afasia motora de 2 semanas de evolución.

Resultados: RM cerebral: lesión fronto-temporal sugestiva de pseudotumor desmielinizante versus tumoración glial. RM medular y PEV normales. LCR: citología, inmunofenotipado y bandas oligoclonales negativos. ANAs, Ac-anti-M2 y Ac-anti-sp100 positivos, compatible con colangitis biliar primaria. PET-metionina-11C descarta origen tumoral. Por la positividad de estos anticuerpos se orientó el caso de etiología desmielinizante y se trató con metilprednisolona. EDSS: 4.5. A los 7 meses presentó empeoramiento neurológico y síndrome confusional. EDSS: 7.5. RM: nuevas lesiones desmielinizantes bilaterales en diencéfalo y ganglios basales. Se detectó un SIADH. Los AcAQP4 resultaron positivos (IFI). Recibió metilprednisolona, plasmaféresis y ciclofosfamida. 3 meses después consultó por clínica medular. RM medular y cerebral: mielitis longitudinal extensa C4-D2 y nuevas lesiones cerebrales captantes de contraste. Fue tratada con metilprednisolona y rituximab. EDSS 6.5.

Conclusión: La presencia de Ac para otra enfermedad autoinmune reforzó el diagnóstico de enfermedad desmielinizante. La aparición del segundo brote, SIADH y la topografía de las nuevas lesiones nos llevó a pedir los AcAQP4 que se confirmó mediante IFI. En nuestro conocimiento es el primer caso de lesión pseudotumoral cerebral como debut de NMOSD. Las lesiones pseudotumorales plantean un reto diagnóstico, una adecuada orientación puede evitar procedimientos innecesarios, como la biopsia cerebral.

VALOR PRONÓSTICO DE LA PRESENCIA DE LESIONES CAPTANTES EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA INICIAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-REMITENTE

Ruisanchez Nieva, A. [1]; Sánchez Menoyo, J.L. [1]; Vázquez Picón, R. [1]; Antón Ladislao, A. [2]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

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

Objetivos: La resonancia magnética (RM) es esencial en el diagnóstico, seguimiento y para estimar el pronóstico en esclerosis múltiple remitente-remitente (EMRR) desde etapas iniciales. Mayor carga lesional en T2 y localización infratentorial implican peor pronóstico. La presencia de lesiones captantes (Gd+) en RM inicial no ha demostrado claro valor pronóstico. El objetivo de este estudio es intentar correlacionar la presencia de lesiones Gd+ en RM inicial (primera RMN) y el pronóstico de la enfermedad

Material y métodos: Se recogió información de 55 pacientes EMRR, 28 pacientes con seguimiento de > 5 años y 27 > 2 años. Se analizó el número de lesiones Gd+ en RM inicial, tratamientos utilizados, tasa de brotes y puntuación EDSS. Se valoró si la RM se había realizado intrabrote. Se consideró la significación estadística cuando $p < 0,05$

Resultados: La presencia de lesiones Gd+ en la RM inicial implicó peor pronóstico, alcanzando mayor puntuación EDSS (EDSS a dos años: 0,5 en pacientes sin lesiones Gd+ vs 1,13; p 0.1167). La presencia de lesiones Gd+ en la RM inicial, realizada fuera del brote, implicó peor EDSS (1,07 en paciente sin lesiones Gd+ fuera de brote vs 1,27; p 0,2782), mayor tasa de recaídas (0,60 vs 0,85; p 0,6229) y mayor necesidad de tratamientos de segunda línea (25% Vs 46,15%). Estos resultados no alcanzaron significación estadística, quizás por el bajo número de pacientes

Conclusión: Estos resultados sugieren una relación entre la presencia de lesiones Gd+ en la RM inicial y peor pronóstico. Son necesarios más estudios para confirmarlo

ALEMTUZUMAB: EXPERIENCIA CLÍNICA EN NUESTRA UNIDAD

Corujo Suárez, M.; Filgueira Domínguez, M.; Ferrer Juan, G.; Massot

Cladera, M.; Díaz, R.; Núñez, V.; Sureda, B.; Calles, M.D.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Alemtuzumab se encuentra entre las alternativas terapéuticas para la esclerosis múltiple (EM) altamente activa. Analizamos las variables demográficas, clínicas, radiológicas y de seguridad de los pacientes en tratamiento con Alemtuzumab en nuestra Unidad.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo de la serie de pacientes en tratamiento con Alemtuzumab entre junio de 2015 y junio de 2017.

Resultados: Analizamos 14 pacientes, 57,2% mujeres, con una edad media de 40,2±6,5 años, un tiempo de evolución de enfermedad de 9,89±5,95 años y una EDSS media de 3,4±1.9. El número de brotes en el año previo a Alemtuzumab es de 1.93±0.73. La neuroimagen de control a los 6 y 12 meses de tratamiento no muestra lesiones nuevas en T2 ni lesiones captantes. El 100% presentaron reacciones de infusión leves, la más frecuente el rash cutáneo (85.7%). El cuadro catarral leve (42.9%) es la complicación infecciosa más frecuente. Se ha registrado un caso de púrpura trombocitopénica inmune (PTI) a los 10 meses de la primera infusión. 8 pacientes han realizado un segundo ciclo con menos efectos adversos.

Conclusión: La serie de pacientes con Alemtuzumab en nuestra Unidad es pequeña y el seguimiento corto, en nuestra experiencia se posiciona como un fármaco de alta eficacia clínico-radiológica y adecuado perfil de seguridad. La PTI es una complicación infrecuente, pero su detección y tratamiento precoz es fundamental.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES INFLAMATORIAS PRIMARIAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN EDAD AVANZADA: DESCRIPCIÓN DE DOS PACIENTES

Cots Foraster, A. [1]; Robles Cedeño, R. [1]; Carmona Codina, O. [2]; Perkal Rug, H. [1]; Ramió Torrentà, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Figueres

Objetivos: Las Enfermedades Desmielinizantes Inflamatorias Primarias del Sistema Nervioso Central (EDIP-SNC) son raras en pacientes ancianos. Las manifestaciones del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD) pueden iniciar con mielitis extensa sin neuritis óptica. Los casos de encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) presentan características clínicas y radiológicas similares a la ADEM típica.

Material y métodos: Describimos clínica, exploración neurológica, resultados analíticos y neuroimagen (RM) en dos pacientes ancianos con EDIP-SNC de debut.

Resultados: Hombre de 77 años. Antecedentes de polimialgia reumática y deterioro cognitivo leve. Después de tener una gripe, le diagnostican neumonitis criptogénica, tratada con corticosteroides. Cuatro días después, desarrolla progresivamente tetraparesia. La RM craneoespinal mostró mielitis C2-C6 afectando columnas laterales y posteriores sin realce de gadolinio. Estudio LCR normal, autoinmunidad negativa con anticuerpo antiacuaporina-4 positivo. Se diagnostica NMOSD, e inicia plasmaferesis. Hombre de 64 años. Antecedentes de hipertensión, diabetes y melanoma lumbar resecado. Ingresa en nuestro hospital por estado epiléptico no convulsivo. Se trató con valproato, levetiracetam y clonazepam, requiriendo sedación e intubación. Un electroencefalograma después de la extubación mostró disfunción difusa. Una RM craneoespinal mostró lesiones hiperintensas en FLAIR periventriculares, yuxtacorticales, en ganglios basales y lesiones de tálamo, con realce incompleto de gadolinio. Análisis serológico normal, LCR con patrón en espejo de bandas de IgG oligoclonales. Los hallazgos sugieren ADEM, se inició tratamiento con corticosteroides.

Conclusión: EPID-SNC no son frecuentes en pacientes ancianos, pero deben considerarse en el diagnóstico diferencial de lesiones inflamatorias del SNC. Aunque algunos pacientes pueden tener un inicio clínico atípico, un diagnóstico correcto puede conducir a un abordaje terapéutico apropiado

ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE DEBUT EN MAYORES DE 50 AÑOS

García Molina, E. [1]; Valero López, G. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Hernández Clares, R. [2]; Meca Lallana, J.E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Unidad de Esclerosis Múltiple. Serv. Neurología. Hospital Clínico Univ. Virgen de la Arrixaca. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Unidad de Esclerosis Múltiple. Serv. Neurología. Hospital Clínico Univ. Virgen de la Arrixaca. Cátedra de Neuroinmunología Clínica y Esclerosis Múltiple. Univ. Católica San Antonio de Murcia

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) suele iniciarse entre los 20-40 años, sin embargo puede debutar en mayores de 50. El objetivo principal de este estudio es revisar la prevalencia y las características especiales de la enfermedad en este grupo de pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que incluimos 450 pacientes diagnosticados de EM según criterios de Poser o Mc.Donald, entre 1982 y 2016. Seleccionamos aquellos con debut de la enfermedad >50 años, y describimos sus características demográficas, clínicas y los hallazgos en las pruebas complementarias.

Resultados: 21 debutaron por encima de los 50 años, prevalencia del 4.7%, con una media de edad de 53 años y 71% mujeres. El síntoma de inicio más frecuente fue el Sd. piramidal (52%), seguido de Sd.tronco (24%). El curso clínico fue 42% recurrente remitente (RR), 38% primaria progresiva (PP), y 19% secundaria progresiva (SP). 44% los pacientes tenían deterioro cognitivo. La media de EDSS al diagnóstico fue 3,7 y el índice de progesión 0,48. La resonancia magnética cerebral y medular al diagnóstico tenían una carga lesional alta en un 86% y 52% respectivamente. En 6 de los casos tenían un diagnóstico erróneo previo, siendo el más frecuente mielopatía espondiloartrósica.

Conclusión: El inicio de la EM por encima de los 50 años es infrecuente, pero debemos tenerlo en cuenta con el fin de evitar diagnósticos erróneos. El Sd. piramidal es la clínica más frecuente al debut, y la forma primaria progresiva es más frecuente en este grupo de edad.

LESIONES DESMIELINIZANTES PSEUDOTUMORALES ASOCIADAS A FINGOLIMOD

Sánchez López, P.; Meca Lallana, V.; del Río Muñoz, B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Descripción de casos de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) con lesiones desmielinizantes pseudotumorales (LDP) asociadas a fingolimod.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente las características de pacientes con LDP asociadas a fingolimod.

Resultados: Describimos 5 casos: 4 presentaron LDP tras la suspensión de fingolimod a modo de rebrote y uno mientras recibía el fármaco. Los 4 casos de rebrote fueron mujeres, con una media de edad de 34.7 años (DE=3.59), un tiempo medio de enfermedad de 10.2 años (DE=3.92) y una EDSS media prebrote de 3.62 (DE=2.01). El tiempo medio de tratamiento con fingolimod previo a la suspensión fue de 35.61 meses (DE=23.08) y el tiempo medio desde el cese del tratamiento hasta el brote de 10.7 semanas (DE=8.97). El recuento medio de linfocitos (células/mm3) prebrote fue de 505 (DE=298.94) y durante el brote 1017.5 (DE=364.81). El paciente con LDP en tratamiento con fingolimod era un varón de 36 años, que había recibido tratamiento con fingolimod durante 31.4 meses y que provenía de acetato de glatiramero (AG). Durante el brote se utilizaron corticoides (5/5), plasmaféresis (3/5) y rituximab (2/5). Los tratamientos tras fingolimod fueron rituximab (2/5), alemtuzumab (2/5) y acetato de glatiramero (1/5).

Conclusión: Nuestro estudio señala la necesidad de monitorizar estrechamente los pacientes en los que se planee suspensión de fingolimod por el riego de brotes graves. La relación del fármaco con las LDP no es clara, aunque dado el número creciente de casos reportados se recomienda individualizar y valorar alternativas terapéuticas en este tipo de lesiones.

SEGURIDAD DE LA AMPLIACIÓN DEL INTERVALO DE DOSIFICACIÓN DE NATALIZUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Pastor Yvorra, S.; Puertas Muñoz, I.; Fernández-Fournier Fernández, M.; Tallón Barranco, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Natalizumab (NTZ), indicado en la Esclerosis Múltiple Remitente Recurrente (EMRR), está asociado con un riesgo aumentado de Leucoencefalopatía Multifocal Progresiva (LMP) en pacientes con >24 infusiones y serología positiva para el virus JC (sPVJC). Aunque habitualmente se administra cada 4 semanas, se ha propuesto ampliar el intervalo de dosificación con la hipótesis de reducir riesgo de LMP. Objetivo: evaluar la seguridad de ampliar la dosificación de NTZ a 5 semanas.

Material y métodos: Se propuso administrar NTZ cada 5 semanas a pacientes EMRR en tratamiento con NTZ, con sPVJC y >24 infusiones. Se compararon resultados de eficacia y seguridad con las del mismo grupo antes de realizar la ampliación del intervalo entre dosis. Variables: edad, sexo, duración de la enfermedad, tiempo de tratamiento con NTZ, dosis anual, brotes, progresión en la EDSS y radiológica.

Resultados: 32 pacientes, con tratados con NTZ cada 5 semanas durante 8 meses(DE6'3). Edad media 43 años(DE7'68), 24 mujeres(72'7%), EDSS media de 2'9(DE1'8), duración media de la enfermedad de 12'1 años(DE5'2), índex VJC: 2'1(DE0'9). Antes de ampliar el intervalo de dosificación se registraron 6 brotes y 8 casos con progresión en la EDSS y radiológica; en el periodo posterior se notificaron 4 brotes, sin progresión en la EDSS o radiológica; tampoco casos de LMP.

Conclusión: La ampliación del intervalo de dosificación de NTZ no se asoció con progresión clínico-radiológica. Ésta podría ser una estrategia de mantenimiento, aunque se necesitan estudios que determinen si dicha ampliación reduce el riesgo de LMP sin aumentar el riesgo de reactivación o progresión de la enfermedad.

Enfermedades Desmielinizantes P4

EFECTO DE FAMPRIDINA SOBRE LA FUNCIÓN MOTORA Y LA CALIDAD DE VIDA

Lagorio, A.N.; Costa Arpín, E.; Puente Hernández, M.; Prieto González, J.M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Fampridina es un fármaco indicado para el tratamiento del trastorno de la marcha en la esclerosis múltiple (EM). Actúa incrementando la velocidad de conducción en el axón desmielinizado. El objetivo de este estudio es evaluar el efecto de fampridina sobre la función motora de extremidades superiores y en la calidad de vida.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con EM que reciben tratamiento con fampridina. Se han realizado los test Timed 25 Foot Walk (T25FW), MS Walking Scale-12 (MSWS-12), 9 Hole Peg Test (9-HPT) y EuroQol 5-Dimension (EQ-5D) antes y a los 14 días de tratamiento con fampridina. Los pacientes respondedores fueron evaluados a los 3 y 6 meses.

Resultados: Se incluyeron 68 pacientes. Tanto a los 14 días como a los 3 y 6 meses se observó una reducción significativa ($p<0.001$) en el 9-HPT (mano dominante: -8.65%, -13.14% y -0.8%; mano no dominante: -5.44%, -7.98% y -11.92%) y en el EQ-5D (20.24%, 18.93% y 47.82%). Los cambios en el 9-HPT en la mano dominante se correlacionan con los cambios en el T25FW (0.438, $p=0.001$) y en el MSWS-12 (0.542, $p<0.001$). Los cambios en la EQ-5D no se correlacionan con los test T25FW, 9-HPT ni MSWS-12.

Conclusión: El tratamiento con fampridina se asocia con una mejoría de la función motora de extremidades superiores y en la calidad de vida. Los cambios en la calidad de vida son independientes de la función motora, por lo que es posible que existan otros beneficios no detectables con estas escalas.

ESTUDIO DE LA FATIGA CRÓNICA COMO FACTOR PRONÓSTICO EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Seral Moral, M. [1]; Alarcia Alejos, R. [1]; Hernando Quintana, N. [1]; Ara Callizo, J.R. [2]; Martin Martínez, J. [1]; Sebastián Torres, B. [1]; García Rubio, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La fatiga es un síntoma frecuente en la Esclerosis Múltiple, se estima que entre el 75%-95% de los pacientes con EM refiere fatiga extenuante y desproporcionada en algún momento de la enfermedad. La fisiopatología es desconocida. La posible contribución de la fatiga al pronóstico de la enfermedad es controvertido. El objetivo del presente estudio es evaluar la presencia de fatiga crónica como factor pronóstico a largo plazo en la EM.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico, de 100 pacientes diagnosticados de EM en los que se estudió la presencia o no de fatiga crónica en el año 2000. Tras 17 años de seguimiento se evaluó y comparó el riesgo de conversión a EM Secundariamente Progresiva y el estado de discapacidad según EDSS entre aquellos que presentaban fatiga crónica respecto a los que no.

Resultados: 83 pacientes aceptaron participar en estudio actual. No se encontraron diferencias significativas en el número de pacientes con paso a formas progresivas ni en EDSS, cuando se analizaron los pacientes que presentaban fatiga inicialmente respecto a los que no. Al seleccionar a aquellos pacientes (N 57) que presentaban menor discapacidad inicial (EDSS $\leq$ 3), la presencia de fatiga crónica se relacionó con una mayor discapacidad a largo plazo, no así el paso a formas progresivas que no mostró diferencias entre ambos grupos.

Conclusión: No se encontró relación entre la presencia de fatiga crónica con una mayor probabilidad de paso a formas progresivas a largo plazo. Los pacientes con menor discapacidad inicial y que presentaban fatiga presentaron mayor discapacidad a largo plazo.

SÍNDROME OPERCULAR ANTERIOR TRAS SUPRESIÓN DE FINGOLIMOD

Ferrer Juan, G. [1]; Roselló Vadell, M.M. [1]; Massot Cladera, M.M. [1]; Díaz Navarro, R. [1]; Núñez Hernández, V. [1]; Mas Bonet, A. [2]; Sureda Ramis, B. [1]; Calles Hernández, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Dar a conocer un caso clínico de una paciente con esclerosis múltiple (EM) con una manifestación muy poco habitual por un efecto rebote tras supresión de fingolimod

Material y métodos: - Presentamos a una paciente que debuta con un síndrome opercular anterior (síndrome de Foix-Chavany-Marie) como manifestación de un fenómeno de rebote tras retirada de fingolimod. - Se han descrito en pacientes con esclerosis múltiple casos severos de efecto rebote de la enfermedad tras supresión de fingolimod.

Resultados: Paciente de 31 años diagnosticada de EMRR en 2007 en tratamiento con fingolimod, que por ineficacia, se plantea cambio a alemtuzumab. Durante el periodo de lavado presenta brote de neuritis óptica que requiere plasmaféresis por falta de respuesta a megadosis de corticoides, con mejoría de la AV. Durante la plasmaféresis, aproximadamente 2 meses después de la retirada de fingolimod presenta deterioro neurológico grave con apraxia buco-lingual y disfagia (EDSS 7). En la RM aparecen múltiples lesiones nuevas y >30 lesiones captantes. Se instaura tratamiento con megadosis de metilprednisolona y alemtuzumab con importante mejoría clínico-radiológica, al alta con EDSS 1,5.

Conclusión: - La EM es una causa muy infrecuente del síndrome opercular anterior. - La supresión de fingolimod puede provocar reactivación grave de la esclerosis múltiple, "entidad" conocida como efecto rebote. - Se apreció una mejoría clínico-radiológica marcada tras el tratamiento con megadosis de corticoides y alemtuzumab.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DEL USO DEL CORREO ELECTRÓNICO COMO HERRAMIENTA ASISTENCIAL EN UNA CONSULTA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

García Rubio, S.; Sebastián Torres, B.; Garayoa Irigoyen, V.; Ruiz Palomino, P.; González Sánchez, M.; Cruz Velásquez, G.J.; Caldú Agud, R.; Sierra Martínez, E.; Seral Moral, M.; Crespo Burillo, J.A.; Hernando Quintana, N.; Alarcia Alejos, R.; Martín Martínez, J.; Ara Callizo, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La atención a pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) precisa de adaptación a las necesidades de los pacientes. Ésta a menudo pasa por usar nuevas tecnologías en la actividad asistencial. Describimos el uso del correo electrónico (CE) como herramienta asistencial en una consulta de EM.

Material y métodos: Se exponen las condiciones de uso del CE y los datos registrados desde Agosto de 2015 a Agosto de 2017: nombre, sexo, edad, tipo de EM, años de evolución, EDSS, fecha de la consulta, motivo de consulta y respuestas generadas. Se comparan los resultados de una encuesta de satisfacción antes y después del uso del CE.

Resultados: El CE se revisa semanalmente y se restringe a pacientes que cumplen: reciente diagnóstico, residencia en otro municipio, situación clínica inestable, necesidad de comunicación con otros facultativos o tutores legales. Hasta la fecha se registró un total de 301 CE (media 12.5 CE/mes), con aumento exponencial a partir de noviembre 2016 (75% consultas se realizaron después de esa fecha). La mayoría de CE fueron realizados por mujeres con EM remitente para revisión de pruebas complementarias, resolución de dudas y síntomas de la enfermedad. El nivel de satisfacción global cambió de 8.25 a 9.37 sobre 10 tras el 1º año.

Conclusión: El uso del CE como herramienta asistencial permite la adaptación a las necesidades que surgen de los cambios de estilo de vida y nuevas terapias en los pacientes con EM. Abre una nueva vía de comunicación y logra un mejor control y acceso a determinados pacientes, aumentando la satisfacción global asistencial.

EL IMPACTO DE LOS NIVELES DE VITAMINA D Y COTININA EN LA ATROFIA CEREBRAL EN PACIENTES CON PRIMEROS BROTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Sastre Garriga, J. [1]; Vidal Jordana, À. [1]; Pareto Onghena, D. [2]; Alberich, M. [2]; Arrambide García, G. [1]; Otero Romero, S. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Huerga, E. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]; Montalban, X. [1]; Rovira Cañellas, A. [2]

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

Objetivos: El objetivo de este estudio es evaluar el impacto de los niveles de VitD y de cotinina (un marcador de tabaquismo) en la atrofia cerebral en las etapas iniciales de la EM

Material y métodos: Pacientes con primeros brotes sugerentes de EM (CIS) de una cohorte longitudinal en curso con determinaciones de cotinina y VitD y secuencias 3D T1w (MPRAGE) y T2-FLAIR del cerebro. Se obtuvieron fracciones de parénquima cerebral, sustancia gris y blanca (BPF, GMF y WMF) con el programa Statistical Parametric Mapping (SPM8). Los niveles de VitD se clasificaron de acuerdo con trabajos previos (muy bajo: <8 ng/ml o normal:> 20 ng/ml) y los niveles de cotinina con un límite preestablecido de 14 ng/ml (por encima se considera fumador activo). Se utilizó el Voxel Based Morphometry Toolbox implementado en SPM8 (VBM8) para investigar las diferencias regionales en la atrofia de la sustancia gris.

Resultados: Se incluyeron 133 pacientes (81 mujeres / edad media 33,9 años -SD:7,9-). No se observaron asociaciones entre los niveles de VitD / cotinina y BPF / GMF / WMF antes o después de ajustar por edad, ni diferencias de atrofia entre las categorías de cotinina, pero sí mayor atrofia con niveles muy bajos de VitD comparado con VitD normal (83,6% versus 85,2%, p=0,038), aunque no sobrevivió al ajuste por edad. Dichos descensos afectaban principalmente a los lóbulos frontales, parietales, temporales e ínsula.

Conclusión: Se ha observado un impacto negativo de niveles muy bajos de VitD en la atrofia cerebral.

INFECCIÓN POR PNEUMOCYSTIS JIROVECI SIN CONFIRMACIÓN MICROBIOLÓGICA, EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS PRIMER CICLO DE TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB

Carreón Guarnizo, E. [1]; Hernández Clares, R. [1]; Iniesta Martínez, F. [1]; García Molina, E. [1]; Valero López, G. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Zamarro Parra, J. [2]; Meca Lallana, J.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Alemtuzumab (ALZ) es un anticuerpo monoclonal humanizado frente al antígeno CD-52, aprobado para el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM). Son frecuentes las infecciones en pacientes en tratamiento con ALZ y algunas nuevas objetivadas tras su comercialización. Nuestro objetivo es comunicar un caso de infección no descrita antes en una de nuestras pacientes con este tratamiento.

Material y métodos: Presentamos un caso de neumonitis por Pneumocystis Jiroveci, con diagnóstico por respuesta a tratamiento específico, en paciente con EM tras primer ciclo de tratamiento con ALZ.

Resultados: Mujer de 34 años con EM Recurrente-Remitente de 15 años de evolución que recibe tratamiento con ALZ y 7 semanas después comienza con fiebre de hasta 39º y tos no productiva. En la radiografía de tórax se objetiva un infiltrado intersticial y en TC de alta resolución atelectasias lineales basales. El estudio microbiológico sistémico resulta negativo, pero ante la sospecha de neumonitis por Pneumocystis en una paciente con 140 linfocitos (CD4 16 cel/microL), se inicia tratamiento específico con Trimetroprim 160 mg- Sulfametoxazol 800 mg 3 veces/semana y Pentamidina nebulizada 300 mg/mes con recuperación completa.

Conclusión: Las infecciones son frecuentes en pacientes en tratamiento con ALZ y ante el estado de linfopenia secundario pueden aparecer infecciones propias de cualquier enfermo inmunodeprimido, como la infección por Pneumocystis Jiroveci.

TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE ACTIVA: EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS

Aguado García, L.; Miranda Santiago, J.; Pascual Carrascal, D.; Herrera Varo, N.; Casas Peña, E.; Arnaiz Senderos, S.; Hernando Asensio, A.; Porqueres Bosch, E.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos: Analizar resultados de eficacia y seguridad en práctica clínica real de una muestra de pacientes tratados con Alemtuzumab.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de una muestra de 14 pacientes con EM activa tratados con Alemtuzumab, incluyendo formas remitentes-recurrentes (57%) y secundarias progresivas activas (43%); con media de edad de 35,5 años, tiempo medio de evolución de la enfermedad de 9,7 años, tiempo medio de tratamiento con el fármaco de 10 meses y un 71% de varones. El 93% había recibido tratamientos previos, siendo el principal motivo de cambio la falta de eficacia. Destaca el inicio del tratamiento en una paciente naïve, por elevada actividad al diagnóstico.

Resultados: Se analizan datos de eficacia basados en tasa anual de brotes (TAB), progresión de discapacidad (EDSS) y actividad radiológica en aquellos pacientes que completaron al menos un año de tratamiento. La TAB global se redujo (1,33 a 0,10) y la EDSS se mantuvo estable. Sólo dos pacientes presentaron nueva actividad clínica y/o radiológica. Se observaron reacciones asociadas a la infusión en todos casos, así como una GAE vírica y un caso de infección tardía por VHZ.

Conclusión: Nuestros pacientes redujeron su TAB de forma significativa, mantuvieron una EDSS estable y apenas hubo progresión radiológica. La aparición de síntomas como rash cutáneo, prurito, fiebre o cefalea es inherente a la infusión del fármaco y controlable con tratamiento sintomático; no observándose efectos adversos graves. La relación riesgo-beneficio es favorable y lleva a plantearnos no demorar el inicio del tratamiento con Alemtuzumab en pacientes con elevada actividad de la enfermedad.

EXPERIENCIA CON TERIFLUNOMIDA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN DOS CENTROS DEL NORTE DE ESPAÑA

Ostolaza Ibáñez, A. [1]; Cámara Marcos, M.S. [1]; Castillo Álvarez, F. [2]; Marzo Sola, E. [2]; Ayuso Blanco, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Logroño

Objetivos: Analizar retrospectivamente las características basales de pacientes con EM en los que se inició tratamiento con Teriflunomida, variables de eficacia y seguridad del fármaco comparando con ensayos pivotales.

Material y métodos: Analizamos los pacientes que iniciaron Teriflunomida desde enero de 2015 hasta mayo de 2017. Recogimos datos demográficos, años de evolución de la enfermedad, tratamiento modificador de la enfermedad (TME) previo, número de brotes, EDSS previa y al año, efectos adversos y discontinuación del tratamiento.

Resultados: Se registraron 72 pacientes entre ambos centros (edad media 46 años), 52 eran mujeres; duración media de EM de 12 años. La media de EDSS al inicio de Teriflunomida era 1,8. El 83% de los pacientes llevó TME previamente. La duración de tratamiento media fue 14 meses. La media de brotes el año previo fue de 0,3, siendo 0,1 a los 12 meses. Durante el tratamiento 6 pacientes presentaron uno o más brotes (tiempo medio hasta primer brote 10 meses). La EDSS al año aumentó a una media de 2 (n=43). Un 62,5% de los pacientes presentaron efectos adversos, la mayoría leves (caída de pelo 29%). 9 pacientes discontinuaron el tratamiento.

Conclusión: Los pacientes de esta serie tenían mayor edad y EDSS basal inferior respecto a los estudios pivotales. La mayoría de los pacientes procedían de tratamiento previo y comenzaron Teriflunomida por efectos adversos de los inyectables. Durante el seguimiento la EDSS ha aumentado ligeramente y la media de brotes ha disminuido. Se ha documentado una tasa de efectos adversos esperable y la tasa de discontinuación ha sido baja.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA AUTOINMUNE (PTI) RECURRENTE SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN NEUROMIELITIS ÓPTICA (NMO). PRESENTACIÓN Y ANÁLISIS DE UN CASO

Meca Lallana, J.E. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Hernández Clares, R. [1]; Gómez Espuch, J. [2]; Díaz Pérez, J. [1]; García Molina, E. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; Iniesta Martínez, F. [1]; Pérez Aranda, A. [1]; León Hernández, A. [3]; Zamarro Parra, J. [3]; Martín Fernández, J.J. [4]

1. Unidad EM. Servicio Neurología. Hospital Clínico Univ. Virgen de la Arrixaca. Cátedra Neuroinmunología Clínica y EM. UCAM Universidad Católica San Antonio de Murcia; 2. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Unidad de Neurorradiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Presentar el caso de una paciente con NMO que tras recibir tratamiento con rituximab desarrolló una PTI como trastorno autoinmune secundario

Material y métodos: Mujer diagnosticada de NMO a los 38 años de edad (2006 Wingerchuck, IgG-NMO negativa). Discapacidad grave (expanded disability status scale -EDSS- 6.5) secundaria a mielitis recurrente. Recibió tratamiento con ciclofosfamida (CF) en pulsos mensuales entre los 43 y 45 años de edad (dosis acumulada:13.2 gramos-gr-). Tras suspender CF sufrió 4 episodios de mielitis. Con 47 años de edad inició rituximab (375mg/m2/semana durante 4 semanas).

Resultados: 15 días tras finalizar primer ciclo con rituximab: petequias linguales y 3.000 plaquetas(PQT)/microlitro(mcL). Con diagnóstico de PTI recibió tratamiento con prednisona e inmunoglobulinas vía intravenosa (IGIV) con recuperación completa en 2 meses. Un año después del primer ciclo (CD19+CD27+:1.4%), recibió un segundo ciclo de rituximab (1gr). Un mes después desarrollo una nueva PTI (petequias en extremidades y 16.000PQT/mcL) que remitió de nuevo con prednisona+IGIV. Un año después del segundo ciclo de rituximab presentó una nueva mielitis leve (CD19+CD27+:0.7%) y recibió un tercer ciclo de rituximab (1gr). Un mes después desarrolló una nueva PTI (petequias labiales y 6.000PQT/mcL) que revirtió con prednisona+IVIG. Un año tras el tercer ciclo de rituximab se inició tratamiento con tocilizumab (8mg/Kg/mes) que mantiene desde hace 3 años sin nuevos episodios de mielitis (EDSS 4) ni PTI.

Conclusión: La paradoja de que rituximab precipite una enfermedad autoinmune (PTI) para la que se utiliza como tratamiento caracteriza nuestro caso. El desequilibrio en las poblaciones linfocitarias por linfopenia selectiva puede precipitar una segunda enfermedad autoinmune.

PERFIL DE SEGURIDAD DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON ALEMTUZUMAB EN EL ÁREA SANITARIA DE GRANADA

Calle Calle, R.; Valderrama Martín, C.; Romero Villarrubia, A.; Andreo Jiménez, F.J.; Blanco Madera, S.; Arnal García, C.

Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios de Granada

Objetivos: Evaluar la seguridad de alemtuzumab mediante un estudio descriptivo retrospectivo de 11 pacientes tratados en nuestro centro desde 2015 hasta la actualidad.

Material y métodos: 8/11 pacientes recibieron dos ciclos de alentuzumab y 3/11 fueron tratados con un único ciclo (el primero por ineficacia, segundo por efecto adverso grave y el tercero está pendiente de recibir el segundo ciclo).

Resultados: Los mayores efectos adversos fueron: linfopenia severa < 100 (11/11), proteinuria (9/11), alteraciones de la tirotropina (4/11), plaquetopenia leve (2/11), rash cutáneo durante la infusión (8/11), febrícula prolongada (2/11) y por último febrícula autolimitada al momento de la infusión (6/11). Como efecto adverso severo, se ha registrado una infección con abscesos cerebrales en probable relación con toxoplasmosis (con respuesta a antitoxoplásmicos, aunque no pudo ser constatada serológicamente).

Conclusión: El secundarismo más llamativo en nuestro estudio es la linfopenia, coincidiendo con el resto de series descritas en la literatura, la cual fue más significativa durante el primer ciclo. Los casos de proteinuria registrados han sido leves, sin repercusión sobre la función renal. En los 2 pacientes en lo que se constató plaquetopenia, ésta fue transitoria y subclínica. Igualmente, las alteraciones de la función

tiroidea fueron autolimitadas. A destacar como efecto adverso no registrado hasta el momento en la bibliografía, la aparición de abscesos cerebrales en probable relación con Toxoplasma gondii.

EXPERIENCIA EN EL USO DE TERIFLUNAMIDA Y DIMETILFUMARATO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Velázquez Benito, A.; García Fernández, L.; Santos Lasaosa, S.; Íñiguez Martínez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Analizar las características de los pacientes con EM RR de nuestro hospital tratados con los fármacos orales Teriflunamida (TER) y Dimetilfumarato (DMF).

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes con EM RR tratados con TER y DMF, durante el periodo abril de 2015 y junio de 2016.

Resultados: Se incluyeron 33 pacientes en tratamiento con DMF y 24 con TER. En el grupo de DMF fue superior el % de hombres (13 hombres,10 mujeres) al igual que en el grupo TER (15hombres, 9 mujeres). La edad media fue menor en el grupo DMF (35,7 frente a 42,7), pero no se obtuvieron diferencias significativas. La puntuación EDSS media en el grupo de DMF fue 1,4 (0-4). En el grupo TER, 55% tenían un EDSS < 1,5 con dos pacientes > 2,5. El principal motivo de inicio fueron efectos secundarios cutáneos con fármacos inyectables, en concreto interferón β1b subcutáneo (21% en DMF, 25% en TER). El número de pacientes naïve fue mayor en TER que en DMF (37% ; 24%). La tasa de efectos secundarios en TER fue 25%, lo más frecuente fue la alopecia. En DMF la tasa de efectos secundarios fue 40%, lo más frecuente fue el flushing. La tasa de discontinuación del tratamiento fue del 21% en DMF (solo 9% fue por efectos secundarios) mientras que en TER fue del 6%.

Conclusión: Según nuestra práctica clínica, el perfil de pacientes en tratamiento con TER y DMF son pacientes varones, con poca discapacidad procedentes de fármacos inyectables con efectos secundarios cutáneos.

PREVALENCIA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN SAN VICENTE DEL RASPEIG

Pérez Sempere, A. [1]; Pérez Carmona, N. [2]; Berenguer Ruiz, L. [2]; Gómez Illán, R. [3]; Sánchez Pérez, R. [1]; Díaz Marín, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; 3. Centro de Investigación Deportiva. Universidad Miguel Hernández

Objetivos: Los estudios epidemiológicos sugieren que la prevalencia de esclerosis múltiple (EM) en España ha aumentado progresivamente en las últimas décadas. El objetivo de este estudio es estimar la prevalencia actual de EM en el sureste de España.

Material y métodos: El estudio se realizó en la ciudad de San Vicente del Raspeig, situada en la provincia de Alicante, latitud 38° 23, con una población de 56.715 personas según información del Instituto Nacional de Estadística. Procedencia de los pacientes: base de datos de EM del Hospital General de Alicante, hospital que proporciona la atención especializada neurológica, asociación de pacientes, y el sistema de información electrónica de atención primaria. Se utilizaron los criterios McDonald 2010 para el diagnóstico de EM. Se utilizaron los criterios de Lublin (revisión de 2013) para los diferentes tipos de EM.

Resultados: Se identificaron 58 pacientes (45 mujeres, 13 hombres) con diagnóstico de EM. La prevalencia de EM fue de 102.3/100.000 (IC-95%: 79,1-132,2), 157.1/100.000 (IC-95%: 117.5-210.2) en las mujeres y 46.3/100.000 (IC-95%: 27.1-79.2) en los hombres. La relación mujer/hombre fue de 3,5. La edad media fue de 44.7±11.1 años. Los tipos de EM según los criterios de Lublin (revisión de 2013) fueron los siguientes: remitente-recurrente con actividad, 10,3%; remitente-recurrente sin actividad 69%; secundaria progresiva, 10,3%; primaria progresiva, 10,3%.

Conclusión: Nuestro estudio sugiere que la prevalencia de EM y la relación mujer/hombre está aumentando en el sureste de España. Los criterios revisados de Lublin proporcionan una descripción más dinámica de los diferentes tipos de EM y deberían incluirse en los estudios epidemiológicos.

Enfermedades Desmielinizantes P5

EXPERIENCIA CON TOCILIZUMAB EN EL TRATAMIENTO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA

Meca Lallana, V. [1]; Dotor, J. [2]; Aguirre, C. [2]; del Río Muñoz, B. [3]; Rabadán, M. [1]; García Vaz, F. [1]; Vivancos Mora, J. [2]

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Comunicar la experiencia del uso de Tocilizumab, anticuerpo monoclonal humanizado anti receptor de IL-6, en un paciente con Neuromielitis óptica (NMO)

Material y métodos: Paciente de 53 años diagnosticado de Neuromielitis óptica seronegativa tras una neuritis óptica, un brote bulbar y una mielitis longitudinalmente extensa de más de 8 cuerpos vertebrales. El paciente inicia tratamiento con Azatioprina que ha de suspenderse tras 4 meses por pancitopenia grave. Recibe tratamiento con Rituximab pero presenta una posible enfermedad del suero asociada al mismo por lo que se decide no repetir dosis. El paciente presenta un brote bulbar que requiere MTP y plasmaféresis para su recuperación. Se decide iniciar tratamiento con Tocilizumab como uso compasivo en dosis de 8mg/kg/mes

Resultados: El paciente presenta, tras 3 perfusiones, buena respuesta clínica, sin nuevos brotes ni actividad en RM. El paciente no presenta citopenias ni otras complicaciones asociadas.

Conclusión: El tratamiento con anti IL6 puede considerarse una alternativa segura y efectiva en pacientes con NMO resistentes o intolerantes a otros tratamientos con mayor experiencia en esta patología.

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE TRAS TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; García Molina, E.; Díaz Pérez, J.; Fuentes Rumí, L.; Cabrera Maqueda, J.M.; Vázquez Lorenzo, J.; Carreón Guarnizo, E.; Hernández Clares, R.; Meca Lallana, J.E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Natalizumab es un anticuerpo monoclonal aprobado para el tratamiento de Esclerosis múltiple (EM) remitente-recurrente (R-R). Se ha relacionado con efectos adversos graves como la leucoencefalopatía multifocal progresiva. Mucho menos frecuentes son sus potenciales complicaciones hematológicas. Describimos el caso de un paciente que presentó una anemia hemolítica autoinmune (AHAI) tras infusión de Natalizumab.

Material y métodos: Paciente de 62 años diagnosticado de EM-RR de 5 años de evolución en tratamiento 3 años con Natalizumab (43 dosis), con buena tolerancia, que a las 24h de la administración del fármaco inició un cuadro de disnea súbita y astenia

Resultados: La analítica realizada en urgencias fue compatible con anemia hemolítica: hemoglobina 9 g/dl, hematocrito 27,4%, bilirrubina total 2,68 mg/dl, bilirrubina indirecta 2,3 mg/dl, lactato deshidrogenasa 866, haptoglobina 5,8 mg/dl, Nt-ProBNP 158. Se confirmó con un test de Coombs directo e indirecto positivo (IgG y C3 positivas) y se ingresó al paciente a cargo de hematología con tratamiento esteroideo. Se completó estudio mediante serologías de virus, eco abdominal, ecocardiografía y autoinmunidad que fueron negativas. Precisó la administración de IgIV (25mg/día durante 5 días) con mejoría progresiva y recuperación de la clínica y de las cifras de hemoglobina. Tras este cuadro se retiró tratamiento con Natalizumab.

Conclusión: La relación cronológica, la exclusión de otras etiologías y la existencia de casos descritos previamente en la literatura nos obligan a considerar el Natalizumab como causa de la AHAI. A pesar de ser un efecto secundario infrecuente, dada su gravedad, debemos tenerlo en cuenta, ya que justificaría la suspensión de este tratamiento.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA TRANSORBITARIA PARA EL ESTUDIO DE LA ATROFIA DEL NERVIO ÓPTICO EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Candeliere Merlicco, A. [1]; Gabaldón Torres, L. [2]; Villaverde González, R. [3]; Aparicio Castro, E. [4]; Lastres Arias, M.D.C. [5]; Fernández Romero, I. [6]; Segura Ubeda, T. [7]; Montiel Navarro, L. [1]; Alonso Verdegay, G. [1]; Fuentes Ramírez, F.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Denia; 3. Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer; 4. Servicio de Psiquiatría. Hospital General de Elche; 5. SUAP Águilas; 6. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez; 7. Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud S. María de Gracia

Objetivos: Valorar la utilidad de la ecografía transorbitaria (ETO) para el estudio de la atrofia del nervio óptico (NO) en la esclerosis múltiple (EM)

Material y métodos: Estudio observacional, multicéntrico, ciego, realizado mediante ETO del NO en pacientes diagnosticados de EM R-R (n = 59) y de controles sanos (n =36). 27 pacientes tenían antecedentes de neuritis óptica. De estos, 7 habían tendido una neuritis óptica izquierda, 9 derecha y 11 bilateral.

Resultados: Tanto el diámetro del NO derecho (2.69±0.30 mm en los casos; 3.20±0.16 mm en los controles, p< 0,0001) como el del NO izquierdo (2.71±0.26 mm en casos; 3.21±0.17 mm en controles, p< 0.0001) medido con la ultrasonografía transorbitaria presentan valores inferiores en los pacientes respecto a los controles. Hay una correlación negativa entre la discapacidad medida con la EDSS y el diámetro del NO, tanto derecho (r=0.526) como izquierdo (r=0.549). Encontramos una correlación negativa entre la duración de la enfermedad y el diámetro del NO, tanto derecho (r=0.560) como izquierdo (r=0.538). No se han evidenciado diferencias en el diámetro de NO derecho entre los pacientes con antecedentes de neuritis óptica (2.68±0.29 cm) y los pacientes sin antecedentes de neuritis óptica (2.70±0.30 cm) (p 0.805) Tampoco se ha objetivado ninguna diferencia en el diámetro NO izquierdo entre los pacientes con antecedentes de neuritis óptica (2.69±0.25 cm) y los pacientes sin antecedentes de neuritis óptica (2.73±0.27cm) (p 0.651)

Conclusión: la ETO es una técnica útil para medir la atrofia del NO en la EM.

DISEÑO DEL ESTUDIO DE SEGURIDAD POST AUTORIZACIÓN (PASS) DE ALEMTUZUMAB: EVALUACIÓN DEL PERFIL DE SEGURIDAD A LARGO PLAZO DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES CON EMRR

Montalban Gairín, X. [1]; Rodríguez-Antigüedad, A. [2]; Forner, M. [3]; Colilla, S. [3]; Margolin, D.H. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Servicio de Neurología del Hospital de Cruces; 3. Servicio de Neurología. Sanofi

Objetivos: Alemtuzumab mejoró significativamente los resultados clínicos y en RM en comparación con interferón beta-1a subcutáneo en pacientes con EMRR, con eficacia duradera a lo largo de 6 años en ausencia de tratamiento continuo (CARE-MS I [NCT00530348]; CARE-MS II [NCT00548405]; CAMMS03409 [NCT00930553]). El estudio PASS evaluará la seguridad mediante la monitorización de duración apropiada, después del tratamiento con alemtuzumab en pacientes con EMRR en vida real.

Material y métodos: PASS es un estudio observacional, multicéntrico, prospectivo internacional. La duración por paciente será de 10 años según la enmienda al protocolo que está evaluando la EMA. Criterios de inclusión: pacientes con EMRR que iniciaron el tratamiento con alemtuzumab dentro de las 8 semanas anteriores a la inclusión. Objetivo reclutamiento: 5000 (67 % en Europa). Variable principal: incidencia de acontecimientos adversos de especial interés (AAEI); infección grave, neumonía, neoplasias, reacciones autoinmunintarias). Variables secundarias: antecedentes naturales del AAEI ; riesgo relativo de AAEI en comparación con pacientes que no han sido tratados con alemtuzumab (grupo de comparación externo); posibles asociaciones entre factores de riesgo e incidencia de AAEI; incidencia de AA y AAG; características demográficas y clínicas de los pacientes; patrones de uso de alemtuzumab.

Resultados: La inclusión sigue en curso. Se informará de los resultados una vez que el estudio haya finalizado.

Conclusión: El estudio PASS evaluará la seguridad a largo plazo de alemtuzumab en pacientes con EMRR en la vida real.

ESTUDIO CUALITATIVO PARA EL ANÁLISIS DE ÁREAS DE IMPACTO SOCIO-SANITARIO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN LA POBLACIÓN ESPAÑOLA

Campos Lucas, F.J. [1]; Monge Martín, D. [2]; Carrascal Rueda, P. [3]; Fernández Fernández, Ó. [4]; Moral, E. [5]; Soria Poveda, C. [6]; Caballero Martínez, F. [2]

1. Facultad de Medicina. Universidad Francisco de Vitoria; 2. Facultad de Ciencias de la Salud. Medicina. Universidad Francisco de Vitoria; 3. Gerencia. Esclerosis Múltiple España; 4. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 6. Psicología de la salud. Suportias

Objetivos: Realizar un análisis multidimiensional del impacto de la EM en la vida del paciente desde la perspectiva de todos los stakeholders implicados en la enfermedad (pacientes, cuidadores y profesionales)

Material y métodos: Dos grupos focales interdisciplinares estructurados según la técnica Crawford Slip Writing. Fecha: 25 de mayo de 2017. Participantes: 1) Comité científico experto en EM y metodología de investigación (6 miembros) y 2) panelistas de grupos focales (pacientes: 2, cuidadores y familia: 3, neurólogos: 2, otros clínicos: 2, 1 enfermera experta, 1 director de institución socio-sanitaria, 1 psicólogo, 1 fisioterapeuta y 1 trabajador social). Áreas de análisis: Basadas en las recomendaciones "Seven principles to improve quality of life with MS" de MSIF 2017 (Federación Internacional de EM), revisadas y analizadas por el comité científico del proyecto.

Resultados: Análisis cualitativo, semántico y lingüístico de las conclusiones de los grupos:•Se identifican 127 áreas de impacto, necesidad, expectativa o preferencia del paciente con EM. •Entre ellos se realizan 18 nuevas aportaciones inéditas en el análisis preliminar del comité científico (estigma y rechazo laboral, tratamiento pseudocientífico, segunda opinión médica, voluntades anticipadas, delegación en familiar para la toma de decisiones, ocio familiar y adaptado entre otras).

Conclusión: El uso de técnicas cualitativas que garantizan el protagonismo confidencial de todas los stakeholders sobre Esclerosis Múltiple ha permitido la identificación de áreas ocultas o de repercusión de esta enfermedad infravaloradas por los profesionales, que deberían ser tenidas en cuenta en futuras investigaciones socio-sanitarias sobre la Esclerosis Múltiple en España.

COMORBILIDADES Y SÍNTOMAS RELACIONADOS CON EL TABAQUISMO EN PACIENTES AFECTOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Castro Sánchez, M.V. [1]; Reyes Garrido, V. [1]; Muñoz Ruiz, T. [1]; Urbaneja Romero, P. [2]; Pons Pons, G. [1]; Lundahl Ciano Petersen, N. [1]; Villagran García, M. [1]; Moreno Arjona, M.D.L.P. [1]; Guerrero Fernández, M. [1]; León Martín, A. [1]; García Trujillo, L. [1]; Alonso Torres, A. [1]; Fernández Fernández, Ó. [1]; Serrano Castro, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: El tabaquismo aumenta el riesgo de desarrollar esclerosis múltiple (EM), acelera la progresión de la discapacidad medida por EDSS y disminuye la calidad de vida. Nuestro objetivo es averiguar si también condiciona un aumento en la frecuencia de otras comorbilidades y síntomas relacionados con la enfermedad.

Material y métodos: Durante dos meses, seleccionamos una muestra aleatoria de pacientes afectos de EM que acudían a revisión y completaron voluntariamente (98%) un cuestionario que permitió clasificarlos como fumadores, exfumadores o nunca expuestos. Describimos el uso del tabaco y la prevalencia de otras comorbilidades en nuestra muestra en comparación con los datos descritos en la población general, así como la coexistencia de otros síntomas relacionados con la EM. Indagamos en las diferencias existentes entre los tres grupos para estos parámetros así como en la influencia del tiempo y dosis de exposición a tabaco acumulada.

Resultados: 170 pacientes (54 varones, 116 mujeres). 31% fumadores, 30% exfumadores y 39% nunca fumadores. Media de EDSS acumulada 2,59 (DS 1,91). Media de tiempo de evolución de la enfermedad 12,72 (DS 6,29). Media de años fumando 10,94 (DS 12,25). La existencia de otros factores de riesgo vascular (hipertensión arterial, dislipemia, diabetes), otras enfermedades autoinmunes, síntomas depresivos y de ansiedad, problemas de memoria, visuales y trastornos esfinterianos fue más frecuente en pacientes expuestos (fumadores y exfumadores) que en los que nunca habían fumado.

Conclusión: El tabaquismo podría incrementar la existencia de otras comorbilidades y aumentar la frecuencia y severidad de otros síntomas relacionados con la EM, reforzando las razones para incentivar la deshabituación

EXPERIENCIA TERAPÉUTICA CON TERIFLUNOMIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE (EMRR) EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Baena Palomino, P.; Carmona Bravo, V.; Lamas Pérez, R.; Lebrato Hernández, L.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La teriflunomida(TRF) es un tratamiento modificador de la enfermedad(TME) de la EMRR, recientemente autorizado. Presentamos un análisis de la experiencia terapéutica con dicho fármaco en las consultas de Enfermedades-Desmielinizantes de nuestro centro.

Material y métodos: 1)Pacientes diagnosticados de EMRR(criterios de McDonald-2010-revisados) que hayan recibido, al menos, una dosis de TRF;2)Edad superior a 14 años. Análisis de eficacia sólo en pacientes con TRF durante al menos 6 meses.

Resultados: Incluimos 27 pacientes (88,9% mujeres), con edad media de 45,81 años, y duración media de enfermedad 144,33 meses. Veintiún(77,7%) pacientes se incluyeron en los análisis de eficacia. La tasa de brotes media en el año previo al inicio de TRF fue 0,926 y la media de la EDSS-basal 2,89. Las indicaciones, no excluyentes, para el tratamiento fueron la ineficacia(51,85%) y los efectos adversos(88,9%) de tratamientos previos. Un 96,3% habían recibido otro TME

previamente. La duración media del tratamiento con TRF fue de 11,11 meses. El 85,71% de pacientes permanecieron libres de brotes, un 80,95% no sufrieron un incremento de EDSS y un 90,1% no presentó actividad radiológica. Se produjo remisión completa de la enfermedad (NEDA-3) en el 81,8%, en el 1º-año. Dos(7,4%) sujetos sufrieron eventos adversos (hipertensión arterial incontrolable y molestias digestivas). No se detectaron alteraciones analíticas. Tres(11.1%) pacientes suspendieron el tratamiento (2 enfermos por efectos adversos y 1 por ineficacia).

Conclusión: TRF es un fármaco eficaz en el tratamiento de la EMRR y habitualmente bien tolerado. Nuestros datos coinciden con lo previamente descrito en la literatura, con un mejor perfil de seguridad.

MINDFULNESS MEJORA LA COGNICIÓN SOCIAL ALTERADA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Oreja Guevara, C. [1]; Soto López, T. [2]; Irimia Nores, A. [2]; Muñoz San José, A. [2]; Cebolla Lorenzo, S. [2]; Rodríguez Vega, B. [2]; Bayón Pérez, C. [2]; Carrillo Notario, L. [2]; González Suárez, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La cognición social es la capacidad para entender los sentimientos y las actuaciones de las otras personas. La cognición social está alterada en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y esto conlleva un impacto en la calidad de vida de los pacientes. El objetivo es estudiar si una intervención psicosocial basada en mindfulness (MBI) mejora la cognición social en pacientes con esclerosis múltiple.

Material y métodos: Se estudian pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple remitente-recurrente durante tres meses. Se realiza una Intervención Basada en Mindfulness en formato grupal de ocho semanas de duración con sesiones de hora y media. Antes de iniciar las sesiones de mindfulness y después de las ocho semanas se evalúa el rendimiento de cognición social con la prueba de video Movie Assessment Social Cognition (MASC) validada en población española. También se les evalúo la depresión y la ansiedad (HADS).

Resultados: Se estudian 31 pacientes de EM (29 mujeres). La edad media fue de 43 años y la duración de la enfermedad era entre 1 y 25 años. La media basal de aciertos en el MASC fue de 0,63 ± (0,59-0,67) y de 0,67 ± (0,63- 0,71) después del mindfulness (z: -2.19, p:0.028).El error más frecuente fue el subtipo hipomentalizador (media 6.82, dt =3.16). La puntuación en el test de HADS también se redujo significativamente.

Conclusión: Se muestra que intervenciones basadas en mindfulness pueden mejorar de forma significativa la cognición social en los pacientes de EM y con ello su calidad de vida.

ESTUDIO COMPARATIVO DE DIMETILFUMARATO Y TERIFLUNOMIDA EN DOS CENTROS HOSPITALARIOS DEL NORTE DE ESPAÑA

Cámara Marcos, M.S. [1]; Ostolaza Ibáñez, A. [1]; Castillo Álvarez, F. [2]; Marzo Sola, M.E. [2]; Ayuso Blanco, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos: Comparar y analizar retrospectivamente características basales de pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con Teriflunomida y Dimetilfumarato, efectividad y seguridad de ambos fármacos en práctica clínica.

Material y métodos: Estudiamos los pacientes que iniciaron Teriflunomida y Dimetilfumarato entre enero de 2015 y mayo de 2017. Comparamos datos demográficos, características clínicas de la enfermedad, tratamientos previos, y analizamos la evolución de la enfermedad: tasa anualizada de brotes (TAB), EDSS, según el tratamiento prescrito efectos adversos (EA) y discontinuación del tratamiento.

Resultados: Se registraron 193 pacientes, 72 tratados con Teriflunomida y 121 con Dimetilfumarato. No se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas en características demográficas de ambos grupos; tampoco en las características de la enfermedad, aunque existía una tendencia a EDSS basales menores con Teriflunomida (p0.02). Respecto a la efectividad, no hubo diferencias en la TAB ni en EDSS a los 12 meses ni 24 meses de seguimiento, aunque sí una mayor tendencia a la aparición de brotes con Dimetilfumarato a los 12 meses (p0.03). Hubo mayor número de EA con Dimetilfumarato ($p<0.001$), siendo más frecuentes las reacciones gastrointestinales ($p<0.003$) y efectos hematológicos ($p<0.001$). No se evidenció diferencia significativa en la tasa de abandonos.

Conclusión: No existen diferencias en el perfil de paciente seleccionado para iniciar cada tratamiento y, aunque hay una tendencia a elegir pacientes con EDSS menores en Teriflunomida, no encontramos diferencias en la efectividad entre ambos tratamientos. Finalmente, a pesar de encontrar mayor número de EA en Dimetilfumarato, no encontramos diferencias en la seguridad y tasa de abandonos entre Dimetilfumarato y Teriflunomida.

FATIGA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FÁRMACOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD DE PRIMERA LÍNEA. ASOCIACIÓN CON EL TIPO DE FÁRMACO Y OTRAS VARIABLES

Erdocia Goñi, A.; López Álava, S.; Gómez Eguilaz, M.; López Pérez, M.Á.; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Principal: Conocer si existe una asociación entre la fatiga y el tipo de fármaco modificador de la enfermedad de primera línea(FAME-1L): Interferón Beta(IFNb), Acetato de Glatirámero(AG), Dimetilfumarato(DMF) y Teriflunomida(TRF). Secundarios: Describir las variables sociodemográficas y clínicas de los pacientes incluidos en el estudio, y su posible asociación con la fatiga.

Material y métodos: Estudio transversal: Recogemos las variables sociodemográficas y clínicas de todos los pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente-Recurrente(EM-RR) tratados con FAME-1L en nuestra comunidad (todos los tratados con AG, DMF y TRF que consienten participar; y un número similar de IFNb). Valoramos la fatiga

mediante el cuestionario Fatigue Severity Scale (FSS. Fatiga=FSS≥4), y la depresión mediante el Inventario de Depresión de Beck(BDI-II). Utilizamos Rcomander para el análisis estadístico.

Resultados: Destacamos: 74 pacientes (25IFNB, 15AG, 19DMF, 15TRF). 52 mujeres(70'3%). Edad media 42'83 años(19-77). Edad media al diagnóstico 33'7años(17-55). Duración media enfermedad 9'26 años(0-32). EDSS media 1´84(0-6'5). 41(55´4%) fatigados: 68% de IFNb, 33'3% de AG, 42'5% de DMF, 73'3% de TRF(p=0´049). El 19'5% de ellos tratados para la fatiga. Hay una asociación positiva entre fatiga y el grado de síntomas depresivos (p<0.001), entre la fatiga y estado civil (más entre divorciados; p=0.014) y estado laboral (más entre no trabajadores; p=0'008). 34 (45'95%) presentan síntomas depresivos, 47'1% sin tratamiento antidepresivo.

Conclusión: Existe una asociación entre la fatiga y el tipo de FAME-1L(más fatigados en TRF), haciendo falta estudios longitudinales y con mayor número de participantes. En EM-RR tratados con FAME-1L, la fatiga y la depresión son síntomas frecuentes pero poco conocidos e infratratados por el neurólogo, siendo necesario preguntar explícitamente por ellos en las consultas.

DATOS NORMATIVOS DE ACIERTOS Y OMISIONES DEL PACED AUDITORY SERIAL ADDITION TEST, PASAT 3", PARA POBLACIÓN ESPAÑOLA SANA Y CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

García Vaz, F. [1]; Meca Lallana, V. [2]; González Cuenca, R.G. [3]; Palmi Cortés, I. [2]; del Rio Muñoz, B. [2]; Vivancos Mora, J.A. [2]; Martínez Ginés, M.L. [4]; García Domínguez, J.M. [5]; Cuello, J.P. [5]; Lozano Ros, A. [4]; Meldaña Rivera, A. [6]; Higueras Hernández, Y. [5]

1. Servicio de Neurología. Fundación para la Investigación Biomédica, Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Universidad Complutense de Madrid; 4. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 5. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 6. Servicio de Neurología. Instituto Investigación Sanitaria, Hospital Gregorio Marañón

Objetivos: Presentar una actualización de datos normativos del PASAT 3" en controles sanos y en pacientes con esclerosis múltiple (EM) ajustada por nivel educativo.

Material y métodos: Se reclutan 151 pacientes con EM (38,4% hombres; 42 años de media) y 148 controles sanos (CS) igualados en edad y nivel educativo. Ambos grupos se dividen por el nivel de escolarización: NV1, 8 a 12 años; NV2, 13 a 16 años; NV3, 17 en adelante. Se administra el PASAT 3" a EM y CS. Se analizan las diferencias entre grupos y se obtienen media, moda, desviación típica y percentiles para respuestas correctas (RC) y omisiones (OM).

Resultados: Encontramos diferencias significativas entre CS y EM en RC y OM (p<0,01): CS (RC media=45,46±10,39; OM media=8,65±7,7) y EM (RC media=40,76±11,98; OM media=13,00±10,40). El análisis por niveles educativos reveló mayor significación estadística en NV3 en RC y OM (p<0,01) en comparación con NV1 y NV2 (OM p<0,05). Se obtienen media, moda, desviación típica, y percentiles de RC y OM para NV1, NV2 y NV3 de CS y EM.

Conclusión: Los resultados de este trabajo proporcionan una actualización de datos normativos del PASAT 3"para población española sana y con esclerosis múltiple; destacan la necesidad de tener datos normativos para los niveles educativos más altos y aportan una baremación específica facilitando la detección temprana del deterioro cognitivo en dicha población; aportan la baremación de las omisiones permitiendo discriminar la influencia de la velocidad de procesamiento en la ejecución del PASAT 3".

TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE ACTIVA: PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS

Pascual Carrascal, D.; Aguado García, L.; Herrera Varo, N.; Miranda Santiago, J.; Casas Peña, E.; Arnaiz Senderos, S.; Hernando Asensio, A.; Porqueres Bosch, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Analizar resultados de eficacia y seguridad en práctica clínica real de una muestra de pacientes tratados con teriflunomida en nuestro medio hospitalario.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de una muestra de 55 pacientes con EM activa tratados con teriflunomida, incluyendo formas remitentes recurrentes (71%) y formas secundarias progresivas activas (29%); con una mediana de edad de 46,4 años, tiempo de evolución de la enfermedad medio de 11,9 años y un 60% de mujeres. El 89% había recibido otros tratamientos previos.

Resultados: Se analizan datos de eficacia basados en tasa anual de brotes (TAB) y progresión de la discapacidad medida mediante la EDSS. La TAB se redujo de 0,67 a 0,13 tras un año de tratamiento. La EDSS global no aumentó respecto a los valores basales pre-teriflunomida. Como efectos adversos destacan: afinamiento del cabello, síntomas gastrointestinales, elevación de transaminasas e hipertensión arterial; aunque ninguno de estos condicionó la retirada de la medicación. Solo el 16.36% precisó cambio por respuesta subóptima en parámetros clínicos y/o radiológicos.

Conclusión: Los datos son consistentes con los observados en los ensayos clínicos, tanto pivotales como de extensión, en cuanto a eficacia y seguridad. Los efectos adversos reportados han sido de carácter leve y reversible. Pese a que los pacientes con mayor EDSS no son la diana terapéutica habitual, por encontrarse en fases progresivas de la enfermedad, se ha objetivado una disminución de la progresión de discapacidad en este subgrupo.

Enfermedades Desmielinizantes P6

VITAMINA D Y EVOLUCIÓN DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Candeliere Merlicco, A. [1]; Villaverde González, R. [2]; Fernández Romero, I. [3]; Segura Ubeda, T. [4]; Lastres Arias, M.D.C. [5]; Aparicio Castro, E. [6]; Peláez Ballesta, A. [3]; Sampedro Andrada, A. [1]; Andreu Reinón, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez; 4. Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud S. María de Gracia; 5. SUAP Águilas; 6. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos: Valorar si los pacientes con esclerosis múltiple R-R (EM) presentan bajos niveles de vitamina D (Vit-D) y si eso influye en la evolución de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo. Se ha subdividido a los pacientes con EM R-R en dos grupos: Buena evolución (pacientes que no han tenido brotes en el 2016) y mala evolución (pacientes que han tenido al menos 1 brote en el 2016). Se han recogido los valores de Vit-D del 2016. Sucesivamente se ha subdividido a los pacientes categorizándolos según Vit-D normal (>30 ng/ml); insuficiente (20-30); deficitaria (<20).

Resultados: El 57.1% de los paciente presentaba un déficit de Vit-D, el 36.4% una insuficiencia y solo el 6.5% niveles normales. Los valores medios de Vit-D no difieren de forma significativa en los meses de invierno (octubre-abril) y verano (mayo-septiembre) (p=0,6). No hay asociación estadísticamente significativa entre la Vit-D categorizada y la buena o mala evolución de la enfermedad (p: 0,549). No hay asociación estadísticamente significativa entre la Vit-D categorizada y la EDSS (p: 0,709). Hay correlación negativa (r = -0,334 p=0,003) entre edad y niveles vit-D. En particular la media de vit-D (11.69 ng/ml) era menor en los mayores de 50 años de manera significativa (p= 0,002) respecto a los menores de 50 años (19,16 ng/ml).

Conclusión: Solo el 6.5% de los pacientes con EM tiene niveles normales de Vit-D y los pacientes con mayor edad presentan valores menores. Tener insuficiencia o déficit de Vit-D no se asocia a una mayor tasa anual de brotes ni a una mayor discapacidad.

FINGOLIMOD FOSFATO PROTEGE DEL DAÑO OXIDATIVO NEURONAL INDUCIDO POR MENADIONA

Fernández Fernández, Ó. [1]; Martín Montañez, E. [2]; García Fernández, M. [3]; Lara, M.E. [3]; Boraldi, F. [4]; Oliver, B. [1]; Leyva, L. [1]; Pavia, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 2. Departamento de Farmacología y Pediatría. Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Universidad de Málaga, Málaga, España; 3. Servicio de Fisiología Humana. Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Universidad de Málaga, Málaga, España; 4. Departamento de Ciencias de la Vida. Universidad de Modena e Reggio Emilia, Modena, Italia

Objetivos: El objetivo del presente trabajo es estudiar el efecto antioxidante de Fingolimod Fosfato (FP) sobre el daño oxidativo producido por menadiona en cultivos neuronales

Material y métodos: Se partió de cultivos neuronales (SN4741) que se usaron como control (células no tratadas) o se trataron con menadiona 15 μM, solo o en presencia de FP 50 nM durante 6 horas para estudiar: toxicidad celular, niveles intracelulares de producción de ROS, niveles de marcadores de estrés oxidativo y expresión de enzimas antioxidantes. Las diferencias estadísticas se determinaron usando one-way ANOVA. La significación estadística se estableció en p<0,05.

Resultados: FP fue capaz de recuperar el 50% del daño producido por menadiona sobre la viabilidad neuronal (p<0,05). También revirtió el efecto de menadiona sobre la producción de O2−• intracelular y mitocondrial medido por citometría de flujo (p<0,05). Al estudiar los marcadores de estrés oxidativo, menadiona produce una disminución del 25% en TTL y un aumento del 34% en AOPPS en comparación con el control; estos cambios se revierten por co-incubación con FP (p<0,05). Cuando estudiamos la expresión de Trx2 y SOD2, menadiona induce una disminución del 53% y del 42% en los niveles de Trx2 y SOD2 respectivamente comparado con el control; estas disminuciones se reducen a solo un 8,5% y un 20% respectivamente en presencia de FP (p<0,05).

Conclusión: FP ejerce un efecto modulador sobre la producción de ROS, niveles de marcadores de estrés oxidativo y expresión de enzimas antioxidantes que mantienen el equilibrio del estado oxidativo neuronal.

EFICACIA Y SEGURIDAD EN UNA SERIE DE PACIENTES TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA DE 9 HOSPITALES DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Lozano Ros, A. [1]; Martínez Ginés, M.L. [1]; Aladro, Y. [2]; Borrega, L. [3]; Moreno, S. [4]; Gómez, M. [5]; Martín, H. [6]; López de Silanes, C. [7]; Ayuso, L. [8]; Ginestal, R. [9]; Urtiaga, S. [2]; Labiano, A. [4]; Casanova, I. [10]; Rubio, L. [8]; Cuello, J.P. [1]; Romero Delgado, F. [1]; Higueras, Y. [1]; Goicochea Briceño, H. [1]; Meldaña Rivera, A. [1]; García Domínguez, J.M. [1]; de la Comunidad de Madrid, G.D.E.D.E.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Torrejón; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón

Objetivos: Describir las características basales, eficacia y seguridad de los pacientes tratados con teriflunomida en 9 centros hospitalarios de la Comunidad de Madrid.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes que iniciaron teriflunomida en sus respectivos hospitales desde 2012-Marzo 2017. Se recogieron los datos demográficos e historia de la enfermedad: presencia de brotes, EDSS a los 3, 6, 12 y 24 meses, lesiones T2 nuevas y/o captantes de gadolinio a los 12 y 24 meses.

Resultados: Se recogieron 144 pacientes (110 mujeres). 110 provenían de tratamientos previos, mayoritariamente por efectos adversos (EA) (69,1%). La mediana de EDSS basal fue 1,5 y la tasa anualizada de brotes (TAB) media en los 2 años previos fue de 0,45. En RM basal (n=120), 82,5% tenían >9 lesiones T2 y un 23,3%, lesiones captantes de gadolinio. El seguimiento medio de la muestra fue de 11,8 meses. La TAB media al primer año de tratamiento fue 0,2 (n=85) y a los 2 años (n=17) de 0,08. No hubo cambios en la mediana de EDSS. Un 12,5% abandonó el tratamiento, fundamentalmente por ineficacia (55,5%). En RM a los 12 meses (n=43, 30%): 74,5% no mostraron captación y un 51,2% no presentaron nuevas lesiones en T2. Un 72,2% de pacientes presentaron EA: alopecia (23%), gastrointestinales (22,2%) y elevación de transaminasas (14,6%); graves el 4,8%.

Conclusión: Nuestra serie, en práctica clínica real, no evidencia

diferencias importantes con los estudios pivotales. Será necesario confirmar los datos en muestras mayores durante seguimientos más largos.

COMPARATIVA DE ADHERENCIA TERAPÉUTICA EN LA EM: ¿NUESTROS PACIENTES CUMPLEN O NO EL TRATAMIENTO PRESCRITO?

Prieto Gañán, L.M. [1]; Sánchez Gundín, J. [2]; Gómez Romero, L. [3]; Vicente Rodrigo, J.A. [1]; Cuerda Clares, M.T. [1]; Ramírez Luna, J.C. [1]; Mora Peña, D. [1]; Jiménez De la Cruz, L. [1]

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Farmacia. Hospital General Virgen de la Luz; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz

Objetivos: Conocer la adherencia al tratamiento farmacológico en pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple (EM) en tratamiento con fármacos modificadores de la enfermedad (FME) orales e inyectables. Definimos adherencia como grado de cumplimiento con el régimen terapéutico prescrito.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con EM en tratamiento con FME orales y FME inyectables en un hospital de segundo nivel entre junio de 2011 y febrero de 2017. Se recogieron la edad, sexo, FME empleado, adherencia y duración del tratamiento. Los datos de adherencia fueron recogidos mediante entrevista personalizada y el programa de dispensación a pacientes externos. Las tasas de adherencia se cuantificaron mediante la relación entre las dosis de fármaco dispensadas y las dosis necesarias. Calculamos las tasas de adherencia para cada fármaco y la media de adherencia de FME orales vs inyectables.

Resultados: Se incluyeron 120 pacientes con media de edad de 45 años y predominio femenino (76%). 1) FME orales: adherencia media para Fingolimod fue del 99.46%, Dimetilfumarato del 96.82% y Teriflunomida del 97.97%. 2) FME inyectables: adherencia media para Interferonβ 1a fue del 97.34%, Interferonβ 1b del 94.48%, Acetato de glatirámero del 97.50%, Peginterferonβ 1a del 99.25%, Natalizumab y Alemtuzumab del 100% en ambos. La adherencia media de FME orales se situó en 98.08% y FME inyectables en 98.09%.

Conclusión: La adherencia es fundamental para conseguir un resultado terapéutico óptimo y se asocia a mejor evolución y disminución del gasto sanitario. En EM las adherencias son muy variables (60-90%), siendo altas en nuestro estudio independientemente de la vía de administración.

INFLAMACIÓN GRAVE EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL MEDIADA POR CÉLULAS B SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB

Alberola Amores, F.J. [1]; Navarro Cantó, L. [1]; Sola Martínez, M.D. [1]; Alom Poveda, J. [1]; Alcalá Vicente, C. [2]; Pérez Miralles, F. [2]; Casanova Estruch, B. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal anti-CD52, aprobado para la esclerosis múltiple (EM) activa, que causa una depleción rápida y una repoblación lenta de linfocitos. A través de este mecanismo aumenta el riesgo de fenómenos de origen autoinmune.

Material y métodos: Presentamos un caso de un hombre de 49 años, EMRR de más de diez años de evolución, que tras tratamiento con IFN beta-1a, y Natalizumab (48 infusiones, serología virus JC positiva) en abril de 2016 recibió su primer ciclo de Aletuzumab, EDSS 3. Seis meses después, presenta empeoramiento motor subagudo en miembro inferior derecho, EDSS 4 y en RM se objetiva una mielitis captante cervical y tres nuevas lesiones supratentoriales, captantes. Mejora tras megadosis de metilprednisolona.

Resultados: En abril de 2017, dos semanas antes del segundo ciclo, acude a consulta con un cuadro cerebeloso subagudo, EDSS 4.5, y en la RM se objetiva la aparición de al menos 18 nuevas lesiones todas ellas captantes de gadolinio. Ante el empeoramiento neurológico franco, y ausencia de mejoría con megadosis de metilprednisolona, se decide realizar plasmaféresis, y posteriormente tratamiento con Rituximab, con mejoría clínica y radiológica.

Conclusión: Hemos considerado que estamos frente a un fenómeno autoinmune secundario a Alemtuzumab en el SNC, más que frente a un fracaso al mismo. El empeoramiento clínico-radiológico aparece aproximadamente seis meses después del tratamiento, momento en el que comienza la repoblación y expansión periférica de los linfocitos B; además se produce una clara respuesta al tratamiento con plasmaféresis y Rituximab, lo que de nuevo orienta a patología mediada por células B.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ALENTUZUMAB EN LA PROVINCIA DE CÁCERES

Barragán Prieto, A. [1]; Castellanos Pinedo, F. [2]; Jiménez Caballero, P.E. [1]; Zurdo Hernández, M. [2]; Duque Holguera, M. [1]; Romero Cantero, V. [1]; Falcón García, A. [1]; Gómez Gutiérrez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto

Objetivos: Alentuzumab es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra glicoproteínas de superficie CD-52, presente en linfocitos T y B, aprobado para el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) activa. Describimos la experiencia conjunta de dos Centros con este fármaco.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo en el que se recogen variables basales de la enfermedad, de seguridad y evolutivas.

Resultados: Incluimos 11 pacientes, 9 mujeres (81.8%), edad media de inicio de 28 años (DE 11.9). EDSS media 5 (DE 1.53), tasa anual de brotes (TAB) de 2 en 4 pacientes (el 36.4%) y de 3 en 5 (45.5%). Se detectó actividad radiológica en neuroimagen (RMN) en 9 pacientes (81.8%). No hubo ningún paciente naive para tratamiento, habiendo sido tratados con una media de 3 fármacos (DE 2), siendo el más frecuente Fingolimod: 7 pacientes (63.6%). Tras la infusión, todos sufrieron rash leve, 3 cefalea (27.3%), 6 fiebre o febrícula (54.5%), y 10 linfopenia (90.9%) que se recuperó posteriormente. El periodo

de seguimiento medio ha sido de 22 meses (DE 8), durante el mismo 4 pacientes (36.4%) han presentado alteración de las transaminasas, y 2 enfermedad de Graves. La EDSS media postratamiento ha sido de 4 (DE 2.6), 2 pacientes (18.2%) han sufrido un brote posterior, y ninguno tiene actividad radiológica en las RM posteriores.

Conclusión: En nuestra experiencia, Alentuzumab es una buena alternativa para el control clínico-radiológico de pacientes con EM activa, teniendo que vigilar las posibles complicaciones a largo plazo.

IMPACTO DE LA RESERVA COGNITIVA EN LA EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD, COGNICIÓN, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Vidorreta Ballesteros, L. [1]; Azkune Calle, I. [2]; Sánchez Menoyo, J.L. [2]; Antón Ladislao, A. [1]; Vázquez Picón, S. [1]; Gómez Beldarrain, M. [1]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Evaluar el papel de la Reserva Cognitiva (RC) en la evolución de la discapacidad, cognición, calidad de vida y aspectos emocionales en una cohorte de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos: Se incluyeron 50 pacientes con EM (40 remitente-recurrente, 10 primariamente progresiva) seguidos de forma prospectiva. Se realizaron tests neuropsicológicos, cuestionario de calidad de vida específico (MSQoL-54) y tests de ansiedad y depresión de Beck. Se recogieron datos de carga lesional, tasas de recaída escala de discapacidad (EDSS) y situación sociolaboral. Se realizó un análisis univariable para determinar el papel de la RC en las diferentes variables analizadas. El porcentaje de la varianza por modelos multivariables fue calculado con el R-cuadrado.

Resultados: La RC se correlacionaba con la velocidad de procesamiento y la memoria verbal. Cada unidad de incremento en la RC suponía un incremento de 2,27 puntos en el score de salud física (MSQoL-54) (p=0,002). Cada unidad de mejora en la velocidad de procesamiento se correlacionó con una disminución de 0,32 unidades en la EDSS (p=0,0001), y cada unidad de mejora en la memoria verbal resultó en 0,17 unidades menos de la EDSS (p=0,0312). La escala mental del MSQoL-54, la EDSS y la memoria verbal explicaban el 48% de la varianza en la variable salud física.

Conclusión: La RC es un factor independiente asociado con una mejor percepción de la salud física en los pacientes con EM.

DETERIORO COGNITIVO EN NEUROMIELITIS ÓPTICA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Fernández Díaz, E.; Gómez Hontanilla, M.; Díaz-Maroto Cicuéndez, I.; Fernández Valiente, M.; Gracia Gil, J.; Romero Sánchez, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: El estudio del deterioro cognitivo(DC) ha aumentado su interés en esclerosis múltiple(EM) pero no se caracterizado de igual manera en pacientes dentro de los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica(NMO) seropositivos para anticuerpos anti-AQP4, menos aún para los pacientes anti-MOG. Nuestro objetivo es investigar la prevalencia y patrón de alteración cognitiva en nuestros pacientes NMO y EM comparados con controles sanos (CS)

Material y métodos: Incluimos 68 sujetos en el estudio(5 NMO-AQP4, 4 NMO-MOG, 37 EM and 22 CS) en nuestro centro. La evaluación cognitiva se ha realizado mediante la batería neuropsicológica breve para EM. Escalas de depresión y fatiga se han incluido, así como variables clínico-radiológicas para los pacientes NMO/EM.

Resultados: Ambos grupos, NMO y EM, tuvieron peor rendimiento que los controles sanos en todos las funciones cognitivas analizadas($p 0<0.05$) incluyendo memoria verbal, velocidad de procesamiento, atención compleja y fluencia verbal. Se detectó DC(>2 test alterados) en 22.2% de los pacientes NMO(1 NMO-AQP4, 1 NMO-MOG) y en 13,5% de los EM. DC en EM se relacionó con EDSS >4 and mayor carga T2 en RM. No se encontraron diferencias entre los 3 grupos en cuanto a edad, sexo, educación, depresión o fatiga. Tampoco fueron halladas diferencias en duración de la enfermedad, EDSS o número de pacientes tratados en los grupos NMO y EM.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que tanto los pacientes de NMO como de EM tienen peor rendimiento cognitivo que sus controles. La evaluación de más pacientes NMO (AQP4 y MOG) permitirá definir mejor el perfil de alteración cognitiva de estos pacientes.

EL GROSOR INTIMA-MEDIA CAROTÍDEO (GIMC) SE ASOCIA CON EL EN HLA-DRB1*15 EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Quintanilla, V. [1]; Toriello Suárez, M. [1]; Pérez Pereda, S. [1]; Ocejo Viñals, G. [2]; Irure Ventura, J. [2]; Oterino Duran, A. [1]

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

Objetivos: Existen evidencias crecientes de que la función endotelial puede estar implicada en la patogénesis de la esclerosis múltiple (EM). Estudios previos han demostrado su papel en otras enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide. HLA-DRB1*15 dobla el riesgo de padecer EM. Más allá, en las formas remitentes recurrentes (EMRR) se asocia con la gravedad de la enfermedad. Estudiamos el daño endotelial en la EM midiendo el grosor intima media carotídeo (GIMc) y su correlación con biomarcadores de inflamación.

Material y métodos: Se reclutaron 37 pacientes con EMRR (edad media 40.90 ± 8.6, EDSS media= 2.0) de acuerdo con los criterios McDonald 2010 y sin factores de riesgo vascular conocidos. Tras firma de consentimiento informado el GIMc se midió por un explorador ciego en la arteria carótida común de acuerdo a protocolo. Se obtuvo DNA de sangre periférica y el HLA mediante reacción en cadena de la polimerasa con oligonucleótidos de secuencia específica (PCR-SSO) y análisis Luminex. Se analizaron también marcadores de inflamación. El análisis se realizó con SPSSv22.

Resultados: Los pacientes con el alelo HLA-DRB1*15 (n=14) presentaban GIMc mayores (media 1.044 ± 0.15mm) que aquellos sin dicho alelo (media 0.928 ± 0.15mm; p=0.0041). No existió correlación entre el alelo HLA-DRB1*15 y otros biomarcadores de inflamación

(PCR, VSG, FIBRINÓGENO O FACTOR VON Willebrand).

Conclusión: Describimos la primera asociación entre HLA-DRB1*15 y el daño endotelial medido con el GIMc en pacientes con EMRR. El daño endotelial podría estar correlacionado con la inflamación y la actividad de la enfermedad. Se precisan estudios más extensos que confirmen esta asociación.

ESTUDIO PROSPECTIVO PARA EL CONTROL EVOLUTIVO DE LAS ALTERACIONES DEL NERVIO ÓPTICO CON TÉCNICAS NO INVASIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE A 36 MESES DE SEGUIMIENTO

Carcelén Gadea, M. [1]; Gracia García, A. [2]; Quintanilla Bordás, C. [1]; Jannone Pedro, N. [1]; Álvarez Sánchez, L. [1]; Vilaplana Domínguez, L. [1]; Blanco Hernández, T. [3]; Pons Amate, J.M. [1]; Cervelló Donderis, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Oftalmología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Cuantificar y analizar los cambios en la función y estructura del nervio óptico (NO) en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) con y sin neuritis óptica retrobulbar (NOR). Describir la asociación entre las variables que reflejan daño axonal y la discapacidad mediante Expanded Disability Status Scale (EDSS).

Material y métodos: Estudio prospectivo a 3 años de pacientes con EMRR con NOR (n=24) y sin NOR (n=25) atendidos en la Unidad de EM de nuestro centro. Características muestrales: menores de 50 años, edad media 36.41 años y 73.5% mujeres. Variables analizadas: latencia y amplitud de potenciales evocados visuales (PEV), grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina (RNFL) mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) y diámetros longitudinal (DL) y transversal (DT) del NO mediante Eco-Dúplex transorbitario (EDTO).

Resultados: El grupo con NOR presenta alargamiento de latencia en PEV, menor DT y DL del NO y menor grosor de la RNFL que el grupo sin NOR tanto basalmente como en el control. Comparando los resultados basales y a los 3 años, ambos grupos presentan empeoramiento estadísticamente significativo en todos las variables excepto para latencia y amplitud de los PEV en el grupo con NOR. No existe correlación entre las variables que reflejan daño axonal y la EDSS.

Conclusión: En nuestra serie, las tres pruebas son capaces de detectar el deterioro progresivo en la vía visual en EM con y sin NOR, siendo la OCT la prueba más sensible y con menor variabilidad en el seguimiento aunque seguimos sin poder emplearla como marcador subrogado de discapacidad.

ÍNDICE DE CUERPO CALLOSO COMO MEDIDA INDIRECTA DE ATROFIA CEREBRAL EN FASES INICIALES DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Pérez Álvarez, Á.I.; Cernuda Morollón, E.; Serrano Pertierra, E.; Villafani Echazú, W.J.; Fernández Menéndez, S.; Martínez Rodríguez, L.; Oliva Nacarino, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Varios estudios apuntan a la presencia de atrofia cerebral desde estadios iniciales de la esclerosis múltiple. El índice de cuerpo calloso (ICC) se ha postulado como una útil medida indirecta de atrofia cerebral. Nuestro objetivo consiste en buscar posibles diferencias en los ICC entre pacientes con enfermedades desmielinizantes de reciente diagnóstico y pacientes sanos

Material y métodos: Se recoge una muestra de 118 pacientes con enfermedades desmielinizantes (87 formas remitentes-recurrentes, 21 síndromes desmielinizantes aislados, 7 formas primarias progresivas y 3 síndromes radiológicos aislados) diagnosticados entre los años 2012 y 2016. Se recogen todos los estudios de resonancia magnética de estos pacientes desde el diagnóstico hasta el fin del período de observación (año 2016), obteniendo un total de 299 secuencias sagitales en las cuales se calcula el ICC. Asimismo se toma una muestra de 100 pacientes sanos de edad similar y se recogen 131 mediciones de ICC. De este modo se dispone de un total de 430 mediciones de ICC y se compara la media entre ambos grupos

Resultados: Se obtiene un ICC medio de 0.37 (desviación típica 0.05) en pacientes con enfermedades desmielinizantes mientras que en el grupo control se obtiene un ICC medio de 0.41 (desviación típica 0.03), siendo la diferencia estadísticamente significativa con un valor $p<0.001$ (IC 95%)

Conclusión: El índice de cuerpo calloso puede ser una medición útil como forma indirecta de detectar atrofia cerebral ya desde fases tempranas en pacientes con enfermedades desmielinizantes cuando los métodos de volumetría cerebral no resulten accesibles.

PERFIL TEMPORAL DE LAS REACCIONES ADVERSAS ASOCIADAS A LA INFUSIÓN DE ALEMTUZUMAB. EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN EL NOROESTE DE ESPAÑA

López Real, A.M. [1]; Peña Martínez, J. [2]; González Suárez, I. [3]; González Quintanilla, V. [4]; Solar Sánchez, D.M. [5]; Pato Pato, A. [6]; Amigo Jorrin, C. [7]; Aguado Valcárcel, M. [3]; Álvarez Rodríguez, E. [3]; Arias Gómez, M. [8]; Lorenzo González, J.R. [6]; Álvarez Fernández, L. [9]; Lema Devesa, M.C. [1]; Cacabelos Pérez, P. [8]; García Estévez, D.A. [10]; Oterino Durán, A. [4]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 6. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 7. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 9. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 10. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Describir el perfil temporal de las reacciones asociadas a la infusión (RAIs) de Alemtuzumab en la práctica clínica habitual en 11 hospitales del Noroeste de España.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) de 11 centros del Noroeste de España que habían recibido un 1º curso de Alemtuzumab (administrado, así como la premedicación, según ficha técnica); la dosis de metilprednisolona fue de 1 g los días 1-3 y 500 mg los días 4-5. Se recogieron todas las RAIs y su gravedad.

Resultados: Se incluyeron 83 pacientes (66% mujeres), que recibieron al menos, un 1º curso de Alemtuzumab. Edad media: 39,4±8,27 años. Duración media del seguimiento: 11,0±5,88 meses; 30 pacientes recibieron un segundo curso. Se registraron RAIs en 67 pacientes (81%), todas de intensidad leve a moderada. Cefalea y fiebre fueron las RAIs más frecuentes el 1º día de infusión; rash y prurito prevalecieron del 3º al 5º día, persistiendo incluso 72 horas después de finalizado el curso de tratamiento. El patrón temporal fue similar en el primer y segundo curso. Las RAIs fueron menos frecuentes durante el 2º curso (media 2,3±2,33 eventos/paciente) que durante el 1º (media 3,4±3,45 eventos/paciente).

Conclusión: La frecuencia y gravedad de las RAIs ha sido menor que la reportada en los ensayos clínicos. Además, es interesante destacar su patrón temporal de presentación; su conocimiento permitirá una mejor información y cuidado del paciente, lo que redundará en una mayor calidad asistencial.

Enfermedades Desmielinizantes P7

5 AÑOS DE SEGURIDAD DE FINGOLIMOD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL: PRIMEROS RESULTADOS DE PANGAEA, UN ESTUDIO NO INTERVENCIONISTA DE PACIENTES CON EMRR TRATADOS CON FINGOLIMOD

Guillen Pérez, R. [1]; Ziemssen, T. [2]; Albrecht, H. [3]; Haas, J. [4]; Klotz, L.L. [5]; Lang, M. [6]; Lassek, C. [7]; Schmidt, S. [8]; Tackenberg, B. [9]; Cornelissen, C. [10]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. Neurowissenschaften, Universitätsklinikum; 3. Servicio de Neurología. Praxis für Neurologie; 4. Servicio de Neurología. Zentrum für Multiple Sklerose; 5. Servicio de Neurología. Klinik für Allgemeine Neurologie, Universitätsklinikum Münster; 6. Servicio de Neurología. Klinik für Allgemeine Neurologie; 7. Servicio de Neurología. Neurologische Gemeinschaftspraxis Kassel und Vellmar; 8. Servicio de Neurología. Neurologische Gemeinschaftspraxis Schmidt, Neudecker & Viebahn GbR; 9. Servicio de Neurología. Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Gießen und Marburg; 10. Servicio de Neurología. Novartis Pharma GmbH

Objetivos: PANGAEA (Post-Authorization Non-interventional German sAfety of GilEnyA in RRMS patients) es un estudio no intervencionista realizado en Alemania para evaluar seguridad a largo plazo, efectividad y resultados reportados por pacientes.

Material y métodos: Se incluyeron 4.229 pacientes hasta diciembre de 2013. En enero de 2017, >300 pacientes terminaron el período de seguimiento de 5 años. Este análisis intermedio presenta datos de seguridad de fingolimod durante 5 años en práctica clínica habitual.

Resultados: Durante 5 años la tasa de discontinuación del estudio fue 12%. 67% de pacientes que iniciaron fingolimod con PANGAEA siguen en tratamiento. 79% de pacientes que interrumpieron el estudio también interrumpieron fingolimod. Razones más frecuentes para interrumpirlo prematuramente: decisión del paciente (33%), acontecimientos adversos (AA) (28%), decisión médica (12%) y progresión de enfermedad (11%). El perfil de seguridad de fingolimod durante 5 años en práctica clínica es comparable a los ensayos clínicos de fase III. AA más frecuentes: disminución del número de linfocitos, aumento enzimas hepáticas, infecciones en vías respiratorias altas (nasofaringitis [9,9%], bronquitis [2,4%], tos [2,2%] y potenciales AA relacionados con EM: fatiga [3,4%] y depresión [2,6%]). El 45% de pacientes no experimentaron AA y 3,9% de todos los AA fueron calificados graves.

Conclusión: Los resultados del análisis intermedio de 5 años de PANGAEA apoyan el perfil positivo de beneficio-riesgo de fingolimod demostrado en ensayos clínicos de fase III con datos de evidencia en práctica clínica habitual. La frecuencia/naturaleza de AA reportados es consistente con los encontrados en ensayos clínicos.

EL TEST DE SÍMBOLOS Y DÍGITOS: RESULTADOS DE UN ESTUDIO DE MÁS DE CINCO AÑOS DE SEGUIMIENTO

López Góngora, M.; Querol, L.; Vidal, N.; Simón-Talero, M.; González, P.; Sotoca, J.; Escartin, A.

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

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) presentan frecuentemente alteraciones cognitivas. El test de símbolos y dígitos (SDMT) ha demostrado ser una prueba sensible para valorar estas alteraciones, pero existen pocos estudios longitudinales. El objetivo es valorar el SDMT en un seguimiento de más de 5 años.

Material y métodos: Se incluyeron 97 pacientes con EM (69 mujeres), media de edad 36,6 años (DS=8,6) y 6,1 años de evolución (DS=6,1). Se realizaron tres exploraciones: basal, 1 y 7,8 años (DS=1,9) con formas paralelas de la Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests (BRB-N), que incluye el SDMT.

Resultados: Se realizó un ANOVA de medidas repetidas que mostró diferencias significativas en las pruebas de memoria visual inmediata (p=0,001) y fluencia verbal con consigna semántica (p=0,004) entre la primera y la segunda exploración, con puntuaciones superiores en la segunda. En el SDMT, se observó una puntuación significativamente inferior en la última exploración, respecto a las anteriores (p=0,030).

Conclusión: Dos pruebas de la BRB-N mostraron puntuaciones superiores en la segunda exploración respecto a la primera. Estudios previos han demostrado mejoría del 30% en memoria visual, probablemente por efecto aprendizaje. Respecto a la fluencia semántica, en la primera exploración se utilizaron puntuaciones directas para frutas y verduras y en la segunda animales. Datos normativos para población española muestran valores superiores para animales. Por el contrario, el SDMT mostró puntuaciones inferiores en la tercera exploración respecto a las anteriores, lo que apoya la utilidad de esta prueba como herramienta de evaluación cognitiva en pacientes con EM para seguimiento a largo plazo.

EL TRATAMIENTO TEMPRANO CON FINGOLIMOD MEJORA LOS RESULTADOS DE LA ENFERMEDAD A 2 Y 4 AÑOS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Sánchez Vera, I. [1]; García, E. [1]; Kappos, L. [2]; Hohlfeld, R. [3]; Tomic, D. [4]; Silva, D. [4]; Ringwald, K. [5]; Piani Meier, D. [4]; Selmaj, K. [6]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. University Hospital; 3. Servicio de Neurología. 3Ludwig-Maximilians University of Munich and Munich Cluster for Systems Neurology; 4. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, A.G.; 5. Servicio de Neurología. DATAMAP GmbH; 6. Servicio de Neurología. Medical University of Lodz

Objetivos: Comparar el efecto de fingolimod en las cuatro variables de actividad de enfermedad a 2 y 4 años de iniciar tratamiento con fingolimod en pacientes naïve versus los que cambiaron entre uno o más tratamientos modificadores de la enfermedad (TME) previos a fingolimod.

Material y métodos: Datos agrupados de los estudios FREEDOMS y FREEDOMS-II comparando fingolimod 0,5 mg/día versus placebo y sus extensiones. Pacientes en 3 grupos según tratamientos previos: naïve (N=683), 1 TME (N=515), ≥2 TME (N=358). Resultados: clínicos (tasa anualizada de brotes y progresión confirmada de enfermedad a 6 meses [6mPCE]) y relacionados con resonancia magnética (lesiones T2 y porcentaje de pérdida de volumen cerebral [PVC]) a 2 años.

Resultados: Previo ajuste de diferencias basales, las probabilidades de estar libre de brotes, 6mPCE, lesiones T2 o PVC fueron mayores en pacientes con fingolimod versus placebo, favorables al grupo naïve (3,75; 2,11; 4,48; 1,57; p<0,007, respectivamente) versus un TME (2,1; 1,74; 4,15; 2,51; p<0,05) y ≥2 TME (2,03; 1,35 [p=ns]; 4,06; 1,75; resultados restantes p≤0,03) a 2 años. Comparando pacientes con fingolimod entre grupos TME, los naïve estaban más frecuentemente libres de brotes que ≥2 TME (76,0% versus 53,3% a 2 años, 60,2% versus 33,3% a 4 años) y libres de lesiones T2 activas (48,7% versus 44,4% y 31,8% versus 22,0%); p≤0,05 para todas las comparaciones.

Conclusión: Estos datos sugieren que el tratamiento temprano con fingolimod da mejores resultados clínicos y de resonancia magnética a 2 y 4 años versus pacientes cambiados a fingolimod después de múltiples TME.

ENCEFALITIS AUTOINMUNES Y RECAMBIO PLASMÁTICO TERAPÉUTICO: ¿UNA ALTERNATIVA EFICAZ?

Urtiaga Valle, S. [1]; Labrador Marcos, S. [1]; Carmona Zabala, I. [2]; Gil-Olarte Montesinos, I. [1]; Escolano Escobar, C. [2]; Martin Ávila, G. [1]; Escolar Escamilla, E. [1]; Pinel González, A. [1]; Saenz Lafourcade, C. [1]; Morlán, L. [1]; Chica Gullón, E. [2]; Somolinos de Marcos, N. [2]; Aladro Benito, Y. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 2. Servicio de Hematología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: La encefalitis autoinmune engloba un grupo heterogéneo de encefalitis con mecanismos fisiopatológicos variados. Nuestro objetivo es evaluar la respuesta de distintas encefalitis autoinmunes al recambio plasmático terapéutico (RPT).

Material y métodos: Presentamos seis casos de encefalitis límbica (EL) (3 por anticuerpos anti-NMDAr, 2 por anti-canales de potasio voltaje dependiente (CKVD), 1 por anti-fisina) y un síndrome de opsoclono-mioclono tratados con RPT. Se evalúan datos clínicos, licuorales, de resonancia magnética, respuesta al tratamiento y evolución. El RPT se realizó con CS-3000 (1/7) y Amicus (6/7).

Resultados: La edad media al debut es 41 (± 16,6 DS) años, el tiempo de seguimiento > 2 años menos en el paciente con opsoclono-mioclono. Cuatro son mujeres (57,14%) y 3 pacientes asocian una neoplasia oculta: un varón con EL y carcinoma pulmonar de células pequeñas (anti-CKVD positivo, anti-Hu negativo) y 2 mujeres con teratoma ovárico y EL por anti-NMDAr. Todos se tratan con RPT (de 5 a 7 sesiones con 1,2 volemias/sesión) y corticoides altas dosis, en 4 se combina con inmunoglobulinas. Se observa mejoría en 6 de 7 pacientes, aunque 3 pacientes requieren inmunoterapia de segunda línea. El paciente portador de Ca de pulmón fallece por complicación médica tras mejorar de la EL. El paciente con opsoclono-mioclono requiere RPT periódicos. No observamos complicaciones de la RPT y la tolerancia fue buena.

Conclusión: En nuestros pacientes el RPT fue una terapia eficaz en los casos de EL mediada por anticuerpos frente antígenos de superficie, independientemente del tipo y de la presencia o no de neoplasia oculta.

LINFOPENIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE EN TRATAMIENTO CON DIMETILFUMARATO, ¿HALLAZGO MÁS COMÚN DE LO QUE PENSÁBAMOS?

Valderrama Martin, C.; Calle Calle, R.; Guillen Martínez, V.; Romero Villarrubia, A.; Arnal García, C.

Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios de Granada

Objetivos: El Dimetilfumarato (DMF) se ha asociado a disminución de los linfocitos totales durante el primer año de tratamiento para luego mantenerse en el tiempo. En los ensayos fase III, se describía la aparición de linfopenia grado 3 (<500/mm3) en aproximadamente el 4-5% de los pacientes. Sin embargo, la linfopenia inducida por DMF podría ser más común en la práctica clínica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional del recuento longitudinal de linfocitos en una serie de 73 pacientes con EM-RR tratados con DMF.

Resultados: Tiempo medio de tratamiento 14 meses (1-30). Disminución media de los linfocitos del 20.47% y 19.4% durante los 6 y 12 primeros meses, respectivamente. De ellos, 20/73 (27.4%) presentaron linfopenia en algún momento del tratamiento, 16/73 (22%) presentaron < 800 linfocitos/mm3 (linfopenia grado 2 o 3) persistente ≥ 6 meses. Un 5,47 % (4/73) presentó linfopenia grado 3 y el 26% (19/73) desarrolló linfopenia grado 2 ó 3. En el 95%, la linfopenia apareció en el primer año. A 3 pacientes (edad media 40 años) hubo que retirarles el tratamiento por linfopenia grado 3, mantenida ≥ 6 meses. No se detectaron infecciones severas ni oportunistas, aunque uno de ellos presentó bronquitis recurrentes.

Conclusión: La linfopenia (cifras< 1000/mm3) es frecuente en pacientes tratados con DMF durante el primer año de tratamiento, aunque la toxicidad grado 3 (<500/mm3) solo ocurre en un 5% de los casos. A diferencia de otros autores, nosotros no hemos encontrado que la edad sea un factor de riesgo para el desarrollo de linfopenia grave.

DETERIORO NEUROLÓGICO, RENDIMIENTO COGNITIVO, DEPRESIÓN Y FATIGA ASOCIADAS A LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Cochón, P.; López Góngora, M.; Simón-Talero Horga, M.; Sotoca Fernández, J.; Vidal Fernández, N.; Querol Gutiérrez, L.; Escartin Siquier, A.

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

Objetivos: Analizar la asociación de discapacidad funcional, rendimiento cognitivo, depresión y fatiga con calidad de vida (QoL) de personas con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Un grupo de 203 pacientes (62% mujeres) con EM fueron valorados cognitivamente con la Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests (BRB-N) y otras pruebas neuropsicológicas que valoran memoria prospectiva, razonamiento abstracto y serial y funciones visuoespaciales. Los pacientes también contestaron la Fatigue Severity Scale (FSS) y el Inventario de Depresión de Beck (BDI) y se compararon con la Functional Assessment of Multiple Sclerosis (FAMS).

Resultados: La BRB-N global correlacionó con la dimensión de "Actividad mental y fatiga" y no lo hizo con la puntuación global de la FAMS. Las pruebas de memoria visual a corto y largo plazo (SRT 10/36) y Symbol Digit Modalities Test (SDMT) son las que más correlación tienen con la puntuación total de la FAMS ($r = 0.292$ $p<0.001$, $r = 0.280$ $p<0.001$ y $r = 0.393$ $p<0.001$ respectivamente). En el Modelo de Regresión Lineal (Listwise) la FSS y el BDI fueron escogidas como variables predictores de la puntuación total de la FAMS.

Conclusión: En este estudio se reafirma el papel de la fatiga en la QoL en EM y su correlación con el rendimiento cognitivo, sin ser capaces de dilucidar el peso directo que el deterioro cognitivo puede tener en la QoL. Realizar el mismo estudio excluyendo pacientes con fatiga requeriría de una gran muestra pero podría resolver esta cuestión.

CAMBIO TEMPRANO A FINGOLIMOD PARA ALCANZAR LA NO EVIDENCIA DE ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD: ANÁLISIS DE 7 AÑOS DE DATOS DEL ESTUDIO TRANSFORMS

Ricart Engel, J. [1]; García, E. [1]; Cohen, J. [2]; Hartung, H. [3]; Khatri, B. [4]; Silva, D. [5]; Piani Meier, D. [6]; Ritter, S. [7]; Tomic, D. [5]; Barkhof, F. [8]; Kappos, L. [9]; Montalban, X. [10]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. Neurological Institute, Cleveland Clinic; 3. Servicio de Neurología. Heinrich Heine University Düsseldorf; 4. Servicio de Neurología. Center for Neurologic Disorders/St. Francis OP Center; 5. Servicio de Neurología. Novartis Pharma AG; 6. Servicio de Neurología. Novartis Pharmaceuticals Corporation; 7. Servicio de Neurología. 7Department of Radiology & Nuclear Medicine, VU University Medical Center; 8. Servicio de Neurología. 7Department of Radiology & Nuclear Medicine, VU University Medical Center ;Institutes of Neurology a; 9. Servicio de Neurología. Neurology, University Hospital Basel; 10. Servicio de Neurología. Cemcat. Vall d'Hebron University Hospital

Objetivos: Evaluar la eficacia a largo plazo de fingolimod 0,5mg en la no evidencia de actividad de la enfermedad (NEDA) por año.

Material y métodos: Análisis post-hoc con datos del estudio principal de 7 años TRANSFORMS y su extensión. Se analizan por separado pacientes aleatorizados desde inicio a fingolimod 0,5mg (grupo fingolimod) o interferón beta-1a (IFN) sustituido posteriormente por fingolimod 0,5mg (grupo IFN). NEDA-3: (1) ausencia de lesiones T2 (nuevas/ampliadas) en resonancia magnética, (2) ausencia de brotes y (3) sin progresión confirmada de discapacidad a 6 meses; NEDA-4 adicionalmente incluye (4) porcentaje de cambio de volumen cerebral anual ≤-0,4%. Odds ratios (OR) y valores p derivados de regresión logística de NEDA. Los pacientes sin signos de actividad de la enfermedad que faltaron a evaluaciones fueron excluidos.

Resultados: 784 pacientes (429 aleatorizados a fingolimod, 431 a IFN) completaron el primer año. El primer año, 43,3% (166/383) del grupo fingolimod versus 30,3% (113/373) del IFN alcanzaron NEDA-3 (OR, 1,76; p=0,0002); 27,8% (106/381) versus 16,4% (61/371) alcanzaron NEDA-4, respectivamente (OR, 1,96; p=0,0002). En el grupo IFN, 50,2% (133/265) y 35,1% (92/262) alcanzaron NEDA-3 y NEDA-4 el segundo año después de cambiar a fingolimod (p<0,0001 versus 12 meses, para ambos; N=588), respectivamente. Entre los años 3-7, los pacientes que alcanzaron NEDA-3 y NEDA-4 oscilaron entre 45,6%-74,2% y 24,4%-53,2%, respectivamente y fueron comparables entre ambos grupos. Se presentarán datos de hasta 8 años.

Conclusión: El cambio temprano de IFN a fingolimod proporciona mejor control de la esclerosis múltiple, manteniéndose a largo plazo.

REGISTRO ESPAÑOL DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FINGOLIMOD (REGISTRO GILENYA): SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD TRAS CUATRO AÑOS DE REGISTRO

Meca Lallana, J.E. [1]; Oreja-Guevara, C. [2]; Muñoz, D. [3]; Olascoaga, J. [4]; Pato, A. [5]; Ramió Torrentà, L. [6]; Meca, V. [7]; Hernández, M.Á. [8]; Marzo Sola, M.E. [9]; Álvarez-Cermeño, J.C. [10]; Rodríguez-Antigüedad, A. [11]; Montalban, X. [12]; Fernández, O. [13]

1. Unidad EM. Servicio Neurología. Hospital Clínico Univ. Virgen de la Arrixaca. Cátedra Neuroinmunología Clínica y EM. UCAM Universidad Católica San Antonio de Murcia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 6. Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Institut d'Investigació Biomèdica. Univ. de Girona. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 9. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 10. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 12. Unidad de Neuroinmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 13. Servicio de Neurología. Unidad de gestión clínica Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: El objetivo del presente análisis es evaluar la seguridad y efectividad de fingolimod tras cuatro años de registro.

Material y métodos: Registro online, observacional, retrospectivo/

prospectivo, multicéntrico, en pacientes con esclerosis múltiple (EM) remitente recurrente que inician fingolimod.

Resultados: Se analizaron 695 pacientes evaluables de los 702 incluidos en el registro hasta marzo del 2017, se disponía de datos de 548 pacientes tras 1 año de tratamiento, 373 tras 2 años, 229 tras 3 años y 102 tras 4 años. La edad media fue 39,1 años (±8,8), el 70,7% mujeres. El tiempo medio desde inicio síntomas EM fue 11,1 años (±6,9) y desde diagnóstico 8,9 años (±6,1). La prueba de determinación de anticuerpos antivirus JC se realizó a 446 pacientes (67,1%), observándose resultados positivos en el 85,9%. El tiempo medio en tratamiento con fingolimod fue 36,3 meses (±15,6). 53 pacientes (7,2%) abandonaron el estudio de forma anticipada. El 17,3% de los pacientes presentó reacciones adversas, se observaron 153 eventos en total, de los cuales 9 resultaron graves y con sospecha de relación con el tratamiento de estudio. Tras 4 años en tratamiento con fingolimod y comparado con el año anterior, se observó el 89,4% de pacientes libres de brotes, el 86,3% libres de progresión de la discapacidad [con mejora o sin cambios en Escala Expanded Disability Status Scale (EDSS)] y el 75,6% libres de actividad clínica (libres de presencia de brotes y progresión de la discapacidad).

Conclusión: Los resultados obtenidos tras 5 años de registro avalan la seguridad y efectividad de fingolimod.

5 AÑOS DE EFECTIVIDAD DE FINGOLIMOD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA: RESULTADOS DEL ESTUDIO NO INTERVENCIONISTA PANGAEA EN PACIENTES CON EMRR TRATADOS CON FINGOLIMOD EN ALEMANIA

Salutregui Pacios, I. [1]; García, E. [2]; Ziemssen, T. [3]; Albrecht, H. [4]; Haas, J. [5]; Klotz, L.L. [6]; Lang, M. [7]; Lassek, C. [8]; Schmidt, S. [9]; Tackenberg, B. [10]; Cornelissen, C. [11]

1. Departamento médico. Novartis Farmacéutica, S.A.; 2. Servicio de Neurología. Novartis Farmacéutica, S.A.; 3. Servicio de Neurología. Zentrum für klinische Neurowissenschaften, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus; 4. Servicio de Neurología. Praxis für Neurologie; 5. Servicio de Neurología. Zentrum für Multiple Sklerose; 6. Servicio de Neurología. Klinik für Allgemeine Neurologie, Universitätsklinikum Münster; 7. Servicio de Neurología. Nervenärztliche Gemeinschaftspraxis; 8. Servicio de Neurología. 7Neurologische Gemeinschaftspraxis Kassel und Vellmar; 9. Servicio de Neurología. Neurologische Gemeinschaftspraxis Schmidt, Neudecker & Viebahn GbR; 10. Servicio de Neurología. Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Gießen und Marburg; 11. Servicio de Neurología. Novartis Pharma GmbH

Objetivos: PANGAEA (Post-Authorization Non-interventional German sAfety of GilEnyA in RRMS patients) es un estudio no intervencionista, realizado en Alemania, para evaluar la seguridad a largo plazo, efectividad y resultados reportados por pacientes en la práctica clínica diaria.

Material y métodos: Se incluyeron 4.229 pacientes de 374 centros hasta diciembre de 2013. En enero de 2017, >300 pacientes terminaron el período de seguimiento de 5 años de tratamiento con fingolimod. Este análisis intermedio presenta datos de eficacia de fingolimod en la práctica clínica diaria.

Resultados: La tasa anualizada de brotes de los pacientes de PANGAEA (71,6% mujeres, edad media 39,4 [DE±10,0]) mejoró de 1,5±0,13 (IC95%; momento basal) a 0,42±0,08, manteniéndose estable durante 5 años. La media Expanded Disability Status Scale (EDSS) basal fue 3,0 (±0,03, IC95%) y se mantuvo estable durante 5 años. En cada año de tratamiento, >90% pacientes presentaron EDSS estable o experimentaron mejoría confirmada a 6 meses y >70% pacientes estuvieron libres de brotes y progresión confirmada de discapacidad a 6 meses. Durante 4 años de tratamiento, 45% de pacientes no presentaron brotes ni progresión de discapacidad confirmada en 6 meses. Los resultados informados por el paciente (EQ-5D, TSQM-9) evaluados en un subestudio (n=830) durante 24 meses confirmaron el buen perfil de efectividad y conveniencia de fingolimod desde el punto de vista del paciente.

Conclusión: Los resultados del análisis intermedio de 5 años de PANGAEA apoyan el perfil de efectividad positiva de fingolimod demostrado en ensayos clínicos de fase III con datos de práctica clínica habitual.

¿HA CAMBIADO LA PERCEPCIÓN DEL PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) SOBRE LA REPERCUSIÓN DE LA ENFERMEDAD EN SU VIDA DIARIA? LA OPINIÓN DEL PACIENTE 10 AÑOS DESPUÉS

Moral Torres, E. [1]; Fernández Fernández, Ó. [2]; Carrascal Rueda, P. [3]; Campos Lucas, F.J. [4]; Monge Martín, D. [5]; Caballero Martínez, F. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Moisès Broggi; 2. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 3. Servicio de Geriatría. Esclerosis Múltiple España; 4. Facultad de Ciencias de la Salud. Medicina. Universidad Francisco de Vitoria; 5. Facultad de Ciencias de la Salud. Madrid. Universidad Francisco de Vitoria

Objetivos: Describir, en 2017, las necesidades socio-sanitarias de los pacientes diagnosticados de EM en España, con el fin de conocer mejor la experiencia de enfermedad, su impacto en la actividad diaria, la calidad de vida y la carga de discapacidad inducida

Material y métodos: Estudio transversal, descriptivo, multicéntrico, mediante encuesta autoaplicada vía web, para recoger información y opiniones de pacientes. Muestra estratificada por CC.AA.: 1067 pacientes. Diseño de la encuesta: Actualización por un comité científico multiprofesional de los contenidos del estudio "Esclerosis Múltiple en España: realidad, necesidades sociales y calidad de vida" 2007 y las recomendaciones MSIF 2017 (Federación Internacional de EM) "Seven principles to improve quality of life with MS" Trabajo de campo: Se completará en septiembre de 2017.

Resultados: Se diseña un formulario de 171 ítems estructurado en siete bloques temáticos: 1) Independencia y Empoderamiento, 2) Acceso a tratamientos efectivos, físicos y psicológicos, 3) Necesidades de familiares, allegados y cuidadores no remunerados, 4) Acceso al trabajo, voluntariado y educación, 5) Transporte y acceso a espacios públicos y privados, 6) Recursos económicos y 7) Políticas de igualdad y contra la discriminación. Se pilota localmente en pacientes la usabilidad y comprensión del cuestionario.

Conclusión: Se ha completado con éxito el diseño, pilotaje y validación de un cuestionario que explorará exhaustivamente las opiniones de una amplia muestra estatal de pacientes con EM, que permitirá identificar cambios en la última década en la percepción de los afectados sobre impacto de la enfermedad en su vida diaria. Se dispondrán de resultados estatales del estudio en noviembre de 2017.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ALEMTUZUMAB

Sainz de la Maza Cantero, S. [1]; Costa-Frossard França, L. [1]; Monreal Laguillo, E. [1]; Villar Guimerans, L.M. [2]; Masjuán Vallejo, J. [1]; Álvarez Cermeño, J.C. [1]

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

Objetivos: Alemtuzumab ha demostrado superioridad frente a interferón beta-1a en la reducción de la tasa de brotes en pacientes con EMRR, tanto naïve como previamente tratados otra terapia modificadora de la enfermedad (TME). Evaluamos el perfil de paciente que recibió alemtuzumab en nuestro centro, así como la efectividad y seguridad del fármaco en los primeros meses de uso.

Material y métodos: Pacientes con EMRR activa tratados con alemtuzumab. Analizamos las características demográficas y clínico-radiológicas, en función del uso previo de TME (naïve vs. previamente tratados). Evaluamos la efectividad en pacientes tratados >6 meses (brotes, EDSS, actividad radiológica). Estudiamos la seguridad a partir del porcentaje de pacientes que presentó efectos adversos.

Resultados: 18 pacientes iniciaron alemtuzumab (72,2% mujeres), 6 como tratamiento de primera línea (naïve). Los pacientes naïve tenían, al inicio del tratamiento, menor edad (28,1vs.38,8 años; p=0,01), menor tiempo evolución (1,5vs.10,8 años; p=0,001) y menor mediana EDSS (1,5vs.4,25; p=0,02) que los pacientes previamente tratados con otra TME. Tiempo medio en seguimiento: 7,8±6,8 meses. De 12 pacientes tratados >6 meses, uno presentó un brote medular a los 6 meses. De 4 pacientes con RM control anual, uno presentó una lesión captante de gadolinio. El 91,7% tuvo reacciones asociadas a la perfusión, la mayoría leve-moderadas, una grave (bradicardia 25lpm). El 41,7% presentó infecciones en contexto de linfopenia, la mayoría respiratorias y gastrointestinales, ninguna grave. No hubo trastornos autoinmunes.

Conclusión: Alemtuzumab es fármaco efectivo en un amplio espectro de pacientes con EMRR activa, incluidos naïve. Las reacciones asociadas a la infusión y las infecciones son generalmente de leve-moderada gravedad.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN PACIENTES MAYORES DE 65 AÑOS

Gómez Estévez, I.; El Berdei Montero, Y.; Alonso Jiménez, A.; Portelo Sánchez, A.; Domínguez Díez, F.J.; Fiz San Telesforo, M.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Describir las peculiaridades clínicas de los pacientes con EM mayores de 65 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo a partir de las historias clínicas. Analizamos datos demográficos y clínicos.

Resultados: De los 329 pacientes de la consulta de EM, 20(6,1%) tenían más de 65 años, 15 eran mujeres y 5 hombres. La edad media actual 70 años y la del diagnostico 54.4 años. El tiempo medio de evolución clínica es 15 años. La EDSS media al diagnostico fue 2.3 y la actual es 5.69. 11 pacientes (55%) presentan una forma PP, 1(5%)CIS, 9(45%) una RR, de los cuales 4(44.4%) evolucionaron a una SP al cabo de 9.75 años. En el curso de la enfermedad 17(85%) han presentado espasticidad y 15(75%) alteración de la marcha importante (EDSS>≥6). El trastorno más frecuente ha sido la marcha paretoespastica 6(40%). En 6(40%) se probó tratamiento con fampridina, siendo efectivo en 3(50%). Respecto al tratamiento inmunomodulador, 13(65%) han recibido tratamiento con diferentes fármacos de primera línea para la EM pero solo 6(46%) presentaban una forma RR. Las comorbilidades más frecuente fueron la hipercolesterolemia 4(20%), y la hipertensión arterial 2(10%).

Conclusión: El porcentaje de pacientes mayores de 65 años en seguimiento es menor a lo esperado. La evolución de la EDSS coincide con el curso normal de la enfermedad. La forma PP es superior al 50%. La tasa de respuesta ha fampridina ha sido mejor de los esperado según los ensayos clínicos, aunque nuestra muestra es muy pequeña. Las enfermedades concomitantes son superponibles a la población general.

Enfermedades Neuromusculares P1

VADEMECUM ADAPTADO EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Moya Molina, M.A. [1]; Alarcón Manoja, M. [2]; Carmona Espinazo, F. [3]; García Polo, C. [4]; González Moreno, F. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Puerta del Mar; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar; 4. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 5. Servicio de Cuidados Paliativos. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos: El 80-100% de los pacientes con ELA, ya sean bulbares o espinales, presentarán dificultades deglutorias en algún momento a lo largo de la enfermedad. La disfagia, comorbilidad infradiagnosticada, afecta gravemente a la calidad de vida del paciente y compromete la adherencia del mismo a los tratamientos. En ocasiones, paciente y cuidador, se ven obligados a manipular las formulaciones sólidas, a pesar de conllevar riesgos asociados como errores de dosificación, microaspiraciones u obstrucciones de PEG. Por ello, se propone realizar un vademecum adaptado a las necesidades del paciente con ELA de forma que desde el diagnóstico de la enfermedad se prescriban las formulaciones más adecuadas de los fármacos que precise para asegurar el cumplimiento terapéutico.

Material y métodos: Se ha realizado una búsqueda sistemática en AEMPS de los principales principios activos prescritos en ELA y sus correspondientes presentaciones comercializadas en España.

Resultados: Riluzol se encuentra disponible en una suspensión oral que ofrece mayor seguridad a paciente y cuidador y que ayuda al cumplimiento terapéutico. Para el tratamiento de otros síntomas comunes como depresión, insomnio, náuseas, calambres, espasticidad, fasciculaciones, dolor, sialorrea, secreciones bronquiales etc existen también formulaciones alternativas a los comprimidos, tales como suspensiones orales, bucodispersables, polvo/gotas para solución

oral, parches o inyectables, que no requieren manipulación y resultan idóneas para pacientes con dificultades de deglución.

Conclusión: Considerando que el paciente de ELA es sensible a los cambios y puesto que existen formulaciones alternativas a los comprimidos para la inmensa mayoría de los tratamientos que utilizamos, deberían considerarse desde el diagnóstico de la ELA.

SÍNDROME GENERAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LA ELA, UN RETO DIAGNÓSTICO. A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS

Valdés Aymerich, L.; Cores Bartolomé, C.; Muñoz Enríquez, J.G.; Feal Painceiras, M.J.; Roel García, A.; Castellanos Rodrigo, M.D.M.; Pérez Sousa, M.C.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que afecta a la motoneurona superior e inferior, curso progresivo, media de edad al inicio de 60 años y una esperanza de vida de 3-5 años. Es de fácil diagnóstico cuando la enfermedad está desarrollada por completo. Sin embargo, en etapas tempranas puede llevar a diagnósticos erróneos.

Material y métodos: Presentamos cuatro pacientes que fueron estudiados por síndrome general previamente al diagnóstico de ELA. Todos ellos fueron valorados en un primer momento por especialistas en Medicina Interna, realizándose pruebas complementarias para despistaje de tumores como primera sospecha diagnóstica. Dos de ellos fueron valorados por Otorrinolaringología por disfonía. Otras especialidades implicadas fueron Psiquiatría, Neumología o Reumatología. Finalmente se remitieron para valoración por Neurología cuando los síntomas de tipo motor espinal/bulbar se hicieron evidentes.

Resultados: De los cuatro casos, tres eran varones. La media de edad fue de 74 años. La media en retraso diagnóstico fue de 9 meses. Todos ellos presentaron síntomas motores larvados de inicio que pasaron desapercibidos, con una pérdida ponderal llamativa. Dos debutaron con síntomas bulbares y dos con síntomas espinales. El desenlace fue fatal en dos de los casos, con una supervivencia media de 26 meses desde el inicio de los síntomas.

Conclusión: El diagnóstico precoz de ELA puede ser un desafío debido a la variabilidad clínica en la presentación. En relación a los casos presentados, ante un síndrome general inexplicado se debe poner especial énfasis en detectar la presencia de sintomatología neurológica, ya que esta enfermedad puede ser una posible causa.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y FUNCIONALES DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: CREANDO UNA UNIDAD

Martínez Peralta, S.; Domínguez Diez, J.; López Agudelo, O.; Guevara Velázquez, V.; Jodra Sánchez, S.; Santamartina Oliva, M.; López Alburquerque, T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La ELA es en la actualidad una enfermedad con importante impacto a nivel personal y social; su abordaje debería ser multidisciplinar, con equipos coordinados que hagan posible el manejo simultáneo de cada uno de los síntomas. Describimos las características clínico-funcionales de los pacientes de nuestro centro, dada la reciente creación de la Unidad de ELA en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo de la serie de pacientes que forman parte de nuestra unidad.

Resultados: Se analizaron 34 pacientes (17 hombres, 17 mujeres), con mediana de edad al diagnóstico de 66[55-73] años y tiempo inicio de los síntomas y confirmación del diagnóstico de 9[3-16] meses. En 5(14,7%) había antecedentes familiares de la enfermedad. El inicio fue 51,8% afectación motora en miembros inferiores, 22,2% afectación motora en miembros superiores, 22,2% disfagia y/o disartria, y 3,7% sintomatología respiratoria. Durante su evolución han presentado disfagia 13(38,2%) pacientes, colocándose PEG en 12(35,3%). En 9 (26,5%) pacientes se ha objetivado intolerancia al decúbito, 10 (29,4%) usan ventilación mecánica no invasiva domiciliaria, y otros dos casos la rechazaron. Desde el inicio de la unidad, 2(5,9%) pacientes han muerto, en ambos casos 14 meses tras el inicio de los síntomas. La mediana de seguimiento actual del resto de pacientes es de 21[11-42] meses.

Conclusión: La afectación de los diferentes sistemas es variable en cada paciente, con elevada necesidad de medidas específicas para asistir la respiración, la alimentación, la movilidad o la gestión médico-legal. Estas características hacen imprescindible la coordinación de un equipo multidisciplinar como el que existe actualmente en nuestro centro.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON ELA EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE

García Tercero, R.M.; Díaz Marín, C.; Gualda Heras, J.; Barredo Benítez, P.; Díaz Urrea, C.; Heras Pérez, A.; López González, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Conocer las características de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) valorados en nuestro centro identificando áreas de mejora en su manejo.

Material y métodos: Registramos retrospectivamente a los pacientes con ELA que han sido valorados en las consultas de neurología analizando diversas variables.

Resultados: Hemos registrado un total de 39 pacientes en los últimos 4 años de los cuales el 66.7 % eran mujeres y 33.3 % varones presentando una edad media de 62,85 años al inicio de la enfermedad. El 79,5 % tuvo un comienzo periférico mientras que el 20,5 % presentó un inicio bulbar. El 25,6 % (n=10) del total de pacientes fue derivado a otro centro para una segunda opinión. Un 35,9 % (n= 14) fallecieron con una edad media de 68.14 años. El 50 % de estos pacientes había rechazado medidas invasivas para prolongar su vida (n=7) pero sólo un 14.2 % (n=2) había realizado un certificado de últimas voluntades. Analizando el total de casos, el 89,9 % de los pacientes había sido valorado por neumología, el 59 % por endocrinología y el 76,9 % por

rehabilitación. Sólo el 33,3 % de los pacientes fueron seguidos por parte de la Unidad de hospitalización domiciliaria.

Conclusión: La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que precisa un manejo multidisciplinar y coordinado para garantizar una correcta asistencia a los pacientes que la padecen. Este estudio nos ha permitido conocer la situación asistencial de nuestros pacientes pudiendo realizar mejoras en la práctica clínica de cara a organizar una atención multidisciplinar

LA RUTA METABÓLICA SRC/C-ABL COMO POSIBLE DIANA TERAPÉUTICA EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE ELA TRATADOS CON INHIBIDORES DE LOS RECEPTORES TIROSIN-QUINASA

Fernández García de Eulate, G. [1]; Riancho, J. [2]; Gil-Bea, F.J. [3]; Sedano, M.J. [2]; Zufiria, M. [4]; Zulaica, M. [4]; Poza, J.J. [1]; López de Munain, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Biodonostia; 4. Servicio de Neurociencias. Biodonostia

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad neurodegenerativa de motoneuronas más frecuente, con una evolución ominosa y sin tratamiento eficaz. El 90% de los casos son esporádicos, desconociéndose la causa. Recientemente se ha propuesto la ruta metabólica Scr/c-Abl como posible diana terapéutica en ELA tras identificar varios fármacos anti-Scr/c-Abl eficaces en modelos in-vitro (Imamura y cols, 2017).

Material y métodos: Presentamos 2 pacientes tratados con inhibidores tirosin-kinasa (ITK) anti-Scr/c-Abl que tras su retirada inician o empeoran rápidamente una ELA.

Resultados: Caso 1: varón de 73 años tratado con Imatinib durante 7 años por una Leucemia mieloide crónica que presenta una leve disartria lentamente evolutiva. A los 6 meses de la retirada del fármaco se agrava la disartria, acompañándose de disfagia, atrofia de lengua, debilidad de cintura escapular y fasciculaciones siendo diagnosticado de ELA. Caso 2: varón de 59 años tratado con Sunitinib durante 4 años por un cáncer renal de células claras. Tras la retirada de este tratamiento presenta un cuadro de disartria y disfagia progresivas, debilidad de extremidades derechas, atrofia y fasciculaciones compatibles con el diagnóstico de ELA. Presentaba basalmente una elevación del VEGF sérico que fue normalizándose (230.2 -> 21.8 pg/mL).

Conclusión: En estos dos casos, hay una fundada sospecha de que la retirada de dichos tratamientos pudieron tener una relación con el desencadenamiento o aceleración del cuadro neurodegenerativo, lo que podría estar relacionado con la vía metabólica propuesta recientemente. Los ensayos actualmente en curso con ITK deberían establecer tanto el momento de tratamiento como su perfil preventivo, neuroprotector o curativo.

MIASTENIA GRAVIS REFRACTARIA. ANÁLISIS CLÍNICO DE UNA SERIE HOSPITALARIA

Álvarez Noval, A.; Tejada García, J.; Solanas Letosa, E.; Hernández Rodríguez, J.; Rodrigo Stevens, G.; Durán Borrella, O.; Arés Luque, A.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Describir las características clínico-terapéuticas de los pacientes con criterios de Miastenia Gravis refractaria (MGR) en una serie hospitalaria.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes seguidos en la Sección de Neurología durante el periodo 2001-2016 con diagnóstico de Miastenia Gravis. Se recogieron datos demográficos (edad actual y de inicio, sexo), características clínicas (estadio MGFA, curso, ingresos y tratamientos) y co-morbilidad (infecciones, diabetes, dislipemia). Se seleccionaron los pacientes clasificados como MGR según la definición consensuada recientemente (Neurology 2016; 87: 419-425).

Resultados: Se incluyeron 82 pacientes, entre los cuales se identificaron 9 (11%) con criterios de MG refractaria. Las formas refractarias tenían una menor edad de inicio (59.8±16.8 vs 44.4±17.5; p=0.031); mayor frecuencia de seronegatividad (44 vs 31%); más frecuencia de timoma (56 vs 22%; p=0.041) e ingresos hospitalarios por infecciones (67% vs 22%; p=0.01). Los pacientes con MGR no tenían peor control metabólico (diabetes y dislipemia) que el resto. Los fármacos más empleados en su control fueron: micofenolato mofetilo (2 casos), IGG crónica (4 casos), tacrolimus (2 casos) y rituximab (1 caso).

Conclusión: La MGR es una entidad dentro del espectro de la Miastenia Gravis generalizada con características clínicas diferenciadas e intervenciones terapéuticas que permiten su control. La co-morbilidad en forma de infecciones con ingreso hospitalario, así como la seronegatividad y la existencia de timoma asociado, son más frecuentes en este subtipo de enfermedad.

CUANDO EL FENOTIPO CONFUNDE

Caldú Agud, R. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Aladrén Sangrós, J.Á. [1]; Alfaro Torres, J. [2]; Rodríguez Valle, A. [3]; Capablo Liesa, J.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La miopatía de Bethlem (MB) tiene baja prevalencia, < 1/1000000 habitantes; causada por mutaciones en los genes codificadores del colágeno VI: COL6A1, COL6A2 y COL6A3. Los síntomas suelen aparecer sobre la primera o segunda década de la vida. La clínica característica es de debilidad proximal y contracturas distales, con una progresión lenta. Presentamos un caso con debilidad distal y debut tardío.

Material y métodos: Varón, 42 años, con antecedentes familiares de madre y hermana con pies cavos. Desde niño corría con dificultad

y saltaba mal, aunque ha hecho deporte con regularidad. Consulta por dificultad para la marcha rápida, progresiva de 6 años de evolución. Calambres en extremidades inferiores ante pequeños esfuerzos. A la exploración destaca debilidad para la flexión plantar (4+/5) con amiotrofia gemelos internos bilateral. Ausencia de fasciculaciones, miotonía ni anquilosis. Pies cavos con tendencia al varo bilateral. Resto sin focalidad

Resultados: CK:1089 U/l. Electromiograma: fibrilaciones, ondas positivas y fasciculaciones en gemelos. Electroneurograma y RM lumbar: normal. RM muscular: Atrofia e infiltración grasa vastos laterales e internos de cuadriceps, gemelos, sóleos y músculos peroneos. No patrón inflamatorio. Biopsia muscular gemelo derecho: Atrofia muscular. Fibrosis endomisial. Centralización nuclear. Infiltración adiposa. Fibras regenerativas. Necrosis focal. Estudio genético: Mutación c.74474A>G (p.Lys2483Glu) gen COL6A3 en homocigosis. Negativo para miopatías de inicio distal.

Conclusión: La mutación c.74474A>G (p.Lys2483Glu) gen COL6A3 ha sido descrita como patógena, causante de la MB. En nuestro caso la presentación fue atípica por el debut clínico y la ausencia de contracturas y alteraciones cutáneas. Ocasionalmente, el fenotipo inicial puede confundirnos al plantearnos el diagnóstico diferencial.

FACTORES ASOCIADOS A MORTALIDAD EN EL PRIMER AÑO TRAS EL DIAGNÓSTICO DE DERMATOMIOSITIS

Fuentes Rumi, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [2]; Valero López, G. [2]; Baidez Guerrero, A.E. [2]; García Molina, E. [2]; Díaz Pérez, J. [2]; Vázquez Lorenzo, J. [2]; Alba Isasi, M.T. [2]; Morsi Hassan, O. [2]; Martínez García, F.A. [2]; López Sánchez, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Los pacientes con dermatomiositis tienen mayor mortalidad que la población general. Están descritos factores de mal pronóstico como la edad avanzada, la debilidad muscular intensa inicial, la disfagia, las manifestaciones extramusculares, la asociación a cáncer o algunos anticuerpos. Nuestro objetivo es determinar los factores asociados a mortalidad en el primer año tras el diagnóstico de dermatomiositis en nuestro hospital.

Material y métodos: Se estudiaron retrospectivamente los pacientes con dermatomiositis en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca en los últimos 27 años. Se los clasificó en función de que hubieran fallecido o no en el primer año tras el diagnóstico y se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, evolutivas y terapéuticas.

Resultados: De los 34 pacientes con dermatomiositis, 6 fallecieron el primer año (17.6%). Se encontró que esta mortalidad se asociaba de forma estadísticamente significativa con: edad (más mortalidad los de mayor edad), presentación amiopática, diagnóstico simultáneo de dermatomiositis y cáncer, afectación esofágica y elevación de la proteína C reactiva (PCR) y del fibrinógeno. La debilidad muscular en extremidades de predominio proximal apareció como factor protector. No hubo diferencias en el género, anticuerpos específicos, tratamiento, ni niveles de creatinquinasa.

Conclusión: La edad avanzada, la presentación amiopática, el diagnóstico simultáneo de dermatomiositis y cáncer, la afectación esofágica y la elevación de la PCR y la del fibrinógeno serían factores asociados a mortalidad en el primer año. La identificación de indicadores de mal pronóstico es útil en pacientes con dermatomiositis pues obligaría a una vigilancia más estricta, a un abordaje multidisciplinar y, probablemente también, a tratamientos más agresivos.

SEGURIDAD DEL ALIROCUMAB EN LA MIOPATÍA NECROTIZANTE INDUCIDA POR ESTATINAS

Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Ojeda Ruiz de Luna, J. [1]; Miralles Martínez, A. [1]; Jimeno Montero, C. [1]; Medina Muñoz, S. [2]; Hernández Laín, A. [3]; Toldos González, Ó. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Atención Primaria. CS Vicente Muzas; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La miopatía necrotizante inducida por estatinas (NCIE) es una entidad recientemente descrita consistente en un cuadro de debilidad con elevación de enzimas musculares, EMG miopático y escasa o nula inflamación en la biopsia muscular. Es necesario tratarla enérgicamente pues su pronóstico puede ser malo. Hay dudas respecto a cuál puede ser el tratamiento adecuado de la hipercolesterolemia de un paciente cuando ha desarrollado una toxicidad grave a estatinas.

Material y métodos: Caso Clínico: Mujer de 67 años con cuadro de debilidad simétrica de cinturas y flexores del cuello y CPK de 6100. EMG miopático. AP: tomadora de simvastatina por hipercolesterolemia familiar heterocigota. Se realiza el diagnóstico tentativo de miopatía inducida por estatinas y se retira la simvastatina sin mejoría aparente. La paciente reconoce estar tomando un producto "natural" para reducir el colesterol, que contiene levadura roja del arroz, una estatina "natural" y tan tóxica como las comercializadas. La biopsia mostró un músculo con numerosas fibras necrotizante junto a otras regenerativas, expresión de HLA1 y escaso infiltrado inflamatorio.

Resultados: La paciente respondió de manera excelente a 3 ciclos de Inmunoglobulinas. Para el tratamiento de su hipercolesterolemia se adminsitró alirocumab a dosis de 150 mg cada 15 días sin problemas de tolerancia y con aceptable eficacia.

Conclusión: El alirocumab puede ser una alternativa al tratamiento de la hipercolesterolemia en pacientes con toxicidad grave por estatinas.

ATROFIA ÓPTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE PLUS EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES

Martínez Acevedo, M.; Marcos Toledano, M.D.M.; Muñoz Vega, P.J.; Córdova Infantes, M.D.R.; González Plata, A.; Ceberino Muñoz, D.; Constantino Silva, A.B.; Roa Montero, A.M.; Querol Pascual, M.R.; Ramírez Moreno, J.M.; Mangas, M.D.L.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina

Objetivos: La atrofia óptica autosómica dominante (AOAD) es la neuropatía óptica hereditaria más frecuente, debido a mutaciones en el gen OPA1 fundamentalmente. Existe una gran heterogeneidad clínica, dificultando el diagnóstico. Presentamos a un paciente con una mutación poco frecuente en el gen OPA1 y afectación extraocular.

Material y métodos: Varón que a los 27 años comienza con pérdida de agudeza visual. Diez años después inicia de forma progresiva debilidad proximal de cintura pélvica, ptosis palpebral e hipoacusia. El estudio neurofisiológico demuestra una polineuropatía sensitiva axonal y datos de miopatía, con biopsia muscular y estudio de DNA mitocondrial normales. Ante la sospecha de enfermedad mitocondrial se amplía estudio genético obteniéndose una mutación en el gen OPA1 (variante p.R500H), asociada con AOAD plus (variante muy poco frecuente). Se realiza estudio genético a familiares de primer grado, estando afecto uno de sus hijos.

Resultados: ADOA es una neuropatía óptica caracterizada por degeneración de las células ganglionares de la retina, causando pérdida visual lentamente progresiva. Es la forma más común de neuropatía óptica hereditaria, siendo 80% por mutaciones en el gen OPA1. El 20% de estos pacientes pueden presentar manifestaciones extraoculares como sordera neurosensorial, oftalmoplejia externa progresiva, ptosis, miopatía, neuropatía y ataxia, variante conocida como ADOA Plus. Existe una gran heterogeneidad clínica y se están describiendo múltiples mutaciones nuevas. La mutación de nuestro caso se asocia fundamentalmente a sordera, aunque excepcionalmente pueden aparecer otros síntomas.

Conclusión: ADOA Plus es una entidad infradiagnosticada. Hay que considerar las mutaciones en OPA1 en pacientes con enfermedades mitocondriales inexplicadas, especialmente si hay atrofia óptica.

MIOPATÍA INFLAMATORIA CON AFECTACIÓN FACIAL PREDOMINANTE. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Ostos Moliz, F. [1]; Esteban Pérez, J. [1]; Hernández Laín, A. [2]; García González, J. [3]; Domínguez González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Las miopatías inflamatorias son enfermedades que cursan con debilidad y que se deben a un daño inmunomediado del músculo. Dentro de ellas, la polimiositis y la dermatomiositis típicamente cursan con debilidad proximal de extremidades, siendo excepcional la afectación de musculatura facial o bulbar.

Material y métodos: Descripción de dos casos.

Resultados: Caso 1: mujer de 56 años. Antecedentes de hepatitis C y bicitopenia de etiología incierta. Presenta un cuadro de 10 años de evolución consistente en tetraparesia proximal e intensa afectación facial, cervical y axial. En la exploración destaca debilidad bifacial simétrica, debilidad en flexión de cuello 2/5 y debilidad proximal demiembros 4-/5. CK 300-600. Caso 2: mujer de 51 años con antecedentes de serología VHB positiva y hepatitisautoninmune en tratamiento con azatioprina que presenta un cuadro de debilidad facial, disfagia para líquidos y debilidad de cinturas (predomino escapular) de 3 años de duración. En la exploración se observa una debilidad bifacial intensa, flexión de cuello 2/5 y tetraparesia proximal 4+/5. CK 600 UI/L En ambas pacientes el EMG de musculatura facial es miopático. La biopsia muscular en ambos casos es informada como miopatía inflamatoria tipo polimiositis. Con el diagnóstico de miopatía inmunomediada, se administró tratamiento corticoideo a dosis altas con intensa mejoría sintomática.

Conclusión: Aunque excepcionalmente, las miopatías inflamatorias pueden presentarse con afectación predominante de musculatura facial y cervical. Su correcto diagnóstico es imprescindible para instaurar un tratamiento específico. Una exploración clínica detallada ayudará en el diagnóstico diferencial con las distrofias facioescápulohumerales, que también pueden presentar un componente inflamatorio en la biopsia de músculo.

NUEVA VARIANTE FENOTÍPICA DE LA POLINEUROPATÍA HEREDITARIA CMT4J

Navacerrada Barrero, F.J. [1]; Valle Arcos, M.D. [2]; Arroyo Solera, M. [1]; Plaza Nieto, J.F. [1]; Alonso Navarro, H. [1]; Jiménez Jiménez, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor

Objetivos: Descripción fenotípica de un nuevo caso de polineuropatía hereditaria CMT4J (OMIM 611228) producida por la mutación del gen FIG4 con la presencia de hallazgos electrodiagnósticos distintivos no descritos previamente para esta variante.

Material y métodos: Descripción clínica, electrofisiológica y genética de una paciente con polineuropatía hereditaria CMT4J.

Resultados: Mujer caucásica de 22 años con una polineuropatía hereditaria con las siguientes características diferenciales: (1) Fenotipo clínico con historia lentamente progresiva, desde la primera década de la vida de hipostesia distal y simétrica en 4 extremidades, para todas las modalidades sensitivas y debilidad motora leve en musculatura intrínseca de los pies, con presencia de pie cavo bilateral. La situación funcional a los 22 años es de completa autonomía. (2) Fenotipo electrodiagnóstico que muestra una polineuropatía sensitivo motora simétrica que reúne criterios de desmielinización primaria con VC < 38m/s y la presencia de signos de desmielinización focal con bloqueos parciales de la conducción y dispersión temporal en regiones no expuestas a compresión. (3) Genotipo realizado mediante secuenciación genética con detección de dos mutaciones en heterocigosis en el gen FIG4, c112T>C (p.Ile41Thr) y c.737G>A (p.Trp246Ter).

Conclusión: La escasa especificidad en la presentación fenotípica de los subgrupos de polineuropatías hereditarias, puede hacer enormemente complejo su diagnóstico molecular. La presencia de signos de desmielinización focal, es un hallazgo extraordinario en las polineuropatías hereditarias, por lo que la comunicación del presente caso de CMT4J, con hallazgos electrodiagnósticos tan distintivos frente a otras polineuropatía hereditarias, podría ayudar a generar hipótesis diagnósticas para dirigir e interpretar el estudio genético en otros pacientes.

Enfermedades Neuromusculares P2

INFLUENCIA DEL SEXO EN EL ESPECTRO CLÍNICO DE LA DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO I

Henao Ramírez, J.M.; León Hernández, J.C.; Rodríguez Espinosa, N.; Mota Balibrea, V.; Alonso Pérez, J.; Hernández Tost, H.; Rodríguez Álvarez Cienfuegos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos: Se ha comunicado que el sexo masculino puede asociarse a peor pronóstico en la Distrofia miotónica. Realizamos una revisión de la edad de debut y las complicaciones de pacientes con Distrofia Miotónica tipo I de la consulta monográfica del Hospital universitario nuestra señora de la Candelaria, Tenerife.

Material y métodos: Se seleccionó una muestra de 83 pacientes en seguimiento por neurología del Hospital Nuestra Señora de la Candelaria; se analizaron diferentes variables como edad, sexo, grado de afectación clínica (escala MIRS), debut clínico (infantil, juvenil, adulto) y afectación multiorgánica con compromiso neumológico, cardiológico o endocrinológico.

Resultados: Se incluyeron 83 pacientes, 37 mujeres (44%), y 55 varones (56%); el sexo masculino se asoció a más formas de inicio infantil-juvenil y un grado de enfermedad más avanzado según la escala MIRS, $p< 0.05$. La frecuencia de complicaciones neumológicas también fue superior en el grupo masculino, aunque no alcanzó significación estadística, $p= 0.11$; no se evidencian diferencias en la necesidad de marcapasos, o en trastornos endocrinos como diabetes mellitus o hipotiroidismo.

Conclusión: Además del efecto conocido del tamaño de la expansión, el sexo puede ser un factor modificador del curso de la enfermedad. El grado de debilidad y las complicaciones respiratorias pueden ser más graves en los varones.

MIOPATÍAS CONGÉNITAS: MÁS ALLÁ DE LA EDAD PEDIÁTRICA. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Fernández García, M.A. [1]; Blanco Arias, P. [1]; García García, J. [2]; Salmerón Martínez, F. [3]

1. Servicio de Neurogenética. Health in Code, S.L.; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Considerar las miopatías congénitas dentro del diagnóstico diferencial de síntomas neuromusculares que comienzan en el adulto.

Material y métodos: Presentaremos 2 casos diagnosticados en nuestro centro. Revisión sistemática de la literatura.

Resultados: Caso1. Varón de 43 años con debilidad muscular desde los 25, predominio proximal; asocia pies cavos, miotonía y atrofia temporal. CK 1,000-2,000. Biopsia distrófica inespecífica. Se detecta en heterocigosis una variante en DNM2 (NM_001005360.2:c.1106G>A; NP_001005360.1:p.Arg369Gln), patogénica, asociada a miopatía centronuclear autosómica dominante en hasta 32 casos publicados anteriormente. Esta variante se asocia además a síntomas neuropáticos (pies cavos) y miotonía, al igual que en nuestro paciente. Caso2. Mujer de 56 años con disnea de esfuerzo de 1 año de evolución, síntomas de insuficiencia respiratoria nocturna en los 2 últimos años, debilidad en flexores de cuello y abducción de MMSS, EMG miopático, CK 212. Test de Mestinon® negativo. Asocia miocardiopatía no compactada. Biopsia compatible con miopatía centronuclear. Se detecta en heterocigosis una variante en MTM1 (NM_000252.2:c.141_144delAGAA; NP_000243.1: p.Glu48Leufs*24): truncamiento patogénico, previamente descrito en varones en período neonatal, asociado a miopatía miotubular ligada a X. Aunque las mujeres suelen ser portadoras asintomáticas, la sintomatología puede explicarse por factores epigenéticos, ocasionando un cuadro distinto al de varones, de aparición más tardía, progresión lenta y afectación respiratoria variable, como en nuestro caso.

Conclusión: Las miopatías congénitas pueden presentarse en la edad adulta. Conviene sospecharlas en cuadros de progresión lenta de debilidad muscular, junto con los hallazgos típicos en biopsia muscular. El diagnóstico molecular permite su caracterización y un adecuado asesoramiento genético.

MIOTILINOPATÍA DESENMASCARADA POR LA TOMA DE ESTATINAS

Ramos Fransi, A. [1]; Almendrote Muñoz, M. [1]; Martínez Piñeiro, A. [1]; Lucente, G. [2]; Nogales Gadea, G. [2]; Ballester López, A. [2]; Coll Cantí, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: La toxicidad muscular asociada al uso de estatinas puede manifestarse de forma muy diversa. Presentamos el primer caso de una miopatía miofibrilar desenmascarada por la toma de estatinas.

Material y métodos: Describimos un paciente que debutó con clínica de mialgias e hiperCKemia en relación al uso de estatinas, y que finalmente fue diagnosticado de una miopatía miofibrilar por mutación del gen MYOT. Su madre también se encontraba afecta.

Resultados: Varón de 43 años que presentó disconfort muscular y CK de 800 U/L en relación al uso de estatinas. Al retirar el tratamiento la clínica mejoró parcialmente y las CK descendieron aunque sin llegar a normalizarse. La exploración neurológica fue normal. El estudio electromiográfico mostró actividad espontanea en el soleo, sin detectarse en el resto de músculos. La RM muscular mostró hiperintensidad en ambos soleos y gemelo medial izquierdo en T1. La madre del paciente presentaba dolor lumbar y dificultad para la marcha desde los 65 años de edad. Al valorarla, se objetivó una debilidad distal anterior y posterior con atrofia, y abundante actividad espontanea en el electromiograma. La biopsia muscular de la madre evidenció un patrón miopático con abundantes COX negativas. El estudio genético de ambos confirmó la mutación p.Ser60Cys del gen MYOT.

Conclusión: La toxicidad muscular asociada a estatinas se ha descrito como factor desencadenante de miopatías previamente asintomáticas, mayoritariamente relacionadas con el metabolismo energético al interferir en diferentes vías metabólicas. Recientemente, se han descrito alteraciones mitocondriales en algunas miopatías miofibrilares, incluída la MYOT, lo que podría justificar la clínica en nuestro paciente.

HIPERCKEMIA E INTOLERANCIA AL EJERCICIO COMO MANIFESTACIÓN DEL DÉFICIT DE DISFERLINA

Ostos Moliz, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Las disferlinopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades neuromusculares recesivas debidas al déficit de disferlina. Los fenotipos asociados son la distrofia muscular en cinturas (LGMD 2B), la miopatía distal de Miyoshi, la miopatía distal anterior y la hiperCKemia asintomática. Presentamos un caso caracterizado por intolerancia al ejercicio

Material y métodos: Descripción de un caso clínico

Resultados: Mujer de 59 años con antecedentes de rabdomiolisis periparto de origen no aclarado, que requirió diálisis, e hiperCKemia persistente con cifras entre 1000-2000 UI/l. Consulta por mialgias inducidas por mínimos esfuerzos, de aparición a lo largo de los últimos seis años, que limitan gravemente su actividad física. La exploración neuromuscular es normal. Entre sus pruebas destaca una RMN muscular con signos de infiltración grasa en compartimento anterior y posterior de muslo (vasto intermedio, aductores y semimembranoso) y en gemelos mediales de forma asimétrica, y una biopsia de bíceps con variabilidad en el tamaño de las fibras y normalidad de las proteínas de membrana (incluida la disferlina). En un estudio genético se identificaron dos mutaciones en heterocigosis compuesta en el gen DYSF (c.1019T>C, c.3859G>T) lo que llevó a estudiar la expresión de la proteína disferlina mediante Western Blot, tanto en músculo como en monocitos. La demostración de un déficit de la proteína en rango patológico en ambos tejidos confirma el diagnóstico.

Conclusión: Describimos un nuevo caso de presentación pseudometabólica de una distrofia muscular, en este caso por déficit parcial de disferlina. Cabe destacar la anormalidad de la RMN muscular cuya realización debe formar parte del algoritmo diagnóstico en hiperCKemias paucisintomáticas.

COMPLICACIÓN DE SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO EN CONTEXTO DE PRIMOINFECCIÓN AGUDA POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR, SERIE DE 3 CASOS

Morollón Sánchez-Mateos, N.; Yague, S.; Aceituno González, A.; Sotoca Fernández, J.; Martínez, M.; Belvís Nieto, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quiron Dexeus

Objetivos: Presentar 3 ejemplos de afectación de sistema nervioso periférico en primoinfección aguda del virus de Epstein Barr (VEB).

Material y métodos: Analizamos los casos de tres pacientes, dos afectos de plexopatías agudas braquiales bilaterales y un tercero con poliradiculopatía aguda dorsolumbosacra bilateral inflamatoria, en contexto de primoinfección por VEB, dos de ellos con hepatitis aguda asociada.

Resultados: En los tres casos el estudio neurofisiológico reveló afectación radicular con degeneración axonal motora y la resonancia magnética de plexo mostraba hiperintensidad de las raíces afectas. Sólo se analizó líquido cefalorraquídeo (LCR) en el último, hallando elevación de células y proteínas, PCR en LCR para VEB fue negativo. Los dos primeros recibieron corticoides (CE), obteniendo un mal control del dolor en primera instancia, mientras que el tercero fue tratado con inmunoglobulinas (IGs) y antiviral. Los 3 casos presentaron mejoría parcial de los déficits motores y sensitivos, así como del dolor, aunque el último lo hizo de forma más rápida.

Conclusión: Ante una complicación neurológica periférica aguda por VEB, dada la ausencia de consenso terapéutico y la rápida mejoría evolutiva del paciente que recibió IGs y antiviral respecto a los que fueron tratados con corticoides, se podría plantear tratamiento desde un inicio con IGs por la posibilidad de un mecanismo inmunomediado. Recalcamos la importancia de analizar LCR también en casos de plexopatía braquial.

NEUROSJÖGREN: MEDICINA BASADA EN LA EXPERIENCIA

Valenzuela Rojas, F.J. [1]; Ahijón Lana, M. [2]; Gutiérrez Ruano, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla; 2. Servicio de Reumatología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

Objetivos: Presentar una paciente con manifestaciones inhabituales (Mononeuritis múltiple craneal) que preceden varios años a los síntomas clínicos clásicos de la enfermedad, que condiciona un reto diagnóstico y terapéutico teniendo en cuenta la escasa bibliografía al respecto.

Material y métodos: Paciente de 72 años con cuadro de disestesias en región facial bilateral invalidantes con alteración del habla, resistente a tratamientos para dolor neuropático. No cuadro constitucional. Debilidad masticatoria progresiva y alteración marcada en la expresividad de la paciente.

Resultados: En EMG alteración del reflejo de parpadeo siendo compatible con una afectación de nervio Trigémino bilateral y/o de estructuras pontinas trigeminales. RM cerebrales seriadas descartan la existencia de LOEs, infiltración carcinomatosa o afectación desmielinizantes. Punción lumbar en dos ocasiones normales. Estudio de autoinmunidad, serologías (HTLV1 incluida), marcadores tumorales, onconeuronales, TC Totalbody normales. Respuesta parcial a Gabapentina, Carbamazepina, Tryptizol etc. A los dos años se objetiva ANA + 1/1280 con elevación mantenida de AntiRo (previos normales). Existencia de parotiditis derecha crónica. Xeroftalmía con test de Schrimer 0mm a los 5 minutos. Artralgias. Respuesta parcial a inmunosupresores clásicos. Tras tratamiento con Rituximab iv. mejoría significativa.

Conclusión: Enfermedad autoinmune más frecuentes en mujeres postmenopáusicas. 20% afectación SNc (17% en forma de Mononeuritis Múltiple). Retraso diagnóstico dada la infrecuente presentación y el tiempo hasta los síntomas clínicos habituales. No se dispone de evidencia científica que avale nuestra actuación, dado que sólo se dispone de algunas series de casos con bajo número de pacientes. Se debe valorar el riesgo beneficio del uso de los nuevos Anticuerpos Monoclonales en la enfermedad de Neurosjögren.

PARAPARESIA ESPÁSTICA FAMILIAR TIPO 10 POR MUTACIÓN DEL GEN KIF5A

Blanco García, L.; Juanatey García, A.; Martínez Pias, E.; Trigo López, J.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La paraparesia espástica (PE) de inicio en edad adulta supone un reto diagnóstico para el neurólogo. Presentamos el caso de un paciente con paraparesia espástica y polineuropatía axonal de debut en la edad adulta (EA).

Material y métodos: Varón de 42 años que consulta por dificultad para caminar y dolor en cara posterior de extremidades inferiores (EEII). No historia familiar. En la exploración destaca: disartria escándida y espasticidad con piramidalismo intenso limitado a EEII. Se realizó una batería de pruebas: estudio autoinmune (autoanticuerpos, ECA y anticuerpos anti y onconeuronales), estudio microbiológico en suero y líquido cefalorraquídeo, estudio metabólico de cobre, vitaminas, ácidos grasos y enfermedad celiaca que resultaron negativos. La neuroimagen no reveló patología estructural. La electroneurografía mostró polineuropatía axonal sensitivo-motora en EEII. El estudio genético para ataxia de Friedreich fue negativo. Se solicitó un panel genético de PE familiar donde se identificó una mutación en heterocigosis del gen KIF5A (c. 580G>C, p.Ala194pro).

Resultados: La familia de proteínas KIF se encargan del trasporte de neurotransmisores a través del axón. Mutaciones en estas proteínas producen un gran espectro de enfermedades con afectación principal en el haz corticoespinal y nervio periférico. Las mutaciones en el gen KIF5A se relacionan con la PE10, que es la forma más frecuente de PE compleja en Europa. Existen más de 20 casos publicados y más de 20 mutaciones descritas, todas ellas en heterocigosis, sugiriendo un efecto dominante negativo.

Conclusión: Mutaciones en el gen KIF5A dan lugar a síndromes clínicos complejos de PE de debut en la EA.

EPIDERMÓLISIS BULLOSA SIMPLE CON DISTROFIA MUSCULAR ASOCIADA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Peláez Viña, N. [1]; Sánchez Ortiz, C. [1]; Dunlop Bórquez, D.J. [2]; Bescansa Heredero, E. [1]; Gómez Caravaca, M.T. [1]; Rivas Infante, E. [3]; Ávila Polo, R. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 2. Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La epidermólisis bullosa simple con distrofia muscular asociada (EBS-MD) debuta en la infancia con distrofia muscular progresiva y formación de ampollas en la piel. Sigue un patrón de herencia autosómico recesivo y se asocia a mutaciones en el gen de la plectina, proteína de unión del citoesqueleto. Este gen puede dar tres fenotipos: epidermólisis bullosa con distrofia muscular, síndrome miasteniforme y atresia pilórica.

Material y métodos: Varón de 27 años con epidermolisis bullosa desde nacimiento. Padres del mismo núcleo rural, no consanguíneos. Consulta por debilidad muscular progresiva de 7 años de evolución, de predominio en miembros superiores. Hermana con síntomas similares. En exploración ptosis binocular no fluctuante, debilidad facial inferior, retracciones en codos y tobillos. Atrofia muscular generalizada, escápula alada bilateral.

Resultados: CK: 300-700 *EMG: patrón miopático, abundantes PUMs polifásicos y trazados voluntarios de tipo interferencial de amplitud reducida. *Biopsia muscular: patrón distrófico con atrofia, fibrosis endomisial incipiente y necrosis muscular. Como hallazgo relevante destaca la presencia de alteraciones de tipo miofibrilar con las enzimas oxidativas y la desmina. *Ecocardiograma: normal *Estudio mitocondrial: delecciones múltiples. Estudio genético: variantes de significado incierto. PLEC1 c.5924del (p.Leu 1975Argfs67), presente en su madre. No descrita en controles. c.13030T>C (p.Cys4344Arg), presente en el padre. Hermana sintomática presenta mismas variantes que el paciente índice.

Conclusión: Esta entidad debe sospecharse en casos de pacientes con ampollas neonatales y debilidad muscular progresiva. El diagnóstico de confirmación es genético. Lo llamativo de este caso radica en que las variantes genéticas que presentan el paciente índice y su hermana sintomática, no han sido descritas previamente.

CASO DE DERMATOMIOSITIS “SINE DERMATITIS” ASOCIADA A ANTICUERPOS NXP-2 DE ORIGEN NO PARANEOPLÁSICO

Cabezudo García, P. [1]; Delgado Gil, V. [2]; Rivas Infante, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa; 2. Servicio de Neurología. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); 3. Servicio de Anatomía Patológica (Neuropatología). Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria asociada a manifestaciones cutáneas características con origen paraneoplásico en muchas ocasiones. Se han identificado diversos anticuerpos asociados a esta patología y algunos determinados, como los antiNXP-2, implican una mayor probabilidad de un origen paraneoplásico. En ocasiones la enfermedad cursa solo con manifestaciones cutáneas (dermatomiositis amiopática) pero el caso contrario es mucho más infrecuente (dermatomiositis sine dermatitis). Presentamos un caso cuya singularidad radica en la no existencia de lesiones dermatológicas, así como un origen no paraneoplásico aparente con antiNXP-2 positivos.

Material y métodos: Varón de 61 años con antecedente cáncer de próstata en aparente curación/remisión. Valorado por debilidad de predominio proximal en brazos y piernas de 1-2 meses de evolución. A la exploración debilidad en los extensores del cuello y debilidad 2/5 en cintura escapular y pélvica. No lesiones cutáneas Se solicita analítica, EMG, “body-TAC”, PET y biopsia muscular. Se inicia tratamiento esteroideo.

Resultados: Analítica: CK >2000.Anticuerpos NXP-2 positivos. EMG: PUMs miopáticos con actividad espontánea. TAC-PET sin hallazgos. Biopsia muscular: Dermatomiositis con patrón necrotizante. Normalización de CK al mes y recuperación ad integrum a los 2-3 meses.

Conclusión: El diagnóstico final es de dermatomiositis a pesar de la ausencia manifestaciones cutáneas y de haber escasos infiltrados inflamatorios en la biopsia (realizada en tratamiento esteroideo) debido a la presencia de MAC e infarto muscular en la misma, así como

antiNXP-2 positivos en suero. En cuanto a estos anticuerpos deben aumentar aún más la alerta de origen paraneoplásico, aunque el PET inicial fuese normal, el PSA fuese indetectable y existiese una excelente respuesta al tratamiento esteroideo.

NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS INMUNOMEDIADAS: UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA DETERMINACIÓN DE ACS. ANTIGANGLIÓSIDOS

González Plata, A. [1]; Barrios López, J.M. [1]; Querol Pascual, R.M. [1]; Vargas Pérez, M.L. [2]; Martínez Acevedo, M. [1]; Córdova Infantes, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Servicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Objetivos: Las neuropatías periféricas inmunomediadas (NPIM) son trastornos producidos por anticuerpos contra estructuras del sistema nervioso periférico, entre las que se encuentran los gangliósidos. Nuestro objetivo es determinar la utilidad de los anticuerpos antigangliósidos en el diagnóstico de NPIM en nuestra Área de Salud.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 140 pacientes con sospecha de NPIM. Se analizan los anticuerpos antigangliósidos (isotipos IgG e IgM): anti-AsialoGM1, GM1, GM2, GD1a, GD1b y GQ1b, realizados por enzimoinmunoensayo (BÜLHMANN GanglioCombi®,Werfen). De la historia clínica se obtiene: edad, sexo y diagnóstico final. El análisis estadístico se realizó con SPSS 19.0 para Windows.

Resultados: La media de edad de los pacientes es 53 años, 64.3% varones/35.7% mujeres. Se clasifican según diagnóstico en: 49 pacientes con NPIM, 63 con Neuropatías periféricas de etiología no autoinmune (NPNI), y 28 con otros diagnósticos o diagnóstico desconocido. En el subgrupo de NPIM, 26 pacientes (52%) tenía positividad para alguna combinación de anticuerpos (anti-AsialoGM1, GM1, GD1a, GD1b y GQ1b), en el subgrupo de NPNI, 12 pacientes (19%) fueron positivos para GM1, y/o GD1b y en último grupo se encontró algún anticuerpo positivo (GM1-IgM, GD1a-IgG) en 3 pacientes (10'7%).

Conclusión: Los anticuerpos detectados y sus asociaciones con las diferentes NPIM de nuestra muestra reflejan datos similares a los recogidas en la Bibliografía. En el grupo NPIM la positividad de los anticuerpos antigangliósidos fue superior al resto, aunque solo se detectaron en el 52% de los casos. Por tanto, la clínica y el estudio neurofisiológico siguen siendo fundamentales para establecer el diagnóstico.

ESTUDIO DE LA INCIDENCIA DE LA MIASTENIA GRAVIS EN LA CIUDAD DE MELILLA EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS

Corbí Pino, B. [1]; Romero Imbroda, J. [2]; Navarro Guerrero, E. [1]; Del Canto Pérez, C. [2]; Krivocheya Montero, J.M. [1]

1. Servicio de Medicina. Hospital Comarcal de Melilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Melilla

Objetivos: Analizar los pacientes con nuevo diagnóstico de Miastenia Gravis (MG) en la ciudad de Melilla en el período 2012-2017.

Material y métodos: Se revisan los pacientes estudiados en Neurología del Hospital Comarcal de Melilla con sospecha o diagnóstico de MG en los últimos cinco años.

Resultados: Se incluyó despistaje de MG por clínica sugerente en 183 pacientes siendo el diagnóstico concluyente en 20 pacientes (50% hombres y mujeres). La incidencia en nuestra población es de 4 casos nuevos por 100.000 habitantes/año. El 60 % de los pacientes pertenecía el grupo ≥ 65 años (edad media de este grupo 73 años). El 25% de los pacientes era de etnia bereber. En cuanto a los síntomas: ocular 25%, generalizada 60%, generalizada bulbar 15%. El 90% eran seropositivos. Precisaron inmunoglobulinas en algún momento el 60% de los pacientes. El 35% de los pacientes se asoció a timoma. El 80% de los nuevos casos se diagnosticaron en menos de 1 año desde el inicio de los síntomas (55% en menos de 6 meses).

Conclusión: La incidencia de MG en la ciudad de Melilla es superior a la media nacional. En cuanto a la edad, los datos obtenidos en nuestro estudio son similares a los publicados por el Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la SEN con incidencia creciente en mayores de 65 años los últimos años.

SÍNDROME MIASTENIFORME PARANEOPLÁSICO DE EATON LAMBERT: UN RETO DIAGNÓSTICO

Lejarreta Andrés, S. [1]; Durà Miralles, J. [1]; Méndez Bartolomé, L. [1]; Noblia Gigena, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Vendrell; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital del Vendrell

Objetivos: Los síndromes paraneoplásicos constituyen menos del 1% de las complicaciones neurológicas asociadas al cáncer. A continuación se presenta una paciente que debutó con un cuadro neurológico atípico.

Material y métodos: Mujer de 55 años que inicia una polineuropatía aguda de fibra pequeña (afectación sensitiva dolorosa junto disautonomía). Dentro del estudio se diagnostica de cáncer de pulmón de célula pequeña y recibe el tratamiento oncológico específico. Durante los meses posteriores desarrolla una paraparesia proximal de curso progresivo hasta presentar una tetraparesia con debilidad craneal, arreflexia y nuevo cuadro de disautonomía. Ante la sospecha de origen paraneoplásico se inicia tratamiento con inmunoglobulinas y se solicitan exploraciones complementarias.

Resultados: La paciente presentó mejoría tras el tratamiento con inmunoglobulinas, pero presentó empeoramiento neurológico a las semanas. El EMG fue normal, la neuroimagen no evidenció patología central, y el LCR mostró discreta proteinorraquia. Se solicitaron anticuerpos contra canal del calcio voltaje dependientes (CCVD) que fueron positivos junto EMG de fibra única y Jitter que resultó patológico por inestabilidad de la placa motora. Finalmente se diagnosticó de síndrome miasteniforme de Eaton Lambert y se inició tratamiento con 3,4-diaminopiridina junto piridostigmina, mejorando progresivamente de la clínica hasta conseguir deambulación y autonomía en pocas semanas.

Conclusión: El síndrome miasteniforme de Eaton Lambert es una enfermedad poco prevalente ligada a anticuerpos-CCVD. Puede debutar con clínica motora y autonómica por lo que su diagnóstico es

difícil, llegando a estar infradiagnosticado. Es importante su sospecha ya que el tratamiento sintomático es efectivo con 3,4-diaminopiridina (y en casos graves Igs/plasmaféresis), sin olvidar el oncológico en casos paraneoplásicos.

Enfermedades Neuromusculares P3

EVALUACIÓN ULTRASONOGRÁFICA DE SARCOPENIA EN ANCIANOS

Pardal Fernández, J.M. [1]; Godes Medrano, B. [2]; Ros Ample, T. [3]; Canosa Fernández, A. [4]; Grande Martín, A. [5]; Navas Tejero, I. [6]; Avendaño Céspedes, A. [2]; Abizanda Soler, P. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Geriatría. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Traumatología. Hospital General de Albacete; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Albacete; 5. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete; 6. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete

Objetivos: La artroplastia de cadera en ancianos es un importante problema sanitario. Es la causa más frecuente de hospitalización traumatológica. El factor de riesgo más relevante para sufrir fractura de cadera es la caída, y otros son edad, sexo femenino, osteoporosis y la baja masa muscular o sarcopenia. Éste último tiene especial significación por cuanto en mayores la prevalencia en general ronda el 50%, y en fracturados el 60%. Además la sarcopenia supone un incremento del riesgo de caída grave, y se relaciona con relevantes alteraciones homeostáticas.

Material y métodos: Presentamos resultados de los primeros 8 pacientes incluidos en el estudio MYOHIP. Todos fueron sometidos a artroplastia de cadera, 6 tras fractura por caída y 2 por osteoartrosis severa. Para el análisis de la cantidad y calidad muscular se valoraron los parámetros: DXA, electromiografía, histología, fuerza y ecografía muscular. La ecografía la realizamos en visión longitudinal y transversal en músculos recto femoral, tibial anterior y gemelo medial, valorando área de sección transversa, diámetros laterales y anterosuperiores máximos, angulación longitudinal de los tabiques y fascículos ("pennation angle") y ecoestructura para determinar atrofia, fibrosis e infiltración grasa intramuscular.

Resultados: Hemos encontrado una buena correlación de la ultrasonografía con otros parámetros bien establecidos en la determinación de cantidad y función del músculo, concretamente con fuerza y electromiografía.

Conclusión: La exploración ecográfica es rápida, sencilla, indolora e inocua, y puede suponer un cribado rutinario en mayores para determinar cantidad y calidad muscular, además de determinar riesgo de presentar fragilidad, deterioro funcional, caídas y fracturas.

TIMOMA Y PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR: OVERLAP ENTRE DERMATOMIOSITIS Y MIASTENIA AUTOINMUNE

García Rúa, A. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Ramón Carbajo, C. [1]; Carvajal García, P. [2]; Astudillo González, A. [3]; Morís de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La debilidad muscular es el síntoma principal de diferentes patologías neuromusculares, y en ocasiones es difícil diferenciar clínicamente un patrón miopático del secundario a enfermedad de placa neuromuscular. Incluso en algunos casos ambas entidades pueden solaparse, obligando a investigar una causa común subyacente. Presentamos un caso en el coexisten dermatomiositis y miastenia autoinmune como manifestaciones paraneoplásicas asociadas a timoma.

Material y métodos: Varón de 24 años con antecedentes de hipersensibilidad cutánea y brotes urticariformes frecuentes, desarrolla debilidad muscular subaguda en cintura escapular, con progresión a cintura pelviana y compromiso respiratorio. En la exploración se objetiva fatigabilidad y paresia facial bilateral, sin afectación ocular. La analítica general muestra hiperCKemia de 259U/L y en la radiografía de tórax se observa ensanchamiento mediastínico.

Resultados: El estudio neurofisiológico muestra un patrón miopático en la musculatura proximal y valores de jitter patológicos en el 94% de las placas motoras estudiadas. En la analítica destaca la presencia de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina y anti-músculo estriado. La biopsia muscular revela un infiltrado inflamatorio perimisial y atrofia perifascicular. El estudio de la masa mediastínica confirma timoma B2 Masoaka IVa. El paciente evoluciona favorablemente con piridostigmina, inmunoglobulinas y esteroides. Tras estabilización clínica, se aborda el tratamiento oncológico con quimioterapia, cirugía y radioterapia alcanzando la remisión tumoral completa. Actualmente se encuentra asintomático, sin tratamiento neurológico específico y sin evidencia de recidiva tumoral.

Conclusión: La asociación de patología neuromuscular y timoma es compleja. El tratamiento adecuado de la neoplasia tímica puede resultar curativo incluso en pacientes con más de una manifestación neurológica.

DÉFICIT DE DESMINA COMO CAUSA DE SÍNDROME MIASTÉNICO CONGÉNITO Y MIOPATÍA CONGÉNITA

Lamas Pérez, R. [1]; Madruga Garrido, M. [1]; Rivas Infante, E. [2]; Davis, M. [3]; Márquez Infante, C. [1]; Paradas López, C. [1]; Cabrera Serrano, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurogenética. Pathwest laboratory medicine WA

Objetivos: La desminopatía es una enfermedad de herencia dominante que habitualmente se manifiesta como una miopatía miofibrilar de inicio en el adulto que característicamente asocia disfagia y cardiopatía.

Recientemente se ha comunicado la ocurrencia de enfermedad recesiva por déficit desmina con cardiopatía asociada y síndrome miasténico en una familia. Presentamos un caso de déficit de desmina con síndrome miasténico congénito.

Material y métodos: Niña de 10 años con debilidad proximal y distal de inicio congénito, disfagia severa requiriendo alimentación por sonda, ptosis, oftalmoparesia y debilidad facial. Fluctuaciones en la fuerza muscular sugirieron la presencia de un síndrome miasténico asociado, observándose respuesta decremental en el estudio electrofisiológico con estimulación repetitiva. Estudios cardiológicos han descartado la presencia de cardiopatía asociada.

Resultados: La biopsia muscular mostró hipotrofia de fibras tipo I y ausencia completa de inmunomarcaje para desmina, sin observase datos de miopatía miofibrilar. La secuenciación de un panel de genes relacionados con miopatías congénitas identifico una mutación c.322G>T (p.Glu108*) en homocigosis en el gen de la desmina. El tratamiento con salbutamol produjo modesta mejoría de los síntomas.

Conclusión: El déficit de desmina debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de los síndromes miastenicos congénitos. La afectación miocárdica clínica puede estar ausente, al menos en los primeros años de vida, a pesar de la presencia de un fenotipo muscular grave. Se trata de una enfermedad cuyo mecanismo patogénico es la ausencia completa de desmina, a diferencia de la miopatía miofibrilar dominante en el que es más probable un efecto toxico con agregación de la proteína mutada.

NEUROPATÍA TRUNCAL DIABÉTICA (NTD): UNA COMPLICACIÓN INFRECUENTE

Corujo Suárez, M.; Filgueira Domínguez, M.; Rosselló Vadell, M.M.; Mateos Salas, T.; Massot Cladera, M.; Miralles Morell, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La NTD es una complicación microvascular infrecuente de la diabetes mellitus. Suele presentarse con dolor y disestesias en uno o más dermatomas de la región truncal así como con la aparición de pseudohernias debido a la debilidad de la musculatura abdominal. Habitualmente se realizan al inicio de la clínica pruebas complementarias para descartar patología abdominal aguda.

Material y métodos: Se describe una serie de tres pacientes con diagnóstico de NTD los cuales fueron derivados a la Unidad de Patología Neuromuscular.

Resultados: Nuestra serie consta de tres varones de entre 51 y 56 años con diabetes de años de evolución, que presentan dolor, disestesias y abombamiento a nivel abdominal. En todos se sospechó inicialmente una patología intrabdominal aguda, la cual fue descartada mediante pruebas de imagen. El estudio electromiográfico reveló signos de denervación en la musculatura truncal (ondas agudas y/o potenciales de unidad motora polifásicos e inestables), apoyando así la sospecha clínica.

Conclusión: La NTD debería considerarse dentro del diagnóstico diferencial del dolor abdominal agudo en pacientes diabéticos, especialmente si se acompaña de trastornos sensitivos y abombamiento localizado en la pared abdominal. La sospecha de esta patología podría evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias.

PARÁLISIS PRECOZ DE CUERDAS VOCALES. UN COMIENZO EXTRAÑO DE ELA

Arnaiz Senderos, S.; Martín Santidrián, M.A.; Casas Peña, E.; Pascual Carrascal, D.; Aguado García, L.; Miranda Santiago, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir el caso de un paciente que presentó síntomas de parálisis de las cuerdas vocales años antes de desarrollar ELA.

Material y métodos: Varón de 68 años. Antecedentes de reflujo gastroesofágico,prótesis de cadera derecha. Desde 2006, 5-6 episodios recortados de cambio del tono de voz,sensación de cuerpo extraño faríngeo,estridor inspiratorio y disnea. En 2013 exploración ORL con dudas sobre movilidad de cuerdas vocales. En Mayo 2016 estridor inspiratorio agudo con repercusión ventilatoria, comprobándose parálisis de ambas cuerdas vocales en posición medial, precisando traqueotomía. Valorado en Junio 2016 en neurología por debilidad en brazo izquierdo de 3 años de evolución progresiva que se extendió al brazo derecho e inestabilidad para caminar. Exploración: atrofias y debilidad en cintura escapular y distal en extremidades superiores asimétricas. Hiperreflexia en extremidades, Hoffman positivo izquierdo, clonus patelar y aquíleo. Seguimiento con progresión espinal, pero sin afectación bulbar ni respiratoria.

Resultados: EMG: Electroneurograma normal. Denervación activa y patrón neurogéno crónico en musculatura afecta y no afecta (piernas). Denervación en masetero y trapecio. Son normales: hemograma, bioquímica, CPK, vitamina B12 y fólico, hormonas tiroideas, proteinograma, inmunofijación, serologías de lúes,VHB,VHC y VIH, Ac antigangliósido IgG e IgM, LCR, RM cráneo medular, DAT-SCAN y TAC body. ANAs 1/160,ENAs negativos.

Conclusión: El comienzo bulbar en ELA es menos frecuente que el espinal; los síntomas más comunes son disfagia-disartria. La literatura raramente recoge afectación de cuerdas vocales. Presentamos un hombre de 68 años con disfunción intermitente de las cuerdas vocales años antes de aparecer las manifestaciones motoras espinales. Otras enfermedades como la AMS se han descartado razonablemente.

PLEXOPATÍA BRAQUIAL POR TÚNEL DE VIENTO

Campoy Díaz, S.; Domínguez, R.; Rashid Abdu Rahim López, R.; Povedano Panades, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La plexopatía braquial es una patología infrecuente, con múltiples etiologías. Describimos el caso de una paciente con alteración sensitiva en miembro superior derecho tras actividad recreativa en túnel de viento.

Material y métodos: Mujer de 42 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés que refiere alteración sensitiva en dedos I a III derechos durante actividad en túnel de viento, que persiste los días siguientes.

Resultados: A los 5 días del comienzo de la clínica, se objetiva balance muscular (derecha/izquierda) en bíceps 0/5, rotación externa de 4-/5 y pronación del antebrazo 3/5. Reflejo bicipital abolido

y estilorradial hipoactivo derechos. Estudio neurofisiológico con enlentecimiento de mediano en carpo y estudio de aguja con ausencia de unidades motoras en bíceps y pronador redondo sin actividad espontánea. A las 3 semanas persiste normalidad de la neurografía sensitiva, con signos de denervación y patrones neurógenos en bíceps y palmar mayor, sugerente de afectación de cordón secundario lateral de plexo braquial. Resonancia magnética cervical y de plexo braquial sin hallazgos patológicos.

Conclusión: La plexopatía braquial tiene múltiples etiologías, en el adulto la más frecuente la traumática. Nuestra paciente presenta una plexopatía por un mecanismo de elongación/compresión en relación con actividad en túnel de viento, con un bloqueo motor que recupera. Reportamos una causa infrecuente de plexopatía braquial en relación con una actividad recreativa. Una anamnesis adecuada, una exploración dirigida y el correcto correlato temporal han permitido esclarecer el mecanismo etiológico en nuestra paciente.

IMPACTO PRONÓSTICO DEL RETRASO DIAGNÓSTICO EN URGENCIAS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Cué Herrería, S. [2]

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

Objetivos: El síndrome de Guillain-Barré (SGB) puede tener consecuencias graves si no es tratado adecuadamente a tiempo. En este estudio pretendemos valorar el efecto que tiene el retraso diagnóstico en urgencias sobre el pronóstico a medio plazo y qué factores clínicos pueden influir en dicho retraso.

Material y métodos: Se analizaron los casos diagnosticados de SGB en el hospital que pudieron ser seguidos adecuadamente a medio plazo. El diagnóstico se basó en el diagnóstico final realizado por neurología. Se analizaron variables de edad, presentación clínica en urgencias, número de visitas a urgencias y otras variables clínicas. El resultado a 6 y 12 meses se basó en la escala GBS disability scale. Se consideró un resultado favorable un valor de 0-2 y desfavorable de 3-6.

Resultados: Se estudiaron los 32 casos con seguimiento completo del hospital en el periodo 2008-2016. 19 eran hombres. La edad media fue de 48 años. Dos pacientes fallecieron (6%). El 62% de los pacientes fueron diagnosticados en la primera visita. Algunos pacientes tuvieron que acudir hasta 3 veces al hospital o a otro para ser diagnosticados.

Conclusión: El único factor de riesgo detectado en nuestro estudio para mal pronóstico es la edad avanzada. El diagnóstico precoz se asocia a un pronóstico más favorable, aunque no estadísticamente. Son necesarios estudios con más pacientes y estudiados por subgrupos para poder establecer conclusiones más definitivas. Hay que formar continuamente a los profesionales de urgencias para mejorar su capacidad de diagnosticar precozmente el SGB.

INFECCIÓN POR EL VIRUS HEPATITIS E Y MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

Martínez Rodríguez, L. [1]; García-Cabo Fernández, C. [2]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Fernández Menéndez, S. [1]; Rodríguez Pérez, M. [3]; Carvajal Antuña, P. [4]; Ramón Carbajo, C. [1]; Cela Galván, J. [5]; Moris de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La infección por virus hepatitis E (VHE) es en la actualidad una entidad emergente en los países desarrollados. Entre las manifestaciones extrahepáticas asociadas, destaca la sintomatología neurológica. Se pretenden describir los casos de patología neurológica acompañante a la infección aguda por VHE diagnosticados en nuestro centro.

Material y métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo de los pacientes valorados en el Servicio de Neurología del Hospital Central de Asturias con diagnóstico microbiológico confirmado de infección por VHE entre los años 2011 y 2017.

Resultados: Se encontraron 4 pacientes con infección aguda por VHE, 100% varones, con una edad media de 47 años. Uno de los pacientes fue diagnosticado de neuralgia amiotrófica (NA), dos de polirradiculoneuritis sensitiva aguda y otro de agravamiento de su cefalea crónica diaria. En todos se determinaron valores de IgM VHE positivos y en dos se confirmó el genotipo 3. Se obtuvo LCR en dos de los pacientes con niveles de proteínas entre 51-72 mg/dl y recuento de leucocitos entre 1-36/l. El estudio neurofisiológico básico fue normal en ambos pacientes con polirradiculoneuritis sensitiva y compatible con afectación del nervio torácico largo derecho en la NA. En el 100% se produjo alteración de las pruebas de función hepática, aunque con rangos muy variables: AST (44-1896 U/L), ALT (192-3253 U/L) y GGT (81-453 U/L).

Conclusión: Debemos considerar al VHE con un nuevo patógeno desencadenante de manifestaciones neurológicas de diverso espectro, en especial cuando exista alteración hepática concomitante. En nuestra serie, formada exclusivamente por varones jóvenes, se identifican principalmente cuadros de afectación periférica

CHARCOT-MARIE-TOOTH 1A Y LESIONES DESMIELINIZANTES EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

García Estévez, D.A. [1]; Pardo Parrado, M. [1]; López Díaz, L.M. [1]; San Millán Tejado, B. [2]; Cid Rodríguez, M.D.C. [1]; Ozaíta Arteche, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Servicio de Anatomia Patológica. Hospital Alvaro Cunqueiro - Vigo

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es una polineuropatía (PNP) hereditaria que puede ser desmielinizante (tipo 1) o axonal (tipo 2), con herencia autosómica dominante o recesiva o ligada al cromosoma X. Mutaciones en los genes MFN2, GJB1, MPZ, NDRG y PMP22 se han asociado con desmielinización en el SNC. Mutaciones en PMP22 en el locus 17p11.2 son responsables del CMT1A (duplicación) y de la HNPP (deleción) y ambos genotipos se asocian a desmielinización del SNC.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente varón con

CMT1A que se acompaña de lesiones desmielinizantes en el SNC y que se presentó como un ictus-like.

Resultados: A la edad de 47 años presentó una clínica neurológica correspondiente a un síndrome de cola de caballo, con arreflexia universal y pies cavos, LCR acelular con 67mg/dL de proteínas y ausencia de BOC. La RM medular mostró una lesión en cono medular con ligera captación de contraste. El EMG mostró una PNP sensitivo-motora desmielizante, con estudio genético confirmando un CMT1A. A los 53 años presentó una clínica ictal consistente en disartria y hemiparesia derecha, con estudio de RM cerebral que mostraba una lesión pseudonodular captante en corona radiata. Un nuevo análisis del LCR mostró hiperproteinorraquia sin BOC. Los PEV mostraron ligera prolongación de las latencias de la onda P100 (117 ms). Se instauró tratamiento con bolos de 6-MP experimentando mejoría clínica.

Conclusión: El CMT1A es una PNP hereditaria que se asocia en raras ocasiones con desmielinización del SNC y que puede comportarse como una enfermedad recurrente o simular un ictus.

¿GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INCIERTO?

Quiles López, J.F.; García Martín, G.; Romero Godoy, J.; Rodríguez Belli, A.O.; Carazo Barrios, L.; Chamorro Muñoz, M.I.; Hamad Cueto, O.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La detección de una gammapatía en un paciente con polineuropatía (PNP) es importante por la posible respuesta a inmunoterapia; así como para hacer despistaje de trastorno proliferativo de células plasmáticas. Si no hay diagnóstico hematológico específico, se denomina gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS). Suelen tratarse con inmunoglobulinas con respuesta variable, y debe realizarse seguimiento por Hematología, por el riesgo de síndrome linfoproliferativo. Objetivos: Ilustrar la importancia de ampliar estudios en PNP asociadas a MGUS.

Material y métodos: Se presentan dos casos de PNP sensitivo-motora, crónica, distal, simétrica, desmielinizante y axonal asociados a MGUS con respuesta inicial a Ig. Presentan curso insidioso inicialmente, y mala evolución posterior de su PNP, sin respuesta a Ig, y con aparición de síntomas sistémicos.

Resultados: Tras ampliar estudios (ecografía abdominal, hormonas, factor de crecimiento endotelial vascular y biopsia de adenopatía) cumplen criterios de Síndrome de POEMS. Se presentan resultados y evolución de los pacientes.

Conclusión: 1) El síndrome de POEMS suele debutar como PNP asociada a MGUS, y puede tener tratamiento eficaz, por lo que es importante llegar al diagnóstico de certeza. 2)Es importante ampliar estudios en PNP asociadas a MGUS y hacer seguimiento a largo plazo, pese a normalidad inicial, por el riesgo elevado de síndrome linfoproliferativo. 3) Se requieren estudios sistémicos (ver tabla) para descartar o verificar si un paciente con PNP y MGUS (criterios absolutos para S.POEMS) puede cumplir otros criterios (sólo precisaría asociar un criterio mayor y otro menor) que permitan dar un pronóstico y tratamiento adecuados.

DESMIELINIZACIÓN CENTRAL Y PERIFÉRICA: ¿LA MISMA O DIFERENTES ENTIDADES?

Guillén Martínez, V. [1]; Pérez Gámez, M. [2]; Valderrama Martín, C. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Barrero Hernández, F.J. [2]; Carvajal Hernández, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Las enfermedades desmielinizantes constituyen un amplio grupo de trastornos caracterizados por daño inmuno-mediado de la mielina, generalmente limitado a sistema nervioso central o periférico, siendo excepcional la presencia simultánea de lesiones de esta naturaleza a ambos niveles.

Material y métodos: Paciente de 14 años valorado por cefalea, fiebre, somnolencia e hipoestesia hemifacial izquierda, sin datos exploratorios de afectación de sistema nervioso periférico. Se realizó punción lumbar con citoquímica y estudios microbiológicos normales. En RM craneal se objetivaron lesiones desmielinizantes supra e infratentoriales con captación de gadolinio, siendo diagnosticado de encefalomielitis aguda diseminada (ADEM). A los 6 meses, consultó por acroparestesias progresivas de 9 semanas de evolución. En la exploración se constató debilidad de musculatura intrínseca de manos y pies, reflejos osteotendinosos abolidos con reflejo cutáneo-plantar extensor derecho e hipopalestesia distal. En estudio electrofisiológico se detectó disminución de velocidades de conducción, aumento de latencias medias distales sensitivas y motoras, bloqueos de la conducción y aumento de latencias de ondas F. En RM cráneo-cervical persistían los hallazgos previos, con aparición de lesiones centromedulares a nivel C2-C4. El estudio de líquido cefalorraquídeo, autoinmunidad (incluyendo anti-gangliosidos, anti-MOG, antiacuaporina-4 y anti-neurofascina), serologías, estudio genético PMP22, ésteres de colestanol y ácidos grasos de cadena larga fue normal.

Resultados: Se administraron bolos de corticoides intravenosos con pauta oral descendente, presentando mejoría clínica.

Conclusión: Consideramos que se trata de un cuadro de evolución subaguda compatible con polirradiculoneuropatía sensitivo-motora desmielinizante, tipo CIDP, en paciente con lesiones de sustancia blanca cerebral y medular, compatible con síndrome de desmielinización central y periférica combinada.

LA EXPANSIÓN DEL HEXANUCLEÓTIDO GGGGCC EN EL GEN C9ORF72 CONDICIONA EL FENOTIPO CLÍNICO DE LOS PACIENTES PORTADORES

Assialioui Essanhaji, A. [1]; Domínguez, R. [1]; Barceló, M.A. [2]; Paipa, A. [1]; Povedano, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Grupo de recerca en estadística, ecónometria y salud (GRECS). Universidad de Girona

Objetivos: La expansión del hexanucleótido (GGGGCC) en el gen C9ORF72 es la causa más importante de ELA de origen genético. Puede causar ELA, DFT o ELA-DFT. El objetivo del presente estudio

es determinar las diferencias del fenotipo clínico de los pacientes portadores de la expansión en comparación con los no portadores.

Material y métodos: Seleccionamos 249 pacientes diagnosticados de ELA que cumplían los criterios de El Escorial para categoría definitiva y/o probable. Realizamos estudio genético del gen C9ORF72. Analizamos sexo, edad al inicio de los síntomas, fenotipo, DFT, historia familiar de ELA o DFT y supervivencia.

Resultados: El 9,2 % fueron portadores y 90,8 % no portadores. Los resultados de Portadores Vs no portadores son los siguientes; sexo: 26,1 % varones y 73,9 % mujeres Vs 54,4 % varones y 45,6 % mujeres (P=0.010). Fenotipo: espinal 60,9 % y bulbar 39,1 % Vs espinal 67,7 %, bulbar 29,2 % y respiratorio 3,1 % (P=0.635). La media de edad en años al inicio de los síntomas fue de 57.03 Vs 61.7 (P=0.124); Historia familiar en el 52 % Vs 6.6 % (P=<0.05). La presencia de DFT en el 70 % Vs 22.6 % (P=0.003). La media de supervivencia en meses fue de 24.3 Vs 26.9 (P=0.364).

Conclusión: La presencia de expansión en el gen C9ORF72 condiciona un fenotipo determinado probablemente debido a una cascada patogénica específica. Esta expansión predomina en pacientes mujeres con historia familiar y con presencia de DFT. La presencia de DFT obliga a descartar la expansión aún en ausencia de historia familiar.

Enfermedades Neuromusculares P4

CARACTERIZACIÓN GENÉTICA DE LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH EN GALICIA

García Sobrino, T. [1]; Blanco Arias, P. [2]; Vidal Lijo, M.P. [3]; Quintáns, B. [2]; Sobrido, M.J. [2]; Pardo Fernández, J. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurogenética. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es uno de los síndromes neurodegenerativos genéticamente más heterogéneo, con más de 80 genes implicados en su patogenia. El objetivo de este estudio fue evaluar la variabilidad genética del CMT en Galicia.

Material y métodos: Estudio descriptivo de CMT en población gallega. Incluimos pacientes mayores de 18 años con un diagnóstico clínico y/o neurofisiológico de neuropatía sensitivo-motora hereditaria y pacientes con antecedentes familiares de CMT y un cuadro clínico similar.

Resultados: Evaluamos un total de 215 pacientes con CMT (55% mujeres) con una mediana de edad de 48 [39-60] años. En 168 casos (78%) se alcanzó un diagnóstico molecular. El 60% fueron CMT1 y el 20% CMT2. La duplicación en PMP22 fue el diagnóstico molecular más frecuente (55%) seguido de mutaciones en MPZ (11%), MFN2 (8%), GJB1 (8%) y GDAP1 (6%). Las variantes patogénicas más frecuentes implicadas en CMT1, a excepción de la duplicación en PMP22, se localizaron en EGR2, NEFL y MPZ. En CMT2, las variantes patogénicas en GDAP1 y MFN2 fueron las más frecuentes (70%). Detectamos diversos casos de CMT2 derivados a nuestro centro en los que el diagnóstico fue de una NMH. Identificamos variantes patogénicas no descritas previamente en MPZ, MFN2, GJB1, EGR2, NEFL y SH3TC2. El 30% de nuestra serie presenta un patrón de herencia autosómico recesivo (AR) o son formas esporádicas.

Conclusión: La epidemiología de CMT en Galicia presenta un patrón de distribución similar al observado en otras poblaciones, destacando un elevado porcentaje de formas esporádicas o de herencia AR y formas CMT2K.

FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES DIAGNOSTICADO DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Molinero Machargo, Á.; Turrado Blanco, E.; Ye Ji, M.Q.; Morís de la Tassa, G.

Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una entidad frecuente con alta tasa de complicaciones que induce importante menoscabo funcional en los pacientes. Nuestro objetivo es describir e identificar factores pronósticos en un grupo de pacientes diagnosticados de SGB.

Material y métodos: Se ha realizó un estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de SGB en 3 hospitales asturianos desde el año 2000 al 2016. Se realizó un análisis de aspectos clínicos, neurofisiológicos y terapéuticos.

Resultados: 192 pacientes fueron diagnosticados de SGB, siendo la prevalencia doble en varones (63.5%) con respecto a mujeres (36.5%). El déficit motor de inicio en miembros inferiores fue la clínica de debut más frecuente. La variante desmielinizante fue la más frecuente (40%). En un 42% no se identificó infección previa, la infección por Campylobacter jejuni se encontró en un 12.5% de los casos. Un 16% de los pacientes ingresaron en UCI. El tratamiento más empleado fueron las inmunoglobulinas endovenosas (86.8%). Un 62.9% presentaban una puntuación menor de 3 en la escala de Hughes a los 6 meses. La mortalidad fue de 4.2%. Sexo femenino, edad avanzada, la sintomatología bulbar, respiratoria y disautonómica, se constataron como factores de mal pronóstico, implicando más ingresos en la UCI así como una mortalidad mayor (p<0.002). La escala de Hughes al ingreso tuvo un importante valor pronóstico (p<0.001).

Conclusión: Es importante reconocer de forma precoz a los pacientes diagnosticados de SGB con peor pronóstico con el fin de optimizar el planteamiento terapéutico para disminuir su importante morbi-mortalidad.

SÍNDROME DE ISAACS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE CÁNCER MICROCÍTICO DE PULMÓN

Pérez Matos, J.A. [1]; García Alvarado, N. [1]; Ávila Fernández, A. [1]; Almansa Castillo, R. [1]; Torres Vera, L.V. [2]; Gisbert Tijeras, E. [1]; Jamilena López, Á. [1]; Layos Romero, A. [1]; Morales Casado, M.I. [1]; Segundo Rodríguez, J.C. [1]; Murcia Carretero, S. [1]; Morín Martín, M.D.M. [1]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Nacional de Parapléjicos - Fundación

Objetivos: Presentación de un caso de síndrome de Isaacs como primera manifestación de carcinoma microcítico de pulmón.

Material y métodos: Varón de 64 años fumador de 30 cigarrillos/día sin otros antecedentes con cuadro progresivo de 2 meses de calambres musculares en las cuatro extremidades y dificultad para el inicio de la marcha. Al realizar actividad mejora la marcha pero empeoran los calambres. Exploración: reflejos aumentados a todos los niveles sin otros datos de piramidalismo. Fasciculaciones en ambos MMII y rigidez que le condicionan marcha espástica

Resultados: Analítica con aumento de enolasa neuronal específica, CPK normal. RMN cerebral y cervical normales.EMG muestra fasciculaciones seguidas de descargas de entre 130-300Hz, sugestivas de descargas neuromiotónicas. En la placa de tórax hilio derecho aumentado, se confirma en la TC torácica masa sugestiva de neoplasia. Biopsia con resultado de carcinoma microcítico. El estudio se completa con antiVGKC con valores de 39.8 pmol/L.

Conclusión: El síndrome de Isaacs forma parte del espectro de síndromes de actividad continua de las fibras musculares, junto con el síndrome de la persona rígida (principal diagnóstico diferencial).Se caracteriza por mioquimias, fasciculaciones,calambres y neuromiotonía). Se considera una canalopatía por la presencia de anticuerpos anticanales de potasio dependientes de voltaje (anti-VGKC). Estos canales se encuentran en las membranas de las fibras nerviosas, haces medulares y células musculares. Están implicados en la repolarización neuronal. Se han descrito casos familiares por mutaciones en cromosoma 12.No existen criterios diagnósticos definidos. El EMG puede mostrar descargas neuromiotónicas, mioquimias y fasciculaciones que aumentan con la estimulación del nervio periférico. La presencia de anti-VGKC es útil para el diagnóstico pero su ausencia no lo excluye ya que sólo se encuentran positivos en el 40%.

NEUROPATÍA AXONAL ASOCIADA A MUTACIÓN NOVEL EN EL GEN HINT 1

Pamblanco Bataller, Y. [1]; Sivera Mascaró, R. [1]; Gargallo Rico, E. [1]; Lacruz Ballester, L. [1]; Gabaldón Torres, L. [1]; Lupo, V. [2]; Espinós Armero, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía; 2. Servicio de Neurogenética. Centro de Investigación Príncipe Felipe

Objetivos: Descripción de un caso de un paciente afecto de una polineuropatía sensitivo motora axonal asociada a una mutación novel del gen HINT 1 en homocigosis.

Material y métodos: Varón de 75 años, sin antecedentes familiares relevantes salvo un hermano con temblor. Desarrollo psicomotor normal hasta los 7 años cuando desarrolla un cuadro subagudo de debilidad e hipoestesia distal tetraapendicular. Desde entonces, continúa empeorando muy lentamente, siendo capaz de deambular sin ayuda. A la exploración, destaca una debilidad distal de predominio en extremidades inferiores; abolición de ROT patelares y aquíleos, marcha en steppage con pie caído bilateral, temblor mandibular en negación y temblor distal de acción y de reposo en extremidad superior derecha. En el estudio electroneurográfico se detecta una disminución de amplitud de potenciales sensitivos con velocidades de conducción normales y una ausencia de potenciales motores en músculos distales. No hay neuromiotonía clínica ni eléctrica.

Resultados: Ante un cuadro clínico sugestivo de CMT 2 esporádico se realizó un estudio mediante un panel de genes que incluye 119 genes asociados a neuropatías, detectándose un cambio c.284G>A en homocigosis, en el exón 3 del gen HINT1 (NM_5340). Esta variante conduciría a un cambio arginina por glutamina (p.R95Q) que la plataforma PolyPhen-2 predice como patológica.

Conclusión: Mutaciones en el gen HINT 1 pueden causar neuropatía axonal. Presentamos un caso de neuropatía axonal y temblor sin neuromiotonía asociado a una mutación novel en homocigosis en este gen.

DESCRIPCIÓN DE DOS PACIENTES AFECTAS DE ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH POR UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN PMP2

Frasquet Carrera, M. [1]; Lupo, V. [2]; Sánchez Roy, R. [3]; Gil Marques, M.M. [4]; Cortés Doñate, V.E. [5]; Espinós Armero, C. [2]; Sevilla Mantecón, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 3. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Arnau de Vilanova; 5. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Mutaciones en el gen PMP2, que codifica la proteína P2 de la mielina, se han descrito recientemente como causa de neuropatía tipo Charcot-Marie-Tooth (CMT) desmielinizante. Describimos dos pacientes pertenecientes a una misma familia afectas de CMT desmielinizante y portadoras de una mutación novel en el gen PMP2.

Material y métodos: Se realizó una valoración clínica y electrofisiológica estándar a ambas pacientes. Las pacientes fueron evaluadas de forma independiente, posteriormente se averiguó que eran familia (tía-sobrina). El diagnóstico genético se realizó mediante un panel de 119 genes para neuropatías hereditarias, basado en tecnología SureSelectQXT para Illumina.

Resultados: Paciente 1: Antecedentes de neoplasia de mama y útero. Inicio de la clínica de neuropatía en la cuarta década de vida. Presenta debilidad distal en miembros superiores (MMSS) y miembros inferiores (MMII) con alteraciones sensitivas y retracciones aquíleas. Paciente 2: Inicio de la clínica en la infancia. Progresión muy lenta con torpeza en pies, inestabilidad y parestesias en manos y pies. Intervenida en numerosas ocasiones de cirugía correctora de ambos pies. En el examen se aprecia afectación sensitiva con debilidad grave distal de MMSS y MMII. El estudio electrofisiológico de ambas pacientes mostró una polineuropatía sensitivo-motora con velocidades de conducción motora en rango desmielinizante. El estudio genético mediante detectó que ambas pacientes eran portadoras de la mutación novel c.148_150delATA (p.Ile50del) en el gen PMP2.

Conclusión: Se describe una nueva mutación en el gen PMP2 causante de CMT. Hasta el momento se han identificado pocos pacientes con mutaciones en este gen. Financiación: ISCIII (PI12/00946, PI15/00187).

MANIFESTACIONES SENSITIVAS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL: ¿DISTINTA MANIFESTACIÓN CLÍNICA O UNA NUEVA ENTIDAD?

Macías García, D. [1]; Quintas Gutiérrez, S. [2]; Carbonell Corvillo, P. [1]; Paradas López, C. [1]; Cabrera Serrano, M. [1]; Montes Latorre, E. [1]; Márquez Infante, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La Neuropatía Motora Multifocal (NMM) es una neuropatía crónica inmunomediada, definida por afectación motora pura con bloqueos de conducción. Se ha descrito la posible existencia de alteraciones sensitivas en pacientes con NMM, sin definirse características de estas o si conllevan cambio pronóstico. Nuestro objetivo es describir las manifestaciones sensitivas que presentan una serie de pacientes diagnosticados de NMM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo con 15 pacientes diagnosticados de NMM según criterios EFNS/PNS de 2011, evaluados entre 2006-2017. Registramos variables demográficas, clínicas, terapéuticas y pruebas complementarias

Resultados: Un 53% (8) presentaban clínica sensitiva, no explicada por otro proceso, con una media de 3,75 años de evolución en momento de aparición. Un paciente presentaba clínica sensitiva en contexto de probable polineuropatía de origen tóxico, excluido del estudio. Dentro de este grupo, 37% (3/8) presentaba hipopalestesia distal. El 75% (6/8) presentaba a la exploración alteración de sensibilidad algésica en territorio sensitivo de nervios con afectación motora. Todos aquellos con afectación sensitiva presentaban bloqueos de conducción. 63% (5) presentaban autoinmunidad frente a GM1. No encontramos diferencias en edad, sexo, clínica de debut ni respuesta terapéutica entre pacientes con y sin afectación sensitiva.

Conclusión: La aparición de trastornos sensitivos en pacientes con NMM puede ser frecuente tras años de evolución de enfermedad. Este subgrupo no se diferencia de aquellos sin afectación sensitiva en autoinmunidad (antigangliósidos), predominio de clínica motora, presencia de bloqueos de conducción y respuesta a inmunoterapia.

FAMILIA CON NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN DES DE TRANSMISIÓN AUTOSÓMICA RECESIVA

Marti Martínez, P. [1]; Muelas Gómez, N. [1]; Azorín Villena, I. [2]; Vílchez, J.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. CIBERNED

Objetivos: Las Desminopatias se manifiestan con diferentes fenotipos clínicos, edades de presentación, e incluso con distintos tipo de herencia. El motivo de esta presentación es describir una familia con una Desminopatia que presenta un fenotipo y genotipo no descrito.

Material y métodos: Paciente de 14 años que acude a consulta por mialgias, intolerancia al ejercicio y niveles de creatin kinasa (CK) sérica mantenidos en torno a 1000 UI/L; la hermana mediana presenta la misma sintomatología y el hermano mayor está sano, las bisabuelas son primas hermanas.

Resultados: Se le aplica protocolo de hiperCKemias no invasivo incluyendo DBS de Pompe y MLPA DYS que son normales. La RM presenta un patrón de afectación local (soleo, gastronemius Y semitendinoso (grado 1) y paravertebral (grado 2)). La biopsia muscular presenta un perfil distrófico con vacuolas. En años sucesivos presenta leve ptosis palpebral y mínima debilidad facial, escapular y axial (4-). Un estudio genético NGS con 40 detecta una variante en homocigosis no descrita (c.1372-1G>A) en el gen DES. La variante segrega con un patrón recesivo en el estudio familiar. Los marcadores de proteínas miofibrilares, son anormales, destacando acúmulos de Desmina. Actualmente los hermanos presentan similares manifestaciones a los 22 y 28 años de edad.

Conclusión: Describimos una nueva variante patológica en el gen DES (c.1372-1G>A) con transmisión AR causante de una desminopatía que se presenta como HCK paucisintomatica y sin alteraciones cardiacas.

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL DISTAL SECUNDARIA A UNA MUTACIÓN NUEVA EN EL GEN DYNC1H1 (FENOTIPO SMALED)

Blanco Palmero, V.A. [1]; Gonzalo, J.F. [1]; Fernández-Marmiesse, A. [2]; Domínguez-González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Unidad de Diagnóstico y tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: La atrofia muscular espinal distal conocida como SMALED se caracteriza por debilidad progresiva de inicio congénito con afectación exclusiva de miembros inferiores y se debe a mutaciones en el gen que codifica la cadena pesada de la dyneína (DYNC1H1). Presentamos un caso de SMALED asociado a una mutación nueva en este gen.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 30 años que presenta desde el nacimiento retraso motor y debilidad muscular lentamente progresiva que afecta exclusivamente a miembros inferiores. No se acompaña de alteración sensitiva, facial, bulbar, respiratoria ni cardiaca. En la exploración destaca amiotrofia de ambos cuádriceps y del compartimento anterior y posterior de las piernas, sin amiotrofia de pedios. La debilidad predomina a nivel pélvico y de cuádriceps, existiendo también claudicación de la marcha de puntillas e incapacidad para ponerse de talones. El resto de la exploración es normal. Analíticamente destaca la presencia constante de hiperCKemia leve (hasta 500UI/L), EMG/ENG sin alteración de las conducciones motoras ni sensitivas y un patrón de reclutamiento muscular neurógeno. La RMN de extremidades inferiores muestra alteración intensa de vasto lateral y sartorio e hipertrofia del aductor largo y del semitendinoso. El estudio genético demostró la existencia en heterocigosis de la mutación c.C628G en el exón 4 del gen DYNC1H1 (p.His210Asp), no conocida previamente y no presente en sus progenitores (de novo).

Conclusión: Describimos una mutación nueva en el gen DYNC1H1 que se manifiesta como SMALED y destacamos su patrón de afectación muscular en la RMN, que debe permitir sospechar precozmente esta entidad.

RESPUESTA A TERAPIA ANTI-IL-1 EN CIDP ASOCIADA A SÍNDROME DE SCHNITZLER: ¿CASUALIDAD O PATOGENIA COMÚN?

Alonso Jiménez, A.; Alejaldre Monforte, A.; Illa Sendra, I.; Querol Gutiérrez, L.

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

Objetivos: El Síndrome de Schnitzler se caracteriza por la presencia de un componente monoclonal IgM o IgG kappa en sangre y una erupción cutánea recidivante. Otros síntomas frecuentes son fiebre intermitente y artralgias. La polineuropatía se ha reportado en un 7% de casos. Presentamos un caso de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) asociado a síndrome de Schnitzler. Ambas entidades respondieron de forma completa al tratamiento con bloqueadores de la interleucina 1 (IL-1)

Material y métodos: Mujer de 30 años que comienza con episodios semanales y autolimitados de fiebre y erupción cutánea, sin otros datos de etiología infecciosa. Ocho meses después comienza con parestesias y debilidad lentamente progresiva durante cinco meses. Es diagnosticada de CIDP mediante electromiografía y análisis del líquido cefalorraquídeo. En el estudio de extensión se identifica un componente monoclonal IgG kappa. Se descarta un posible síndrome mieloproliferativo y se establece el diagnóstico de Sd. de Schnitzler

Resultados: Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas obteniéndose respuesta completa de los síntomas neuropáticos, de la fiebre y la erupción. Unos meses después se inicia prednisona oral con buena respuesta de los síntomas a dosis altas, pero con recaídas al disminuir dosis. Posteriormente se inicia tratamiento con el inhibidor de IL-1 anakinra. Desde entonces permanece paucisintomática desde el punto de vista sistémico y asintomática en el neurológico.

Conclusión: La CIDP puede aparecer asociada al Sd. De Schnitzler. La respuesta de ambas entidades de forma completa a los inhibidores del IL-1 podrían indicar una patogenia común, y por tanto, plantear la posibilidad de nuevos tratamientos para la CIDP.

GLUCOGENOSIS IXB POR NUEVA MUTACIÓN DEL GEN PHKB QUE CURSA CON MIOPATÍA CON INTOLERANCIA AL EJERCICIO

Arnaiz Senderos, S.; Martín Santidrián, M.A.; Casas Peña, E.; Aguado García, L.; Miranda Santiago, J.; Pascual Carrascal, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con miopatía con intolerancia al ejercicio por glucogenosis tipo IXb y una variante deletérea en el gen PHKB no descrita previamente.

Material y métodos: Varón de 38 años, sin antecedentes familares; deportista, luxaciones de hombro y esguinces de tobillo recidivantes. Desde los 20 años episodios de mialgias, rigidez y calambres en las piernas 2-3 días después de descanso prolongado tras ejercicio. Posteriormente mismos síntomas durante el ejercicio con rabdomiolisis. Actualmente síntomas en reposo. No presenta clínica si realiza ejercicio sólo con los brazos. Exploración neuromuscular sin atrofias ni debilidad.

Resultados: Analítica: CPK en episodios de hasta 4500. CPK basal 140. Son normales o negativas: hormonas tiroideas, vitamina B12,vitamina D, proteinograma; serologías de lúes, borrelia, brucella, VHC,VIH,EBV; marcadores tumorales, ECA. Test de isquemia: curva amonio plana, repetida. Láctico basal normal. EMG: denervación y PUM miopáticos. RM muscular: afectación bilateral de ambos aductores cortos. Biopsia muscular: cambios mínimos inespecíficos. Valoración por hepatología y ecografía hepática normales. En el estudio genético se identificó la variante c.3039C>A para la proteína p.N1013K en el exón 30 trasnscrito NM_000293 del gen PHKB, en heterocigosis. No se ha encontrado en las bases de datos poblacionales. Predictores bioinformáticos de patogenicidad la catalogan como deletérea.

Conclusión: La deficiencia de fosforilasa-kinasa es causa conocida de glucogenosis IX, con gran variabilidad clínica, y trasmisión autosómica recesiva del gen PHKB. Lo habitual es el debut infantil con hepatomegalia,fallo de crecimiento,hipoglucemias y cetosis. Los síntomas musculares son leves o ausentes. Presentamos un varón con una nueva variante deletérea en el gen PHKB en heterocigosis con síntomas exclusivamente musculares, miopatía e intolerancia al ejercicio.

MIASTENIA INDUCIDA POR NIVOLUMAB

Murcia García, F.J. [1]; Guillan Rodríguez, M. [1]; Clemente Navas, I. [2]; López Gutiérrez, I. [3]; Agudo Herrera, R. [3]; Yupanqui Guerra, L. [3]; Ghazizadeh Monfared, Z. [3]; Velastegui Ordoñez, A. [4]; Pardo Moreno, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Medicina. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: El nivolumab es un anticuerpo monoclonal humano que se une al receptor de muerte programada-1(PD-1) y bloquea su interacción con PD-L1 y PD-L2, potenciando las respuestas antitumorales de los linfocitos-T. Está indicado como tratamiento en el cáncer de pulmón no microcítico localmente avanzado o metastásico y en el melanoma. Recientemente se han descrito complicaciones neurológicas relacionadas con este inhibidor de puntos de control inmunológico.

Material y métodos: Descripción caso clínico.

Resultados: Varón, 79 años, antecedente de carcinoma epidermoide de pulmon T4N1M1a, estadio IV en junio de 2016. Tratado inicialmente con 1ºL de quimioterapia según esquema carboplatino+gemcitabina completando 6 ciclos. Tras comprobación de recidiva local se inicia 2ºL con nivolumab en abril de 2017. Tras 3º ciclo presenta ptosis palpebral asimetrica progresiva con imposibilidad para visión, disfagia a liquidos, voz ronca, sindrome de cabeza caida y fatigabilidad proximal en extremidades. Se realiza RM craneal que muestra cuatro lesiones milimétricas supratentoriales compatibles con metástasis asintomáticas. El estudio de estimulación repetitiva fue normal y el estudio de fibra aislada mostró hallazgos compatibles con alteración de la transmisión neuromuscular. Los Ac's antiR Ach fueron +. No se evidenció timoma en TC tórax. Tras suspensión de nivolumab se inicia tratamiento con piridostigmina y corticoides orales con escasa respuesta necesitando terapia con Ig's intravenosas.

Conclusión: Recientemente se han descrito casos de miastenia

gravis asociada a nivolumab. La miastenia inducida por este fármaco puede ser grave. El mecanismo de inducción de miastenia por parte del nivolumab es desconocido. Es importante reconocer la asociación entre nivolumab y miastenia para tratar adecuadamente estos pacientes.

ALFA-SARCOGLICANOPATÍAS (LGMD2D) DE INICIO TARDÍO. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS DIAGNOSTICADOS EN LA EDAD ADULTA

Simarro Díaz, A. [1]; Blanco Palmero, V.A. [1]; Rabasa, M. [2]; Gonzalo, J.F. [1]; Cantero Montenegro, D. [3]; Hernández-Laín, A. [3]; Domínguez González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La LGMD2D secundaria a déficit de alfa-sarcoglicano, puede manifestarse desde la infancia con un fenotipo duchenne-like o bien asociarse a un fenotipo más leve de presentación tardía cuyo diagnóstico requiere de un alto índice de sospecha clínica.

Material y métodos: Describimos tres casos diagnosticados en la edad adulta.

Resultados: Dos de los casos debutan a lo largo de la segunda década de la vida como debilidad muscular progresiva con afectación predominante de cintura pélvica, escápula alada, hiperlordosis lumbar e hipertrofia gemelar. El caso 3 debuta a lo largo de la tercera década y presenta exclusivamente debilidad axial y pélvica con también hipertrofia de gemelos. Entre las pruebas destaca el patrón radiológico con afectación intensa y precoz de glúteos y psoas > cuádriceps > isquiotibiales con preservación de los músculos de las piernas hasta fases avanzadas. Tienen CPKs >10x LSN. Las biopsias de músculo muestran rasgos distróficos y normalidad de la tinción inmunohistoquímica del alfa-sarcoglicano lo que retrasó en todos el diagnóstico definitivo. Los tres tienen dos mutaciones en el gen SGCA: el primero la mutación nueva c.983+5G>A en homocigosis, el segundo es heterocigoto compuesto para las mutaciones nuevas c.190G>A y c.-32 CTCTGCTGA/C y el tercero es homocigoto para la mutación ya conocida c.850C>T. En todos ellos se demostró el déficit de alfa-sarcoglicano en músculo mediante Western-Blot.

Conclusión: El fenotipo más leve de LGMD-2D presenta rasgos clínicos y radiológicos característicos. La normalidad de la inmunohistoquímica de alfa-sarcoglicano en la biopsia de músculo no excluye su diagnóstico. El déficit de proteína debe confirmarse por WesternBlot.

Enfermedades Neuromusculares P5

FACTORES PREDICTIVOS DE SUPERVIVENCIA DESPUÉS DEL INICIO DE LA VENTILACIÓN NO INVASIVA EN PACIENTES DE ELA

Rodríguez de Rivera Garrido, F.J.; Gómez Mendieta, M.A.; Salvador, M.; González, G.; Carpio, C.; Martínez Redondo, M.; Santiago Recuerda, A.; Hernández Barral, M.; Mascias Cadavid, J.; Chaverri Rada, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La ventilación no invasiva (VNI) aumenta la supervivencia en pacientes con ELA. El objetivo de este estudio es evaluar los factores predictivos de una mayor supervivencia después del inicio de la VNI.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 60 pacientes con ELA atendidos en una unidad multidisciplinaria de ELA. Se analizan variables antropométricas, demográficas, clínicas, puntuación en la escala funcional de ELA (ALSFRSr) y valores espirometría y gasometría. Todas estas variables fueron evaluadas en el momento del diagnóstico de la ELA y cada 3 meses después del inicio de la VNI. El criterio de valoración primario fue el tiempo de supervivencia hasta traqueotomía o fallecimiento.

Resultados: La edad media al diagnóstico y al inicio de la VNI fue 62,6 y 64 años, respectivamente. La ventilación a presión se utilizó en 59 pacientes (la presión inspiratoria y espiratoria media fue de 12,7 y 4,7 cm H2O respectivamente), 15 sujetos se utilizaron máscaras nasales, 34 pacientes fallecieron y la traqueotomía se realizó en 6 sujetos. La mediana de supervivencia de inicio de la VNI fue de 506 ± 106,2 días. En el análisis multivariante la puntuación total de ortopnea (OR = 3,285; p = 0,007) resultó ser predictor negativo de supervivencia, mientras que la mayor puntuación en la escala ALFRS en el momento diagnóstico (OR = 0,925; p = 0,022) fue predictor positivo de supervivencia después de la introducción de la VNI.

Conclusión: La supervivencia en pacientes ELA tras el inicio de VNI está condicionada por la presencia de ortopnea y la situación funcional previa.

INTOXICACIÓN POR CICUTA: ¿EL ÚLTIMO VIAJE DEL PEREGRINO?

Miranda Santiago, J. [1]; Bártulos Iglesias, M. [1]; Martín Santidrián, M.A. [1]; Bonilla Alonso, F.J. [2]; Pascual Carrascal, D. [1]; Aguado García, L. [1]; Porqueres Bosch, E. [1]; Casas Peña, E. [1]; Arnaiz Senderos, S. [1]; Hernando Asensio, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Urgencias. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Descripción de los dos primeros casos registrados en el Centro Nacional de Toxicología de intoxicación debida a ingesta de hojas de Cicuta.

Material y métodos: Matrimonio varón de 40 años y mujer de 28, sin antecedentes médicos de interés, acudieron al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario de Burgos por presentar un cuadro de temblores, mareo, debilidad generalizada y alteraciones de la visión. Veinte minutos antes referían haber ingerido una ensalada de “hojas de zanahoria silvestres” mientras realizaban el Camino de Santiago, llevando consigo una pequeña muestra. Se realizó anamnesis, exploración general y neurológica, analítica con hemograma, bioquímica, y tóxicos en orina.

Resultados: En la exploración presentaban ptosis palpebral, diplopía en la mirada horizontal, imposibilidad para ponerse de puntillas y talones por debilidad, con constantes vitales normales. Ambas analíticas

sólo revelaron eosinofilia, con tóxicos en orina negativos. Tras una revisión fotográfica de plantas tóxicas, ambos pacientes identificaron la ingerida como Cicuta (Conium maculatum). Ingresan en el S. de Medicina Interna, y tras 72 h de vigilancia y estabilidad clínica, son dados de alta asintomáticos, persistiendo la eosinofilia en la analítica.

Conclusión: La intoxicación por cicuta es potencialmente mortal debido a fallo respiratorio en el contexto de parálisis flácida ascendente o fallo renal (rabdomiolisis). Las hojas contienen baja concentración de neurotoxinas alcaloides (coniina y coniceína, que estructuralmente son similares a la nicotina), lo que pudo condicionar la evolución favorable de nuestro caso. Aunque nuestro caso evolucionó favorablemente, las medidas de soporte vital, vigilancia respiratoria y bulbar siempre son fundamentales ante la sospecha de intoxicación por Cicuta.

ANÁLISIS DEL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Martínez Molina, M. [1]; Fernández Polo, M. [2]; Frasquet Carrera, M. [2]; Sevilla Mantecón, T. [2]; Vázquez Costa, J.F. [2]

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

Objetivos: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad heterogénea de difícil diagnóstico en fases precoces. El retraso diagnóstico en países de nuestro entorno se sitúa en unos 12 meses, aproximadamente un tercio de la supervivencia. El objetivo de este estudio es analizar el retraso diagnóstico de la ELA en la Comunidad Valenciana y los factores implicados en el mismo.

Material y métodos: Se incluyeron los pacientes seguidos en una Unidad de ELA de referencia, diagnosticados entre Enero 2014 y Mayo 2017. Se trata de un estudio mixto (transversal y longitudinal). Se recogieron variables demográficas, clínicas y del trayecto diagnóstico.

Resultados: Se incluyeron 130 pacientes (59,3% varones, edad media 62,8 años). El retraso fue de 11,9 meses, con distribución equilibrada de los tiempos en los distintos escalones diagnósticos. El médico de familia orientó adecuadamente un 42,3% de los casos. El 62,2% de los pacientes visitó otros especialistas. El diagnóstico inicial del neurólogo fue erróneo en un 37,7%, repitiendo el EMG en un 48,4%. El retraso diagnóstico en los pacientes estudiados en una Unidad de ELA de referencia fue menor (7,4 meses) respecto a otros centros públicos (12,58) y privados (13,23), independientemente de edad, forma de inicio y tasa de progresión.

Conclusión: El retraso diagnóstico de la ELA en la Comunidad Valenciana es similar a otros países. La valoración inicial en un centro de referencia es un predictor independiente del retraso diagnóstico, posiblemente por una orientación y estudio electrofisiológico más adecuados. La derivación precoz a centros de referencia podría acortar el retraso diagnóstico.

UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: EXPERIENCIA EN EL ÁREA SANITARIA DE FERROL

Suárez Castro, E.; Tuñas Gesto, C.; Doporto Fernández, A.; Naveiro Soneira, J.; de Deus Fonticoba, T.; Expósito Ruiz, I.; Aneiros Díaz, Á.M.; Santos García, D.; Abella Corral, J.; Macías Arribí, M.; Llaneza González, M.Á.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad de mal pronóstico, con un 50% de mortalidad a los 3 años del diagnóstico. Su incidencia es de 1.5-2.5 casos por 100000 habitantes/año, y prevalencia de 6 casos por 100000 habitantes. El objetivo del presente estudio es determinar la utilidad de la creación de unidades multidisciplinares (UM) en la atención a los pacientes con ELA.

Material y métodos: Exponemos nuestra experiencia desde la creación de la UM en febrero de 2016. Está formada por 5 facultativos especialistas (neurología, neumología, rehabilitación, endocrinología, otorrinolaringología), enfermería, psicología, fisioterapia y trabajo social.

Resultados: Se ha realizado el seguimiento de 11 pacientes (45% varones, edad media 73.4 años), con un tiempo medio de evolución de 3.2 años. Nueve correspondían a variantes clínicas; 4 (36%) presentaban atrofia muscular progresiva, 3 (27%) parálisis bulbar progresiva y 2 esclerosis lateral primaria (9%). En la evaluación basal, el 27% (n=3) portaba gastrostomía percutánea (PEG), 9% (n=1) ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y 18% ventilación mecánica invasiva (VMI). Tras un seguimiento medio de 15 meses, el 45% (n=5) precisaba PEG, 36% (n=4) VMNI y 9% VMI. Se registraron 2 exitus, en domicilio y en ámbito hospitalario, respectivamente, ambos relacionados con complicaciones respiratorias. Se observó una reducción del 50% en las asistencias a Urgencias respecto al año previo, sin modificaciones significativas en cuanto a ingresos hospitalarios.

Conclusión: La UM de ELA mejora la asistencia, disminuyendo las consultas a Urgencias, al coordinar a los especialistas implicados en el seguimiento y ofrecer una atención continuada, con medidas para apoyo sintomático.

RESULTADOS DE UNA EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA SISTEMÁTICA EN PACIENTES DE ELA. ESTUDIO DEL DETERIORO COGNITIVO Y CORRELACIÓN CON EL TIPO Y EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD

Salas Campos, M.T. [1]; Rodríguez Castillo, V. [2]; Marín Esteban, S. [1]; Chaverri Rada, D. [1]; Hernández Barral, M. [1]; Rodríguez Santos, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz; 2. Facultad de Psicología. Universidad Autónoma de Madrid

Objetivos: Describir características y prevalencia del deterioro cognitivo (DC) en una muestra de pacientes de ELA y su correlación con forma de inicio, tiempo de evolución y situación funcional.

Material y métodos: Evaluación neuropsicológica mediante el test ECAS (Edimburgh Cognitive & behavioural Assesment). Variables: Edad, sexo, forma de inicio, tiempo de evolución y situación funcional. Análisis descriptivo de resultados y correlación con estas variables.

Resultados: 100 pacientes: 63 % hombres y 37% mujeres, edad media muestra: 59 años. El 29% (puntuación en ECAS < 81) con DC 68% hombres y 31% mujeres, edad media: 67 años. Tiempo desde el inicio de síntomas: 25.3 meses en el total y 34.2 en el grupo con

DC. Inicio bulbar: 16% frente a espinal: 84%.En el grupo con DC: 19 % bulbares y 81 % espinales. Puntuación estado funcional ALS-FRS-R: 36/48 para muestra total frente a 33/48 para DC. Se encuentran alteraciones conductuales asociadas. Ocho pacientes cumplían criterios de Demencia fronto-temporal. Los dominios más afectados fueron: lenguaje, funciones ejecutivas (FFEE) y memoria. Las alteraciones comportamentales más frecuentes fueron: Desinhibición, conductas perseverativas, apatía y falta de empatía. Las dos primeras están más relacionadas con DC.

Conclusión: El 29% de pacientes con DC, presentaban afectación sobre todo del lenguaje y FFEE. Es más frecuente en los casos de inicio bulbar, con mayor edad, tiempo de evolución y peor situación funcional. Se asocian típicamente alteraciones conductuales.

ENFERMEDAD MITOCONDRIAL DE INICIO TARDÍO SECUNDARIA MUTACIÓN EN EL GEN TK-2

Fernández Valiente, M. [1]; García García, J. [1]; Díaz-Maroto Cicuendez, I. [1]; Rojas Bartolomé, L. [1]; Olivé, M. [2]; Fernández-Marmiesse, A. [3]; Segura, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurogenética. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Las mutaciones en el gen TK-2 (codifica proteína timidina quinasa mitocondrial) se asocian a graves cuadros de miopatía de inicio infantil. En los últimos años se han comunicados casos de presentación más tardía y curso indolente. Se presenta un caso de enfermedad mitocondrial de inició en edad adulta secundaria a mutación en el gen TK-2.

Material y métodos: Paciente de 62 años que consulta por trastorno de la marcha y parestesias distales en miembros inferiores de dos años de evolución No presentaba antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración se objetivaba ptosis palpebral izquierda, debilidad 4/5 en los músculos extensores de la cadera siendo el resto del balance muscular normal.

Resultados: El estudio neurofisiológico evidenció polineuropatía sensitiva axonal así como miopatía leve de predominio proximal; la RM muscular mostraba infiltración grasa de los glúteos mayores. Los niveles de CK estaban elevados (x7). La biopsia del músculo muscular objetivó abundantes fibras rojo-rasgadas, la mayoría COX negativas, sugestivo de miopatía mitocondrial. El estudio de cadena respiratoria fue interferido por actividad muy baja citrato sintasa. El estudio de genes asociados a enfermedades mitocondriales mediante técnica de secuenciación de siguiente generación (NGS) evidenció mutación en homocigosis del gen TK-2 (exón 8, c.604_606del, p.(Lys202del).

Conclusión: La presencia de mutaciones en el gen TK-2 deberían considerarse en pacientes con sospecha de enfermedad mitocondrial independientemente de la edad de inicio, pudiendo ser también responsables de cuadros clínicos en edad adulta. Las técnicas de NGS se muestran como la prueba complementaria idónea para confirmar la presencia de mutaciones en dicho gen.

ENDOCRINOPATÍAS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Díaz Guardiola, P. [2]; Azriel Mira, S. [2]; Olivar Roldán, J. [2]; Moreno Zabaleta, R. [3]; Casanova Rodríguez, C. [4]; Martín González, C. [5]; García de Gregorio, J. [5]; Jimeno Montero, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Endocrinología y nutrición. Hospital Universitario Infanta Sofía; 3. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 4. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 5. Servicio de ORL. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Es conocida la presencia de endocrinopatías en la enfermedad de Steinert. Describimos la prevalencia de endocrinopatías en una cohorte de pacientes con DM1.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de DM1 seguidos en la Unidad de Patología Neuromuscular, remitidos a una consulta específica de Endocrinología para descartar endocrinopatías.

Resultados: Se estudiaron 47 pacientes, 23 mujeres. El 91% de los pacientes estudiados padecían alguna endocrinopatía. 10 pacientes (21%) tenían alteración del metabolismos de los hidratos de carbono, 3 (6%) DM. No se detectó ningún hipertiroidismo, sin embargo 5 (11%) presentaban hipofunción tiroidea y el 50% (22) bocio multinodular o nódulos. 5 de éstos, fueron intervenidos (24%), y en un solo caso la citología fue maligna: microcarcinoma papilar. 8 pacientes (17,8%) padecían hipogonadismo hipergonadotropo. Únicamente uno tenía cifras bajas de IGF-1, y en 4 se detectó ACTH elevada inactiva, sin repercusión clínica. En cuanto al metabolismo fosfocálcico: el déficit de vitamina D fue muy prevalente, presentando cifras bajas el 74% de los pacientes a los que se les midió (29 de 39). Hiperparatiroidismo en 2 y PTH baja en 3. La vitamina B12 estaba baja en 7 pacientes (16%) 11 pacientes de nuestra serie habían presentado hipernatremia en alguna ocasión (23%)

Conclusión: La prevalencia de endocrinopatías en pacientes con enfermedad de Steinert es muy elevada, por lo que se aconseja ser remitido al endocrinólogo, incidiendo en el despistaje de alteraciones del metabolismo hidrocarbonado, fosfocálcico, descartar bocio o nódulos tiroideos, hipogonadismo y determinar niveles de sodio y vitamina B12.

UNA NUEVA MUTACIÓN PATOGÉNICA EN EL GEN DE LA VALOSINA (P.GLY128VAL) EN UNA FAMILIA ESPAÑOLA

Lucente, G. [1]; Martínez Piñeiro, A. [2]; Ramos Fransi, A. [2]; Almendrote Muñoz, M. [2]; Nogales Gadea, G. [3]; Ballester López, A. [3]; Núñez Manchón, J. [3]; Coll Cantí, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Unidad de patología neuromuscular. Servicio de Neurología. Departamento de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Grupo de Investigación en Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol (IGTP)

Objetivos: Las mutaciones del gen de la valosina (VCP) se relacionan con un amplio espectro de fenotipos diferentes, incluyendo las miopatías de cuerpos incluidos (IBM) y la enfermedad de Paget (PDB). Nuestro objetivo es describir una nueva mutación en el gen de la VCP en dos familiares afectos de IBM-PDB.

Material y métodos: Describimos 2 sujetos con clínica de miopatía proximal y enfermedad de Paget de años de evolución en una familia española que finalmente fueron diagnosticados de una mutación patogénica no conocida del gen de la Valosina.

Resultados: Describimos una mujer de 52 años y el padre (fallecido a los 78 años por cardiopatía) ambos afectos de debilidad muscular de predominio proximal y axial, progresiva, de años de evolución. Las analíticas no han mostrado alteraciones, incluyendo CKs. El estudio electromiográfico en ambos pacientes mostraba un patrón miógeno en deltoides y paravertebrales. La biopsia muscular mostraba hallazgos compatibles con miopatía por cuerpos de inclusión. Ante las características clínicas objetivadas, se realizó una secuenciación del gén de la VCP observándose una mutación no descrita previamente en el residuo p.Gly128Val localizado en el dominio CD484 en ambos pacientes. Se realizó una predicción de la patogenicidad de la variante con los algoritmos Polyphen-2 y SIFT observándose una alta patogenicidad de la mutación por el efecto del cambio de aminoácidos en la estructura de la proteína y sus propiedades bioquímicas.

Conclusión: Este estudio añade una nueva mutación patogénica (p.Gly128Val) al espectro genotípico del gen de la VCP en una familia Española, con un fenotipo IBM-PDB

DERMATOMIOSITIS: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 34 PACIENTES

Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Valero López, G. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Alba Isasi, T. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; García Molina, E. [1]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Navarro García, J.C. [2]; Albert Lacal, L. [1]; Morsi Hassan, O. [1]; Martínez García, F. [1]; López Sánchez, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo

Objetivos: Observar las variables demográficas, clínicas, evolutivas y terapéuticas.

Material y métodos: Análisis descriptivo de 34 pacientes diagnosticados de dermatomiositis en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca en el período 1996-2016.

Resultados: La mediana de edad fue 53,15 ± 21,58 años, con predominio femenino (64,7%). Debutó con manifestaciones cutáneas el 51,9% de pacientes, dos tercios de los cuales mostraron exantema heliotropo. El 83,9% tenía debilidad de la musculatura proximal de extremidades, 22% de la musculatura bulbar, 16% de los flexores del cuello y solo 1 paciente de la musculatura distal. El 11,8% de los pacientes permaneció amiopático. Se añadió afectación extramusculocutánea en el 41,2%, fundamentalmente pulmonar (35,7%). La dermatomiositis se asociaba a lupus eritematoso sistémico en 8,8% de los pacientes y a síndrome antisintetasa en 5,9%; a neoplasia en 35,3% de los casos, de los cuales, en el 75% la dermatomiositis precedió o se diagnosticó simultáneamente al cáncer. Se realizó biopsia, muscular o cutánea, al 90% de los pacientes. Se detectó anticuerpos específicos en 14,6% de casos y overlap en 20,6%. El nivel de CK al diagnóstico fue 1826,97 ± 2801,71 mg/dL; la PCR se mantuvo en niveles de 2,76 ± 4,97 mg/dL. Los tratamientos más usados fueron: corticoides orales (91,2%), azatioprina (20,6%), metotrexato (38,2%) e inmunoglobulinas IV (14,7%). Al año del diagnóstico, la mortalidad fue 17,6%.

Conclusión: Se describen las características de nuestra serie: destacan el debut con afectación cutánea en algo más de la mitad de pacientes y la asociación con cáncer en más de la tercera parte de los casos.

PREVALENCIA DE DISFAGIA EN LA DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Díaz Guardiola, P. [2]; Azriel Mira, S. [2]; Olivar Roldán, J. [2]; Moreno Zabaleta, R. [3]; Casanova Rodríguez, C. [4]; Martín González, C. [5]; García de Gregorio, J. [5]; Jimeno Montero, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Endocrinología y nutrición. Hospital Universitario Infanta Sofía; 3. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 4. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 5. Servicio de ORL. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Conocer la prevalencia de disfagia en una cohorte de pacientes con enfermedad de Steinert.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de DM1 seguidos en la Unidad de Patología Neuromuscular, a los que se realiza despistaje de disfagia utilizando el Eating Assessment Tool-10 (EAT-10). Los pacientes con sospecha de disfagia fueron derivados a la consulta de Nutrición y Otorrinología. Se realizó test de volumen viscosidad (MECV-V) o fibroendoscopia de la deglución en los casos con EAT-10 positivo.

Resultados: De los 60 pacientes que acudieron a la consulta de enfermedad Neuromuscular, 30 eran mujeres y 30 varones, con una edad media de 45 años. Se realizó screening de disfagia (EAT-10) en 54 pacientes, siendo positivo en 24 pacientes (40%). En éstos pacientes, se amplió el estudio mediante la realización de fibroendoscopia de la deglución o MECV-V. Fueron diagnosticados de disfagia 21 (35% de los pacientes estudiados), más de la mitad era a sólidos, 13 pacientes (62%), 4 a líquidos (19%), 2 mixta (9%) y 2 a dobles texturas (9%) El 13% de los pacientes valorados además (8) presentaban desnutrición, todos ellos de tipo calórica.

Conclusión: La disfagia es muy frecuente en los pacientes con Enfermedad de Steinert. Es fundamental tenerlo en cuenta y realizar despistaje en todos ellos, ya que su detección precoz puede evitar la morbimortalidad asociada a la disfagia: infecciones respiratorias, desnutrición y muerte. El test EAT-10 es una prueba de despistaje sencilla y rápida de usar.

DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS SECUNDARIA A UNA NUEVA DUPLICACIÓN EN HOMOZIGOSIS EN EL GEN TRIM32

Martínez Piñeiro, A. [1]; Almendrote Muñoz, M. [1]; Ramos Fransi, A. [1]; Lucente, G. [1]; Koehorst, E. [2]; Nogales Gadea, G. [2]; Coll Cantí, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Grupo de Investigación en Enfermedades Neuromusculares

y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol (IGTP); 3. Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol

Objetivos: La distrofia muscular de cinturas 2H es poco frecuente y fenotípicamente variable. Presentamos un paciente con una distrofia muscular de cinturas causada por una nueva mutación en el gen TRIM32

Material y métodos: Describimos un paciente diagnosticado de LGMD2H por una nueva duplicación en homozigosis en el gen TRIM32

Resultados: Varón de 22 años valorado por intolerancia al ejercicio y CKs de 1800 U/L. La historia familiar fue anodina. A los 24 años inició debilidad muscular progresiva con incapacidad para la deambulación a los 30 años. El EMG del músculo tibial anterior fue miógeno con descargas de alta frecuencia. El test de isquemia, DBS para enfermedad de Pompe, ECG y ecocardiograma fueron normales. La RM muscular mostró atrofia e infiltración grasa difusa en los músculos de ambos muslos y piernas con preservación de rectos femorales, gracilis y sóleo. La biopsia muscular reveló un patrón distrófico y un déficit de calpaína por Western Blot. Sin embargo, el estudio genético de los 24 exones del gen CAPN3 fue negativo. El estudio genético utilizando NGS reveló una nueva mutación, c. 1428_1431dupAGCC (p.Leu478SerFfX23Le u478SerfsX23,) en el gen TRIM32 que altera el marco de lectura y produce un stop prematuro en el codón 23.

Conclusión: Todas las mutaciones descritas del gen TRIM32 asociadas a enfermedades neuromusculares, incluída la presentada, se localizan en uno de los seis dominios NHL. Éste podría jugar un papel importante en la homeostasis muscular ya que los pacientes con mutaciones en dicha localización sólo presentan síntomas musculares, aunque TRIM32 se expresa en varios tipos de tejidos.

GANGLIONOPATÍA AUTONÓMICA AUTOINMUNE ASOCIADA A LUPUS

Sampedro Andrada, A. [1]; Peláez Ballesta, A.I. [2]; Sánchez Parra, C. [2]; Fuentes Ramírez, F.A. [1]; Andreu Reinón, M.E. [1]; Alonso Verdegay, G. [1]; Candeliere Merlicco, A. [1]; Montiel Navarro, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez

Objetivos: A propósito de un caso, comentar y revisar las características clínicas, fisiopatología y manejo de las ganglionopatía autonómica autoinmune (GAA).

Material y métodos: Búsqueda en bases de datos biomédicas.

Resultados: Mujer de 23 años de edad que comienza con cuadro de parestesias en la cara y la lengua, inestabilidad al caminar y visión borrosa. En la exploración llamaba la atención una midriasis arrefléctica bilateral y una ataxia sensorial. Presentaba una pérdida del reflejo nauseoso y una paresia del músculo geniogloso derecho. No pérdida de fuerza a otros niveles ni abolición de reflejos. La paciente presentaba una ulcera corneal bilateral en relación con ojo seco. Febrícula fluctuante en relación con la imposibilidad para la regulación térmica por falta de sudoración. Profundamente estreñida y, al poco tiempo de ingreso, desarrolla una retención aguda de orina. Progresivamente, desarrolla una hipotensión ortostática grave. La paciente presentaba criterios clínicos de lupus eritematoso sistémico (LES). Se realizó tratamiento con inmunoglobulinas, plasmaféresis, rituximab y ciclofosfamida; con estabilización clínica pero escasa mejoría, de forma que la paciente no tolera la sedestación en la actualidad. Ha desarrollado un trastorno motor esofágico grave que ha precisado cirugía.

Conclusión: La GAA es un síndrome pandisautonómico generalmente secundario a la producción de anticuerpos contra el receptor ganglionar nicotínico de acetil-colina (50% de casos). Puede aparecer como síndrome primario o asociada a otras enfermedades autoinmunes como el LES y otras conectivopatías o formar parte de una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda o crónica. La neuropatía disautonómica paraneoplásica es un cuadro clínico similar pero debido a otras anticuerpos. Frecuentemente, anti-HU.

Epilepsia P1

PERAMPANEL EN EL MANEJO DE LAS MIOCLONIAS POSTANÓXICAS: DESCRIPCIÓN DE 5 CASOS E IMPACTO EN LA REHABILITACIÓN Y FUNCIONALIDAD

Pelayo Vergara, R.; Sainz Pelayo, M.; Albu, S.; Kumru, H.

Servicio de Neurología. Institut Guttmann

Objetivos: Las mioclonias postanóxicas condicionan de manera marcada la funcionalidad de los pacientes que las sufren. No hay una evidencia clara de cuál es el régimen de FAEs más adecuado en su tratamiento. Perampanel (PMP), un FAE de reciente inclusión, podría ser una opción terapéutica a considerar. Presentamos una serie de casos ingresados en un centro de neurorehabilitación tras una anoxia cerebral con mioclonias en los que se introdujo PMP para su tratamiento.

Material y métodos: Descripción de 5 casos, ingresados en nuestro centro para rehabilitación y seguimiento de la discapacidad con clínica compatible con Síndrome de Lance-Adams, en los que se introdujo en algún momento PMP para mejorar las mioclonias.

Resultados: Dos eran mujeres; las edades de la anoxia variaban entre 59 y 19 años y mostraban marcada discapacidad (FIM entre 20 y 67). Todos tomaban al menos 3 FAEs cuando se introdujo PMP y tras el mismo se pudo reducir la dosis de alguno de ellos. La dosis de PMP variaron entre 4 y 12 mg/día. Los 5 pacientes mostraron una reducción de las mioclonias; en 2 casos se observó una marcada mejoría funcional a pesar de tratarse de pacientes crónicos. PMP fue en general bien tolerado, aunque en uno de ellos hubo de reducirse la dosis por afectación conductual.

Conclusión: Las mioclonias postanóxicas constituyen un reto terapéutico que condiciona enormemente la funcionalidad de los pacientes que las sufren. PMP puede ser una opción terapéutica a considerar para mejorar el manejo de las mismas.

ESTUDIO PEREAGAL: EFECTIVIDAD DE PERAMPANEL COMO TERAPIA AÑADIDA PRECOZ EN UNA SERIE DE EPILEPSIA FOCAL

López González, F.J. [1]; Rodríguez Osorio, X. [1]; Pato Pato, A. [2]; Lema Facal, T. [3]; Rubio Nazabal, E. [3]; Abella Corral, J. [4]; Castro Vilanova, D.

[5]; Corredera García, E. [6]; López Ferreiro, A. [7]; Saavedra Piñeiro, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 6. Servicio de Medicina. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 7. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra

Objetivos: El perampanel es un nuevo fármaco antiepiléptico que actúa bloqueando los receptores AMPA del glutamato. Se emplea en el tratamiento de crisis focales sin y con generalización secundaria (C2G) y de crisis tónico-clónicas generalizadas primarias.

Material y métodos: Estudio multicéntrico observacional a 1 año de pacientes con epilepsia focal tratados con perampanel en politerapia precoz (1-2 FAEs previos, 1-2 FAEs concomitantes) según práctica clínica habitual, realizado en Galicia. Presentamos resultados a 3, 6 y 12 meses analizando eficacia, adherencia, seguridad y tolerabilidad del fármaco.

Resultados: 77 pacientes,[n=64 (6m), n= 47 (12m)]; 44 varones (57,14%). Edad: 46 años (33,58). Tiempo de evolución: 9 años (5,24). Dosis de perampanel: 4 mg/d (4,4) a 3 m, y 6 mg/d (4,8) a 12m. Respondedores: n=43 (65,15%) a los 3m; n=42 (67,74%) a los 6m y n=27 (57,44%) a los 12m. Libres de crisis (LC): n=17 (25,75%) a los 3m; n=28 (43,75% (n=28) a los 6m y n=12 (25,53%) a los 12m. Efectos adversos (EA): 25 pacientes (3m), 5 suspendieron; 16 (6m); 11 (12m) (ninguno severo). Los más frecuentes: somnolencia e irritabilidad. 25 tuvieron C2G: LC a los 3m el 70% (14/20); a los 6m el 73,68% (14/19) y a los 12m el 76,92% (10/13).

Conclusión: El empleo temprano de perampanel resulta eficaz, muy especialmente en el control de las crisis secundariamente generalizadas. Su elevada adherencia y una adecuada tolerabilidad, unido a un mecanismo de acción novedoso, hace de perampanel una opción atractiva en terapia combinada precoz para pacientes epilépticos. Se necesita un mayor seguimiento para verificar estos resultados.

EXPERIENCIA CON BRIVARACETAM EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Romero Crespo, F. [1]; Reyes Bueno, J.A. [1]; Moreno Arjona, M.P. [1]; Serrano Castro, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General (Málaga); 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General (Málaga)

Objetivos: El Brivaracetam es un nuevo AE, de reciente disposición en la práctica clínica en España que muestra una alta y selectiva afinidad por la proteína 2A de la vesícula sináptica (SV2A) que actúa sobre los receptores SVA. Eficaz desde la primera toma (algo que lo diferencia del resto de fármacos antiepilépticos), rápido en actuar y detener las crisis de una forma precoz, sin apenas interacciones con otros FAEs, fácil de administrar y bien tolerado. Se utiliza como terapia concomitante en crisis parcial con o sin generalización secundaria a partir de 16 años.

Material y métodos: Estudiamos 130 pacientes epilépticos en tratamiento con Brivaracetam. Se analizan variables demográficas, clínicas, eficacia, tasa de retención a los 3, 6 y 9 meses y combinaciones con otros FAE´s.

Resultados: El 54% son mujeres. El 10.5% están en monoterapia por control de crisis, 35% en biterapia, el 36% con 3 FAEs y el 18.5% con 4 FAEs. El porcentaje de éxito (sin crisis) de los pacientes analizados es aproximadamente de un 10-15%. El porcentaje de pacientes a los que se les ha retirado por ineficacia, aumento de crisis o efectos secundarios es mínimo. La tasa de retención en bastante alta a los 3, 6 y 9 meses (no podemos concretar aún el porcentaje porque es demasiado pronto, serán analizados en los meses posteriores).

Conclusión: Un porcentaje importante de pacientes mantienen el tratamiento por eficacia, buen perfil de tolerabilidad, especialmente aquellos pacientes en los que ha habido que cambiar desde Levetiracetam por trastornos psiquiátricos (irritabilidad, agresividad…).

IDENTIFICANDO PUNTOS DE MEJORÍA EN LA EDUCACIÓN SOBRE EPILEPSIA EN PERSONAL SANITARIO EN PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO

García Azorín, D. [1]; Hernández González-Monje, M. [2]; García García, M.E. [2]; Parejo Carbonell, B. [2]; González García, N. [2]; Abarrategui Yagüe, B. [2]; García Morales, I. [2]

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

Objetivos: La epilepsia probablemente sea la enfermedad más estigmatizada de África y muchos profesionales sanitarios tienen un conocimiento limitado de esta pese a su elevada prevalencia.

Material y métodos: Realizamos un cuestionario anónimo con datos demográficos, sociales y clínicos sobre la epilepsia y su manejo a trabajadores sanitarios de Camerún.

Resultados: 42,1% de los 38 participantes eran mujeres, con una edad media de 40,1 años (rango 22-62). Respecto a la causa de la enfermedad, un 68,4% la considera psiquiátrica, 34,2% degenerativa, 28,9% hereditaria y 21,1% secundaria a una infección. En cuanto al manejo, un 23,7% consideraba suficiente la anamnesis para llegar al diagnóstico. Sólo un 60,5% consideraba la historia importante en el diagnóstico, 52,6% consideraba necesario un EEG, un 28,9% creía importantes las pruebas de laboratorio y un 13,2% la neuroimagen. Durante el embarazo, sólo un 36,8% considera importante asociar ácido fólico, sólo el 65,8% cree que hay que mantener el tratamiento y sólo un 39,5% creía recomendable la lactancia. Acerca del conocimiento de antiepilépticos, el número medio de fármacos conocido era de 2,08, siendo el más conocido fue el fenobarbital (81,6%) seguido de carbamacepina (55,3%) y ácido valproico (28,9%).

Conclusión: La educación y la mejor información sobre la enfermedad, su diagnóstico y las opciones de manejo son necesarias en los profesionales sanitarios para optimizar el manejo y con ello la calidad de vida de los pacientes.

EXPERIENCIA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA CON EL USO DE LACOSAMIDA EN MONOTERAPIA

Blanco García, L.; Juanatey García, A.; Trigo López, J.; Martínez Pias, E.; Neri Crespo, M.J.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Analizar datos de eficacia y tolerabilidad de Lacosamida (LCS) en monoterapia en la práctica clínica habitual

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos atendidos en consulta monográfica de epilepsia. Se incluyeron pacientes tratados con LCS en monoterapia, tanto de inicio como por conversión posterior. Se valoró la eficacia en aquellos con más de 6 meses de tratamiento con LCS en monoterapia. La tolerancia analizó según efectos adversos(EAS). Como posibles variables asociadas a la respuesta se estudió la edad, etiología, duración de la epilepsia, tipo de crisis y nº antiepilépticos (FAES) previos.

Resultados: Se incluyeron 38 pacientes, 27 varones(71,1%), edad media 57,6 ± 20,7 años, mediana de años-epilepsia 6 [1-49] años, mediana FAEs previos 2(0-8). Se excluyeron 6 pacientes del análisis de eficacia por seguimiento <6 meses. Nueve pacientes(23,6%) presentaron EAS, 3cognitivos y 2 inestabilidad. LCS se retiró en 4 pacientes, dos por AES y 2 por EAS y falta de eficacia. La tasa de retención a los 6 meses fue del 89,5% 21 pacientes (55,3%) quedaron libres de crisis, tres pacientes (7,9%) presentaron una reducción >50% de crisis y, nueve pacientes (23,7%) no respondieron. El análisis univariado no encontró diferencias significativas entre la respuesta y edad, etiología, tipo de crisis, años de epilepsia o Nº de FAEs previos.

Conclusión: En nuestra serie, el 55,3% de los pacientes con LCS en monoterapia quedaron libres de crisis a los 6meses. Se observó un porcentaje de EAS inferior al de los ensayos clínicos y una alta tasa de retención.

EL RETO DE MANEJAR LA EPILEPSIA EN PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO

García Azorín, D. [1]; Abarrategui Yagüe, B. [2]; Hernández González-Monje, M. [2]; González García, N. [2]; García García, M.E. [2]; Parejo Carbonell, B. [2]; García Morales, I. [2]

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

Objetivos: La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más prevalentes en los países en vías de desarrollo, probablemente por la mayor frecuencia de infecciones, complicaciones perinatales y traumatismos craneales. Su manejo es todo un reto dada la escasez de medios diagnóstico-terapéuticos.

Material y métodos: Dos neurólogos evaluaron 150 pacientes que consultaron por epilepsia en 5 hospitales distintos del Oeste de Camerún durante 6 días en diciembre de 2016. se recogieron datos epidemiológicos y clínicos. Se realizó EEG en casos seleccionados.

Resultados: Se recogieron datos de 93 pacientes, siendo un 52,7% mujeres. La edad media fue de 23,6 años (rango 0-78). Entre los antecedentes personales, un 18,5% tuvo alteración en su desarrollo cognitivo, 15,2% infecciones del SNC, 15,2% alteraciones del comportamiento, 8,6% crisis febriles y 7,6% complicaciones periparto. La edad de inicio media fue de 11,9 años. La frecuencia de crisis era diaria en 5,1%, semanal en el 14,1%, mensual en el 31,1% y sin crisis en el año previo el 26,9%. Se realizó EEG al 21,5% con resultados patológicos en un 41,7%, motivando un cambio de actitud en el 47,8%. Un 53,8% recibía tratamiento con fenobarbital, 38,9% carbamacepina, 6,4% fenitoína y 2,8% ácido valproico. Iniciamos un tratamiento en el 15,8% de los pacientes, aumentamos dosis al 29%, cambiamos de tratamiento al 13,2% y retiramos al 2,9%.

Conclusión: Pese a la ausencia de medios, la anamnesis permitió el diagnóstico de epilepsia en un elevado porcentaje de casos. El manejo es complicado por la escasez de fármacos, si bien su uso todavía puede optimizarse.

ESTATUS EPILÉPTICO DE AUSENCIA DE INICIO EN LA EDAD ADULTA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Garcés Antón, E.; Viloria Alebesque, A.; Navarro Pérez, M.P.; Marín Gracia, M.; Bellosta Diago, E.; López Bravo, A.; Garrido Fernández, A.; Mauri Llerda, J.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Analizar las características clínicas de dos pacientes con episodios compatibles con estatus de ausencia de inicio en la edad adulta.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica de ambos casos.

Resultados: Caso 1: Mujer de 63 años con antecedente de epilepsia generalizada idiopática (EGI) de inicio a los 13 años con crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG), sin evidencia de otro tipo de crisis epilépticas, bien controlada con Levetiracetam. Presenta cuadro de trastorno de conducta y bradipsiquia, permaneciendo en observación durante 24 horas por sospecha de síndrome confusional. En EEG: actividad punta-onda generalizada casi continua que junto con la clínica llevó al diagnóstico de estatus de ausencia. Se inició tratamiento con Levetiracetam sin mejoría, respondiendo a tratamiento con Valproato. En EEG posteriores se observan descargas ocasionales de punta-onda generalizadas. Caso 2: Varón de 53 años, sin diagnóstico previo de epilepsia. Acude por CTCG con cuadro de agitación, desorientación y bradipsiquia posterior. Se descartó cuadro infeccioso central y, ante la persistencia del cuadro, se solicitó EEG que mostró actividad punta-onda generalizada compatible con estatus de ausencia. Buena respuesta a Valproato. Tras 6 años de seguimiento libre de crisis persisten, en EEG de repetición, descargas de punta-onda generalizada.

Conclusión: El estatus epiléptico de ausencia es una entidad clínica que puede ocasionar dificultad y demora en su diagnóstico dada la poca especificidad de la sintomatología. Su presentación en edad adulta puede darse en contexto de una EGI que en su evolución desarrolla esta presentación, o como síntoma inicial de una EGI de inicio en la edad adulta poco habitual.

CRISIS FOCALES OCCIPITALES SECUNDARIAS A HIPERGLUCEMIA CETÓSICA: CORRELATO CLÍNICO-ELECTRO-RADIOLÓGICO

Crosas Remon, M.; Estela Herrera, J.; Rubio Roy, M.; Sansa Fayos, G.; Ros Segura, M.; Mateu Pelaez, T.; Cánovas Verge, D.; Ribera Perpiñà, G.

Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí, Sabadell

Objetivos: La hiperglucemia no cetósica está descrita como causa de crisis focales motoras y menos frecuentemente como causa de crisis con semiología occipital. Excepcionalmente se han descrito casos en contexto de hiperglucemia cetósica, por el mecanismo fisiopatológico postulado. El objetivo de este póster es dar a conocer esta entidad (hiperglucemia cetósica con crisis focales occipitales) a raíz de un caso clínico diagnosticado en nuestra unidad.

Material y métodos: Revisamos el caso de un paciente con crisis focales occipitales secundarias a hiperglucemia cetósica y la literatura relacionada centrándonos en la fisiopatología de este proceso y las características radiológicas y electroencefalográficas.

Resultados: Paciente de 61 años que ingresó por crisis focales occipitales en contexto de hiperglucemia cetósica de debut. La RM y el EEG mostraban alteraciones características de esta entidad, resolviéndose en recuperarse la glucemia. Esta afectación se ha descrito de forma excepcional en la literatura. Habitualmente se ha asociado a hiperglucemia no cetósica dado que el mecanismo fisiopatológico hipotetizado supone alteraciones a nivel de los receptores GABA y canales iónicos que aparentemente no se producirían en un ambiente cetósico. El diagnóstico requiere niveles de glucemia> 200 mg/dl e historia clínica, EEG y RM compatibles.

Conclusión: Las crisis focales occipitales secundarias a hiperglucemia cetósica son una entidad infrecuente sin una explicación fisiopatológica establecida. Conocer esta entidad mejorará el pronóstico y evitará tratamientos innecesarios.

EPILEPSIA EN EL ANCIANO: SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL COMARCAL

Santos Canelles, H.

Neurología. Servicio Medicina Interna. Hospital Comarcal de Jarrio

Objetivos: Las crisis epilépticas suponen un porcentaje importante de las Urgencias neurológicas aunque a menudo son seguidas ambulatoriamente. En este trabajo se revisan pacientes que fueron finalmente ingresados en Neurología.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes mayores de 65 años ingresados en el hospital comarcal de Jarrio (Asturias) en 2014 y 2015, así como el seguimiento en consulta a lo largo del siguiente año. Se describen variables epidemiológicas, motivo de ingreso, tipo de epilepsia, tratamiento y eficacia del mismo tras 12 meses.

Resultados: Se trata de 12 pacientes, la mayoría mujeres (3:1) con edad media de 77 años. Todos estuvieron ingresados en 1 ocasión salvo una paciente (2 ocasiones). Motivo de ingreso: crisis epilépticas (46,1%), síncopes (15,4%), patología vascular cerebral (15,4%), síndrome confusional (15,4%) y alteraciones radiológicas (7,7%). El diagnóstico definitivo más frecuente: epilepsia focal criptogénica(50%), vascular(41,7%), postraumática(8,3%) y secundaria a metástasis cerebral(8,3%). Tratamiento al alta: monoterapia: 9 pacientes (levetiracetam: 6, lacosamida: 1, valproico: 1 y carbamacepina 1), politerapia con 2 fármacos: 3 pacientes (lamotrigina+lacosamida, valproico+levetiracetam y lacosamida+levetiracetam). Seguimiento: 4 pacientes fallecieron durante el seguimiento. El tratamiento fue eficaz en el 63,3%.

Conclusión: Se trata de una serie pequeña de casos y las conclusiones no son generalizables. El diagnóstico de epilepsia en el anciano puede no ser sencillo y en casi la mitad el motivo de ingreso es distinto a crisis. El diagnóstico final más frecuente es epilepsia criptogénica. La mayoría son tratados con monoterapia, levetiracetam. La alta mortalidad al año está en relación con la edad media avanzada del grupo o la etiología.

CALIDAD DE VIDA Y ESTADO DE ÁNIMO EN TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS Y EPILEPSIA FOCAL FARMACORRESISTENTE

Fernández Sanz, A. [1]; García Lax, N. [2]; Romeral Jiménez, M. [3]; Parejo Carbonell, B. [3]; Abarrategui Yagüe, B. [3]; Moya Martínez, N. [4]; García Morales, I. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) y la epilepsia refractaria al tratamiento, son consideradas dos enfermedades crónicas con importante repercusión psicosocial. Tenemos como objetivo valorar la influencia en la calidad de vida y el estado de ánimo en estos dos grupos de pacientes.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda retrospectiva en la base de datos de la Unidad de Epilepsia de nuestro hospital, de los pacientes con diagnóstico de TPNE y de los pacientes con epilepsia focal refractaria. La calidad de vida se valoró mediante la escala QOLIE-31 y el estado de ánimo mediante la escala NDDI.

Resultados: Se recogieron 22 pacientes con TPNE y 27 epilepsias focales refractarias. En el análisis bivariante destacaba que la situación de incapacidad laboral (38,1%) y el antecedentes psiquiátrico (72,7%) eran más frecuentes en TPNE, siendo estadísticamente significativa. La puntuación en la QOLIE-31 en TPNE presentó una media inferior a la del grupo de epilepsia refractaria (49,66±15,76 vs 65,07±17,99), siendo esta diferencia estadísticamente significativa (p 0,003). Sin embargo, la puntuación en la NDDI fue similar en ambos grupos (14,15±4,22 vs 13,15±4,35).

Conclusión: En nuestro estudio hemos encontrado que los pacientes con TPNE presentan peor calidad de vida que aquellos con epilepsia focal refractaria. La mayor frecuencia de incapacidad laboral y patología psiquiátrica determinan en gran medida el deterioro de la calidad de vida en este grupo.

CONCORDANCIA ENTRE TEST DE WADA Y DISTINTOS PARADIGMAS DE RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL PARA LA LATERALIZACIÓN DE LENGUAJE EN PACIENTES CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

Massot Tarrús, A. [1]; Mousavi, R. [2]; Bihari, F. [2]; Hayman-Abello, S. [2]; Hayman-Abello, B. [2]; Mirsattari, S. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Department of Clinical Neurological Sciences. Western University, London, Canadá

Objetivos: Determinar la concordancia entre el test de Wada (TW) y la resonancia magnética funcional (RMf) para la lateralización del

lenguaje con distintos paradigmas.

Material y métodos: Se incluyeron aquellos pacientes con RMf y TW para lenguaje de una unidad de referencia de Canadá entre 2008 y 2015. Los paradigmas utilizados en la RMf fueron: completar frases, generación de verbos y denominación. Los índices de lateralidad se calcularon como el ratio (L-R)/(L+R) entre el número de voxels activados en el Área Anteriores (AAL) y Posteriores (APL) del Lenguaje de cada hemisferio. Se utilizó un índice de lateralidad de ±0,2 para catalogar la dominancia. La presencia de disfasia durante el TW se consideró indicativo de lenguaje en ese hemisferio.

Resultados: Se estudiaron 28 pacientes (15 varones, edad media 34.8±12.5 años). 17 pacientes tenían epilepsia temporal izquierda (ELT), 6 ELT derecha, 3 ELT bilateral, 1 epilepsia frontal izquierda y 1 epilepsia multifocal. El índice de concordancia entre TW y RMf para el AAL y APL fueron del 68,2% y 52,2% completando frases; 56% y 52% generando verbos y 25% y 35% denominando, respectivamente. El índice de concordancia no mejoró combinando la activación de los 3 paradigmas. El 68% de los casos discordantes presentaban representación bilateral en el TW o RMf.

Conclusión: En la RMf el paradigma de completar frases ofrece una mayor concordancia con el TW que la generación de verbos o denominación. La concordancia entre RMf y TW disminuye cuando hay una representación bilateral del lenguaje, posiblemente debido a umbrales excesivamente estrictos en alguno de los test.

ADHERENCIA AL TRATAMIENTO CON FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS (FAE) EN UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA

Castro Vilanova, M.D.; Giráldez Rodríguez, Z.; Labandeira Guerra, C.; Martínez Hervés, H.; Fernández Pérez, M.J.; Bello Otero, L.; Moreno Carretero, M.J.; López Caneda, C.H.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Estudiar la adherencia a FAE de los pacientes epilépticos que siguen revisiones en nuestra consulta de neurología

Material y métodos: Analizamos 100 pacientes consecutivos que aceptaron participar. Analizamos las características sociodemográficas, clínicas y de tratamiento, y su relación con el cumplimiento de FAE. Definimos como adherentes aquellos que: referían cumplir el tratamiento, eran clasificados como tales mediante el cuestionario de Morisky-Green y además recogían todas las cajas de FAE pautadas mediante receta electrónica. Analizamos la relación de la adherencia con la información que el paciente considera tener sobre su enfermedad y tratamiento.

Resultados: Con 50% varones, la media edad fue de 41,50 años (DE 14,83) y la mediana de evolución de la enfermedad de 18 años (IQR 10-33). El 69% de los pacientes referían ser cumplidores pero sólo el 55,6% cumplían los criterios de adherencia del estudio. El motivo más frecuente de incumplimiento referidos fueron olvidaban de tomas (90.3%). Observamos diferencias estadísticamente significativas en el tiempo de evolución de la enfermedad y en la libertad de crisis; con mayor tiempo de evolución y menor porcentaje de libres de crisis en el grupo de adherentes. El 97.9% y el 82.8% están de acuerdo, respectivamente, con la información que tienen sobre la enfermedad y el tratamiento.

Conclusión: La adherencia al tratamiento observada es similar a la de otros estudios pero, de todas formas, baja. Con todo, los pacientes consideran estar bien informados sobre su enfermedad y tratamiento. Las únicas variables asociadas con la adherencia han sido el tiempo evolución de la enfermedad y la libertad de crisis.

Epilepsia P2

IMPACTO DE LOS TRASTORNOS DEL ÁNIMO EN EL CONTROL DE CRISIS EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Broto Fantova, J. [1]; Ciurans Molist, J. [2]; Fumanal Domènech, A. [1]; Jiménez, M. [1]; Grau López, L. [1]; Becerra Cuñat, J.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Estudiar la prevalencia de los trastornos del ánimo en pacientes con epilepsia y su impacto en el control de crisis epilépticas

Material y métodos: Se diseñó un estudio observacional y transversal de pacientes con epilepsia atendidos consecutivamente en nuestro centro desde enero a mayo del 2017. Los pacientes se clasificaron en dos grupos según el control de crisis: buen control (≤ 1 crisis al mes) y mal control (> 1 al mes). Se comparó, entre ambos grupos, las variables demográficas (edad, sexo, estado laboral, estado civil), clínicas (tipo de epilepsia, tipo de crisis, años de evolución de epilepsia), terapéuticas (fármacos antiepilépticos, antidepresivos y ansiolíticos), presencia de depresión (escala NDDIE), de ansiedad (escala GAD7) y calidad de vida (QOLIE10)

Resultados: Se incluyeron 88 pacientes, el 51.1% fueron varones con una edad media de 42±13 años. El 38.1% de los pacientes tuvo depresión (NDDEI>15), 41% ansiedad (GAD>10) y 26.8% síndrome ansioso-depresivo. El 60% de los pacientes con depresión y el 54% con ansiedad no recibían tratamiento antidepresivo y/o ansiolítico. En el análisis multivariante los factores que se asociaron de manera independiente con mal control de crisis fueron la presencia de depresión (OR 2.3, p=0.02) y una peor calidad de vida (OR 1.8, p=0.01)

Conclusión: Más de un tercio de los pacientes con epilepsia tienen alteración del estado de ánimo y la mayoría no recibe un tratamiento farmacológico adecuado. La depresión y una peor calidad de vida se asocia con un mal control de crisis.

STATUS EPILÉPTICO SUPER-REFRACTARIO DE NOVO TRAS CUADRO FEBRIL. ALGO MÁS QUE UN NORSE (NEW-ONSET REFRACTORY STATUS EPILEPTICUS)

Hernando Asensio, A. [1]; Martín Santidrián, M.A. [1]; Peláez Cruz, R. [2]; Porqueres Bosch, E. [1]; Arnaiz Senderos, S. [1]; Casas Peña, E. [1]; Aguado García, L. [1]; Pascual Carrascal, D. [1]; García López, B. [2]; Bártulos Iglesias, M. [1]; Miranda Santiago, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir un caso de status epiléptico súper-refractario en una paciente previamente sana tras cuadro frebril leve en contexto de probable encefalitis con afectación de troncoencéfalo sin causa identificable.

Material y métodos: Datos clínicos, neurofisiológicos, neuroimagen y tratamientos utilizados.

Resultados: Mujer de 32 años con un cuadro de 5 días de evolución de otalgia con fiebre de 39º es diagnosticada de otitis media e inicia tratamiento antibiótico. Se asocia mareo, náuseas y vómitos por lo que acude a Urgencias e ingresa para estudio. Ese día comienza con inestabilidad para caminar y "movimientos oculares involuntarios". Exploración neurológica con nivel de conciencia fluctuante, opsoclonus-mioclonus y marcha atáxica. TC craneal y PL normales. Por desaturación y somnolencia ingresa en UCI. Se inicia tratamiento antibiótico y corticoideo. A las pocas horas presenta crisis focales motoras simples que evolucionan a status multifocal. Analítica incluida autoinmunidad y onconeuronales normales. LCR incluidas PCR de virus, Listeria, onconeuronales y citología negativos. RM craneal: hiperintensidad de señal bilateral y simétrica en ambos núcleos caudados y putámenes. Recibió tratamiento con FAEs, anestésicos, inmunoglubulinas, corticoides, plasmaféresis y dos sesiones de TEC. Tras salir del status se objetiva afectación de pares craneales bajos. Al alta leve disfonía.

Conclusión: Presentamos un caso de un status epiléptico súper-refractario de novo denominado en la literatura como NORSE. Creemos que el status tuvo lugar en contexto de una probable encefalitis con afectación de troncoencéfalo sin causa identificable. Existe una creciente evidencia del origen autoinmune de muchos de estos casos. Destacar el papel de la inmunoterapia precoz ya que parece mejorar el pronóstico y de otros tratamientos que pueden resultar eficaces y que requieren más estudios como el TEC.

EPILEPSIA OCCIPITAL IDIOPÁTICA FOTOSENSIBLE O EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA CON SEMIOLOGÍA OCCIPITAL

Gómez-Porro Sánchez, P. [1]; Aledo Serrano, A. [2]; Toledano Delgado, R. [2]; García Morales, I. [2]; Gil-Nagel Rein, A. [2]

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

Objetivos: La epilepsia occipital idiopática fotosensible (EOIF) es una entidad infrecuente que debe sospecharse ante un paciente con crisis con semiología visual y estudio complementario normal. Es crucial diferenciarla de una epilepsia occipital criptogénica (EOC) debido a las diferencias en el manejo. Describimos una serie de pacientes con EOIF incidiendo en las características que permiten diferenciarla de una EOC.

Material y métodos: Revisamos los pacientes con crisis occipitales estudiados en nuestra Unidad de Epilepsia en los tres últimos años. Identificamos 3 pacientes con EOIF, analizamos sus características y detallamos los datos que deben orientar a este diagnóstico.

Resultados: Presentamos tres pacientes con desarrollo neurológico normal que presentan crisis con semiología visual con ocasional generalización secundaria. Una de las pacientes tiene además crisis de ausencia. RM 3T normal. El EEG muestra actividad epileptiforme focal occipital, punta-onda generalizada a más de 3Hz y respuesta fotoparoxística más persistente por la mañana. La carbamazepina aumentó la frecuencia de las crisis en uno de los pacientes, diagnosticado previamente como EOC. Se obtuvo control completo con ácido valproico en dos pacientes y con levetiracetam en uno.

Conclusión: Ante un paciente con crisis occipitales y estudio normal debe diferenciarse entre EOIF y EOC, pues tratar una EOIF como una epilepsia focal podría empeorar el curso de la enfermedad. La presencia de POG espontánea o con estimulación lumínica, la fotosensibilidad clínica o eléctrica, la ausencia de lentificación focal en el EEG y el empeoramiento paradójico con los inhibidores de los canales de sodio son datos que deben orientarnos hacia el diagnóstico de EOIF.

ALTERACIONES DE LA DENSIDAD ÓSEA EN PACIENTES TRATADOS A LARGO PLAZO CON CARBAMAZEPINA Y FENITOÍNA

Bermejo Velasco, P.E. [1]; Juárez, A. [2]; Dorado Taquiguchi, R. [2]; Niño, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José; 2. Servicio de Neurología. Hospital Los Madroños

Objetivos: La carbamazepina y la fenitoína son fármacos antiepilépticos (FAEs) clásicos ampliamente utilizado en numerosas patologías. Aunque cada vez son menos los pacientes que utilizan estos tratamientos debido a la aparición de los nuevos FAEs, todavía persiste un número importante de pacientes que es tratado con ellos durante largos períodos de tiempo. El objetivo de este estudio es evaluar el deterioro de la densidad ósea en pacientes tratados a largo plazo con carbamazepina y fenitoína.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, abierto y retrospectivo en el que se incluyen pacientes que habían tomado carbamazepina o fenitoína durante un mínimo de 10 años y a los que se les había realizado una densitometría ósea. De cada paciente se recogen sus datos demográficos, el FAE con el que habían sido tratados, la dosis del mismo y los resultados del estudio densitométrico.

Resultados: Se incluyeron un total de 20 pacientes, de los cuales 12 habían sido tratados con carbamazepina y 8 con fenitoína. El período medio de tratamiento con estos fármacos fue de 11,3 años (rango 10,1-19,2) y ninguno de ellos fue tratado en politerapia. La densitometría ósea mostró hallazgos compatibles con osteoporosis en 11 de ellos (55%), con osteopenia en 6 (30%) y normalidad en otros 3 (15%).

Conclusión: Nuestro estudio corrobora los resultados de otros que sugieren marcadas alteraciones óseas en los pacientes tratados a largo plazo con carbamazepina y fenitoína. Una evaluación densitométrica tras varios años de tratamiento con estos FAEs podría ser recomendable.

HEMORRAGIAS RETIANANAS POR VALSALVA TRAS CRISIS TÓNICO-CLÓNICAS GENERALIZADAS

Paré Curell, M. [1]; Grixolli, S. [2]; Samaniego Toro, D. [1]; Ispierto González, L. [1]; Pedemonte Sarrias, E. [1]; Sorrentino Rodríguez, A. [1]; Zhu, N. [1]; Ciurans Molist, J. [1]; Jiménez González, M. [1]; Grau López, L. [1]; Becerra Cuñat, J.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol;

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

Objetivos: Presentar caso clínico de retinopatía por Valsalva secundaria a crisis tónico-clónicas generalizadas.

Material y métodos: Varón de 40 años, consumidor de cannabis. Desde hace 2 años presentaba episodios autolimitados de minutos de duración con piloerección, cacosmia y hemianopsia binasal con frecuencia semanal, por los que se realizó RM cerebral y EEG, sin hallazgos patológicos. Presentó, mientras dormía, 3 crisis focales secundariamente generalizadas de 40, 15 y 5 minutos de duración, respectivamente. Posteriormente notó un defecto campimétrico altitudinal superior derecho y central izquierdo, por lo que ingresó en Neurología.

Resultados: La exploración evidenció agudeza visual 0,5 en ojo derecho y cuenta dedos a 1 metro en ojo izquierdo, sin otra focalidad neurológica. El fondo de ojo reveló múltiples hemorragias en mancha intrarretinianas y subretinianas en polo posterior afectando la mácula en ambos ojos. La analítica mostró elevación de CK (11554 U/L), con hemograma y coagulación sin alteraciones. La RM cerebral y angio-RM cerebral fueron normales. El EEG no mostró grafoelementos intercríticos. Para el estudio etiológico de epilepsia, se realizó estudio de autoinmunidad en LCR y suero con determinación de anticuerpos antineuronales y antineurópilo que fueron negativos. Se orientó como epilepsia focal del lóbulo temporal criptogénica y se inició tratamiento con oxcarbacepina. El paciente no ha vuelto a tener episodios sugestivos de comicialidad.

Conclusión: La retinopatía por Valsalva es posible en el contexto de crisis tónico-clónicas generalizadas.

SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CON EPILEPSIA SINTOMÁTICA

Romero Cantero, V.; Falcón García, A.M.; Barragán Prieto, A.; Duque Holguera, M.; Portilla Cuenca, J.C.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: El síndrome de Rubinstein-Taybi (RSTS) es un síndrome polimalformativo congénito que se incluye entre los trastornos del neurodesarrollo y se engloba dentro de las enfermedades ultrararas. Presentamos dos pacientes con RSTS con el objetivo de analizar las manifestaciones neurológicas asociadas con este síndrome.

Material y métodos: Estudio descriptivo de dos casos de RSTS diagnosticados en la infancia, en seguimiento en la Consulta de Epilepsia.

Resultados: Paciente 1: varón de 27 años que presenta un fenotipo clásico de la enfermedad, asociando epilepsia con crisis parciales complejas (CPC) y mioclónicas, trastorno cognitivo y conductual grave. Paciente 2: mujer de 22 años que presenta un fenotipo más atípico, con mayor discapacidad intelectual y epilepsia refractaria con CPC. En ambos casos el síndrome polimalformativo implica alteraciones neurológicas desde la infancia, presentando retraso psicomotor, alteraciones cognitivo-conductuales y epilepsia sintomática de difícil control farmacológico.

Conclusión: El RSTS es un síndrome polimalformativo congénito ultrararo que comprende alteraciones de los sistemas musculoesquelético, cardiaco, renal, cutáneo, genital, gastrointestinal y neurológico. A este nivel, lo más frecuente es el retraso psicomotor, la epilepsia y las alteraciones oculomotoras aunque pueden presentar disgenesia del cuerpo calloso, malformación de Chiari I, malformación de Dandy-Walker, hidrocefalia y síndrome de médula anclada. Su diagnóstico se realiza generalmente en la edad pediátrica. Dado que más del 90% sobreviven hasta la edad adulta, debemos conocer las alteraciones más frecuentes y establecer una actitud terapéutica y seguimiento adecuados en la edad adulta.

ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO DE ORIGEN FRONTAL: ESTUDIO DE UNA SERIE DE 10 CASOS

Carrasco García de León, S.; Parralo López, A.; Franco Salinas, A.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.; Campillo, M.; Vaamonde Gamo, J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: El estatus epiléptico no convulsivo (EENC) es uno de los grandes retos diagnósticos y terapéuticos de la neurología. Su prevalencia es baja y está infraestimada debido a una clínica heterogénea y en ocasiones muy sutil, que puede confundirse con otras entidades.

Material y métodos: Pretendemos presentar el manejo y pronóstico de una serie retrospectiva de 10 casos de EENC de origen frontal estudiados en nuestro centro en los últimos 10 años.

Resultados: 10 pacientes (6 mujeres, 4 hombres). Edad media 56,2 años. La neuroimagen mostró leucoaraiosis en 3, hematoma intraparenquimatoso 1, y resto fue normal. El EEG puso de manifiesto la existencia de una actividad epileptiforme generalizada continua con énfasis frontocentral bilateral en 8 pacientes y focal en 2. Se han identificado las siguientes etiologías: supresión brusca de benzodiacepinas (2), niveles infraterapéuticos de medicación antiepiléptica (2), tratamiento crónico con psicotrópicos (5), hemorragia intracerebral (1), infección intercurrente (1), enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (1); en el resto (3) no se encontró una causa clara. Todos fueron tratados con benzodiacepinas como primer fármaco más ácido valproico o levetiracetam como segundo. Solo 1 requirió sedación-intubación. El 80% de los pacientes se controlaron en < 72 h, hubo 2 fallecimientos.

Conclusión: El EENC puede presentarse en pacientes con diagnósticos clínicos diversos y su identificación puede ser especialmente difícil. El pronóstico depende de la etiología pero su identificación temprana y tratamiento precoz es fundamental para prevenir daño cerebral y evitar secuelas.

PERFIL PSICOPATOLÓGICO EN PACIENTES QUE INICIAN TRATAMIENTO CON PERAMPANEL

Higueras Hernández, Y. [1]; Massot Tarrús, A. [2]; Galiano Fragua, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir el perfil psicopatológico de los pacientes en tratamiento con perampanel a dosis terapéuticas.

Material y métodos: Se reclutaron prospectivamente pacientes mayores de 21 años, seguidos en Consultas Externas con tratamiento con perampanel a dosis de ≥4 mg. Se excluyen aquellos con retraso mental, incapacidad física marcada o con síntomas psiquiátricos previos. Se administra el test Listado de Síntomas Breve (LSB-50) de rastreo de simulación y el Inventario Estructurado de Simulación de Síntomas (SIMS).

Resultados: Se evaluaron 17 pacientes (70.6% de mujeres), con edad media de 47±10.9 años, media de inicio de las crisis a los 20±14.3 años, epilepsia farmacorresistente y toma media de 3.5 fármacos antiepilépticos (FAES). Un 64.7% eran epilepsias temporales. El SIMS informó de un 29.4% de riesgo total de simulación de síntomas, relacionados con una baja inteligencia y trastorno afectivo. El LSB-50 recogía un 35.3% de riesgo patológico, siendo éste de gravedad en sólo un 29,4% pero compuesto por mucha sintomatología en el 52.9%. No había tendencia ni a la minimización ni maximización de los síntomas. Se recogen como más frecuentes los relacionados con la psicoreactividad, rasgos obsesivo-compulsivos (47,1% ambos), hipersensibilidad (35,3%) y ansiedad, hostilidad y depresión (29.4%).

Conclusión: Se observa un posible riesgo a padecer síntomas psiquiátricos leves en pacientes epilépticos polimedicados y con dosis terapéuticas de perampanel. Estos serían variados en sintomatología y relacionados con psicoreactividad, signos obsesivo-compulsivos y cierta tendencia a la simulación sintomática de rasgos principalmente afectivos.

EFICACIA Y TOLERABILIDAD DEL PERAMPANEL EN PACIENTES CON RETRASO MENTAL Y EPILEPSIA REFRACTARIA

Bermejo Velasco, P.E.; Niño, G.

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José

Objetivos: En los últimos años se han comercializado nuevos antiepilépticos (FAEs), a pesar de ello alrededor del 30% de pacientes con epilepsia siguen presentando crisis o efectos secundarios significativos. La resistencia a estos fármacos es superior en pacientes con retraso mental y ningún FAE que está claramente recomendado. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia y seguridad del perampanel en pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental.

Material y métodos: Se evalúan retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes con retraso mental y epilepsia refractaria que han recibido perampanel. Estos pacientes se clasificaron dependiendo de la gravedad del retraso mental en leve, moderado y grave. La eficacia se determinó comparando la frecuencia de las crisis en el mes previo al inicio del tratamiento y un mes posterior a la dosis máxima de perampanel.

Resultados: Se incluyeron 26 pacientes con edades entre 18 y 67 años (27,9±9,6). Las causas del retraso mental fueron: anoxia perinatal (11 pacientes), estructurales (5), origen indeterminado (3), Lennox-Gastaut (2) y otros orígenes (5). El número de FAEs que tomaban era 2,6±0,7 y los probados con anterioridad 6,7±2,6. El período de seguimiento fue de 6,9±2,5 meses. El 32% de los pacientes experimentó al menos un 50% de reducción de crisis y otro 23% una mejoría leve. Se discontinuó en 1 paciente por ineficacia y en 4 por efectos adversos.

Conclusión: Según los resultados de nuestro estudio, el perampanel parece ser efectivo y bien tolerado en pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental y podría ser una opción en este grupo poblacional.

HIPO COMO MANIFESTACIÓN DE CRISIS INSULARES

Ramos Campoy, O.; Guasp Verdaguer, M.; Gaig, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Descripción clínica y electroencefalográfica de un paciente con una lesión infiltrante insular izquierda cuya manifestación clínica es hipo incoercible.

Material y métodos: Hombre de 57 años sin antecedentes, consumidor esporádico de alcohol y cannabis. Consulta por clínica de malestar de una semana de evolución, con náuseas y algún vómito. Además presenta episodios de hipo incoercible y sueños nocturnos vívidos y angustiosos. En la exploración se observa desorientado, con intenso hipo, sin otra clara focalidad. Analítica sanguínea sin alteraciones, tóxicos negativos. La resonancia magnética mostró lesión infiltrativa subinsular izquierda, con edema asociado, que sugiere lesión tumoral gliomatosa. EEG con registro de crisis y abundante actividad epileptiforme intercrítica temporal izquierda.

Resultados: Se inició tratamiento con fenitoína 100 mg/8h tras lo que el paciente se quedó asintomático, sin nuevos episodios de hipo. En el momento de redactar este escrito está pendiente de biopsia de la lesión y de estudio de extensión.

Conclusión: Este caso muestra el papel desconocido que desempeña la ínsula y las funciones que dependen de esta zona del córtex. Patologías como la epilepsia pueden ayudar a su comprensión a partir de la visualización de las crisis que se originan en esta zona. El hipo como manifestación de crisis epiléptica es una entidad poco frecuente relacionada con un origen insular y en ocasiones temporal. Su relación con la ínsula puede indicar el control que ejerce ésta sobre el sistema nervioso autónomo y la interocepción.

PRONÓSTICO A LARGO PLAZO DE LA EPILEPSIA FOTOGÉNICA

Ameijide Sanluis, E. [1]; García Rúa, A. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Díaz Baamonde, A. [2]; García Martínez, A. [1]

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

Objetivos: La epilepsia fotogénica es la epilepsia refleja más frecuente, definida por crisis exclusivamente desencadenadas por estímulos visuales. Nuestro objetivo es describir las características y el pronóstico a largo plazo de este síndrome.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de 19 pacientes con dicho diagnóstico en seguimiento por el Servicio de Neurología del HUCA desde 1995 hasta 2017.

Resultados: En la muestra predomina el sexo femenino (57.9%), con una edad media al debut de 14,52 años. Solo 1 paciente (5,26%) tenía antecedentes de convulsiones febriles y el 36,84% historia familiar de epilepsia. En el 47,34% coexistían diferentes tipos de crisis siendo las CTCG las más frecuentes (94,74%), seguidas de las mioclónicas (36,84%), parciales (21.05%) y ausencias (10.52%). Se realizaron en total 109 EEGs, con una media de 5.73 estudios por paciente y una rentabilidad del 64.22%. El hallazgo electroencefalográfico más frecuente fue la punta-onda generalizada de aparición limitada a la estimulación lumínica intermitente. Todos los pacientes recibieron tratamiento; se utilizó como primera línea el ácido valproico en 15 de ellos (78.95%), que logró el control total de las crisis en 11 pacientes (73%). Diez años después del diagnóstico, 14 pacientes (73.68%) se mantenían libres de crisis, pudiendo retirarse el tratamiento en 5 (35.71%) sin evidencia de recaídas. El grupo sintomático mantenía el tratamiento y presentaba crisis muy esporádicas (< 1 al año).

Conclusión: Este estudio muestra concordancia con otros ya publicados, confirmando que la epilepsia fotogénica presenta un pronóstico favorable a largo plazo, con adecuado control clínico en la mayoría de los casos.

ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN LA OPTIMIZACIÓN TERAPÉUTICA ANTIEPILÉPTICA EN LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL: ESTUDIO OTEPI

Abril-Jaramillo, J. [1]; Aguera Morales, E. [2]; Alonso Torres, A.M. [3]; Bernal Sánchez-Arjona, M. [4]; Gahete Jiménez, C.A. [5]; Gallardo Corral, E. [6]; Jiménez Caballero, P.E. [7]; Lacour Julia, A. [8]; Pérez Ortega, I. [6]; Portillo Rivero, R. [2]; Querol Pascual, R. [9]; Segura Bruna, N. [10]; Vázquez Gutiérrez, F. [11]; Vega Pérez, J.M. [6]; Rodríguez Uranga, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Centro de Neurología Avanzada; 2. Servicio de Neurología. C.E.S Castilla del Pino (Córdoba); 3. Servicio de Neurología. Hospital Civil (Málaga); 4. Servicio de Neurología. C.E.S Marqués de Paradas (Sevilla); 5. Servicio de Neurología. Hospital de Zafra; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén; 7. Servicio de Neurología. Consulta Privada; 8. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino; 9. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 10. Servicio de Neurología. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); 11. Servicio de Neurología. C.E.S Bola Azul (Almería)

Objetivos: OTEPI (optimización terapéutica en epilepsia) es un estudio de práctica clínica que evalúa la utilidad de acetato de eslicarbazepina (ESL) en optimizar el tratamiento antiepiléptico en epilepsia en la consulta de neurología general en Andalucía.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional, retrospectivo, con seguimiento de 6 meses en pacientes con necesidad de cambio terapéutico por problemas de eficacia, tolerabilidad o adherencia. La inclusión de pacientes se realizó con revisión de historias clínicas. El objetivo principal fue evaluar la optimización del tratamiento al introducir ESL y los objetivos secundarios fueron evaluar la respuesta terapéutica y la seguridad.

Resultados: Fueron incluidos 159 pacientes. La principal razón para el inicio de ESL fue el mal control de crisis (75,5%). Previo a ESL estaban en monoterapia 51,6% y biterapia 42,8%. Se consideró optimización cuando el nº de FAEs a los 6 meses (incluido ESL) fue al menos igual al nº de FAEs antes de iniciar el tratamiento, siempre y cuando uno de los FAEs fuese ESL. Se consiguió optimización en el 53,5%, consiguiendo la conversión a monoterapia con ESL en 37,1%. El número de crisis se redujo significativamente a los 6 meses; el 84,9% fueron respondedores y el 56,6% de los pacientes quedaron libres de crisis. Presentaron efectos adversos leves el 25,2 %, retirándose el fármaco en el 1,9 %. A los 6 meses la tasa de retención con ESL fue del 93,7%.

Conclusión: ESL en estudio a 6 meses en la consulta del neurólogo general demostró ser un fármaco eficaz, bien tolerado, permitiendo optimizar el tratamiento.

Epilepsia P3

EXPERIENCIA DEL TRATAMIENTO CON LACOSAMIDA EN UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA Y RETRASO MENTAL

Bermejo Velasco, P.E.; Niño, G.

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José

Objetivos: A pesar de la aparición de los nuevos antiepilépticos (FAEs), alrededor del 30% de pacientes con epilepsia siguen presentando crisis o efectos secundarios significativos. La resistencia a estos fármacos es superior en pacientes con retraso mental y ningún FAE que está claramente recomendado. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia y seguridad de la lacosamida (LCM) en pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental.

Material y métodos: Se evalúan retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes con epilepsia refractaria que han recibido LCM. Estos pacientes se clasificaron dependiendo de la gravedad del retraso mental en leve, moderado y grave. La eficacia se determinó comparando la frecuencia de las crisis en el mes previo al inicio del tratamiento y un mes posterior a la dosis máxima de LCM.

Resultados: Se incluyeron 79 pacientes con edades entre 18 y 69 años (27,9±10,9). Las causas del retraso mental fueron: anoxia perinatal (32 pacientes), estructurales (18), origen indeterminado (12), Lennox-Gastaut (7) y otros orígenes (10). El número de FAEs que tomaban era 2,8±0,8 y los probados con anterioridad 6,8±2,3. El período de seguimiento fue de 6,6±2,8 meses. El 39% de los pacientes experimentó al menos un 50% de reducción de crisis y otro 32% una mejoría leve. Se discontinuó en 9 pacientes por ineficacia y en 8 por efectos adversos.

Conclusión: Según los resultados de nuestro estudio, la LCM parece ser efectiva y bien tolerada en pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental y podría ser una opción importante en este grupo poblacional.

NUEVA MUTACIÓN DEL GEN SCN1A DESCRITA EN UNA FAMILIA CON EPILEPSIA GENERALIZADA

Gavilán Iglesias, T. [1]; Fernández-Burriel Tercero, M. [2]; Sanz del Forcallo, F.J. [1]; Fernández García, M.T. [1]; Duarte Martín, J.J. [1]; Ramírez Manchón, V. [1]; Cáceres Marzal, C. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Mérida; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital de Mérida; 3. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil (Badajoz)

Objetivos: Más del 30% de las epilepsias tienen una etiología genética, siendo las mutaciones en genes de canales iónicos las más frecuentes. Describimos la causa genética de la epilepsia en tres miembros de una familia

Material y métodos: Presentamos tres individuos de una familia afectos de epilepsia: Una mujer de 28 años, con crisis febriles desde los 10 meses de edad, crisis generalizadas afebriles a los 11 meses y posteriormente crisis focales. Su hijo de 4 años presenta crisis febriles plus de inicio a los 11 meses y leve retraso psicomotor. La hija de 15 meses presenta crisis febriles plus desde los 12. Los tres presentan buen control sintomático con monoterapia. Se realiza un panel de epilepsia de 15 genes mediante tecnología NGS.

Resultados: Realizado el estudio genético, se encuentra una alteración de significación clínica desconocida en el exón 6 del gen SCN1A (NM_001165963):c.844>T; p.Pro282Ser, en heterozigosis y que cosegrega en los miembros afectados de la familia. La mutación aparece de novo en la madre y no ha sido descrita anteriormente aunque mutaciones en residuos cercanos (280,281) se han descrito como responsables del Síndrome de Dravet.

Conclusión: Mutaciones en el gen SCN1A se asocian con el síndrome de Dravet, crisis febriles, epilepsia focal y generalizada y migraña hemipléjica familiar. Presentan herencia autosómica dominante y penetrancia variable. La mutación de esta familia no está descrita previamente, por ello no podemos aportar un pronóstico, pero sí perfilaremos un tratamiento antiepiléptico en función del gen mutado, evitando fármacos bloqueantes de canales de sodio.

ATROFIA HEMIFACIAL Y EPILEPSIA FOCAL REFRACTARIA: UNA ETIOLOGÍA AUTOINMUNE INFRECUENTE

Herrera García, J.D. [1]; Guillén Martínez, V. [1]; Blanco Madera, S. [1]; Escobar Delgado, T. [2]; Sáez Aguilar, S. [3]; Ruiz Giménez, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Unidad de Epilepsia. Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos: El síndrome de Parry-Romberg (SPR) es una entidad infrecuente de etiología desconocida caracterizada por atrofia progresiva de una hemicara y tejidos subyacentes. En ocasiones asocia manifestaciones neurológicas siendo la más frecuente la epilepsia focal. Presentamos un paciente con epilepsia temporal refractaria asociado a un SPR al que se le practicó resección de dicho lóbulo.

Material y métodos: Estudio clínico, analítico, neuroimagen mediante RM cerebral y espectrometría, PET cerebral, monitorización mediante Video EEG (MVEEG) y estudio anatomopatológico de pieza quirúrgica.

Resultados: Varón de 35 años que comienza 10 años antes con crisis generalizadas de inicio focal temporal izquierdo que se muestran refractarias a FAEs. A los 5 años se objetiva leve atrofia hemifacial izquierda. La RM mostró atrofia del lóbulo temporal izquierdo tanto cortical como hipocampal. Se realiza MVEEG objetivándose actividad epileptiforme intercrítica fronto-temporal izquierda frecuente, y se registran 11 crisis focales de inicio fronto-temporal izquierdo. Se realiza resección del lóbulo temporal tras lo cual se redujo drásticamente la frecuencia de crisis. La pieza quirúrgica mostró encefalitis crónica linfocitaria con fenotipo citotóxico. Se inició tratamiento corticoideo, con inmunoglobulinas intravenosas y tacrólimus sin alcanzar un buen control de crisis.

Conclusión: SPR es una entidad infrecuente de probable mecanismo autoinmune que puede condicionar encefalitis focal y epilepsia sintomática refractaria. Con este caso ponemos en evidencia la necesidad de plantear SPR ante una epilepsia focal de mal control asociada a la presencia de atrofia lobar asimétrica y atrofia hemifacial. En estos casos habría que considerar iniciar tratamiento inmunosupresor dada la presumible etiología autoinmune.

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE DISTINTAS TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN NUESTRA SERIE DE CIRUGÍA DE EPILEPSIA

Romero Crespo, F. [1]; Reyes Bueno, J.A. [1]; Moreno Arjona, M.P. [1]; Serrano Castro, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General (Málaga); 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General (Málaga)

Objetivos: Sabemos que el 20-30% de las epilepsias son farmacorresitentes. Al 15-20% será posible ofrecerles la opción quirúrgica. Conocemos que el éxito de la cirugía del lóbulo temporal esta entorno al 80% pero también que dicho porcentaje va ir disminuyendo con el tiempo tras la CG. Analizar la efectividad de nuestra serie del tipo de CG comparando las distintas técnicas quirúrgicas (A-H Selectiva/ RTAM/ Lesionectomía y Lesionectomía+A-H Selectiva). Basándonos en la Escala de Engel de una muestra de 55 pacientes.

Material y métodos: El 84% fueron mujeres, el 16% varones. La mayoría llevaban entre 1-10 años de epilepsia (25%), entre 20-30 años (24%) y un 15% más de 50 años. Las lesiones operadas fueron: Esclerosis mesiales (29%), LOE (25%), Gliosis (20%), Patología dual (16%), Displasias (7%) y cavernomas (4%). La Cirugía realizada, A-H selectiva (43%), RTAM (25%), Lesionectomía (16%), y Lesionectomía +AH selectiva (15%).

Resultados: Basándonos en la Escala I de Engel, según el tipo de CG realizada, los resultados fueron: A-H selectiva (79%); lesionectomías (78%); lesionectomía+A-H Selectiva (75%) y RTAM (50%). Actualmente un 30% están sin crisis y sin AE. El 31% en fase de reducción. 1% se le ha aumentado el número de FAEs.

Conclusión: Tras un seguimiento 2-7 años Post-CG el 70% permanecen en la escala I de Engel. Los mejores resultados son: A-H selectiva, lesionectomía, Lesionectomía+A-H selectiva y RTAM respectivamente.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS PACIENTES CON EPILEPSIAGENERALIZADAIDIOPÁTICAENSEGUIMIENTO EN CONSULTAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO DE MADRID

Simón Campo, P.; Salgado Cámara, P.; Martín Gómez, M.Á.; Jiménez Gómez, J.L.; Galiano Fragua, M.L.; Massot Tarrús, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Realizar un análisis de las características clínicas y manejo de los pacientes con epilepsia generalizada idiopática (EGI) en un hospital terciario de Madrid.

Material y métodos: Se seleccionaron los pacientes con EGI de la base de consultas de epilepsia del Hospital Gregorio Marañón entre abril de 2015 y mayo de 2017. Se revisaron las historias clínicas retrospectivamente recogiendo datos demográficos, clínicos y electroencefalográficos.

Resultados: Se identificaron 114 pacientes con EGI (9,4%), 52,6% mujeres, mediana de edad de 34 (25-43,9) años. Los diagnósticos más frecuentes fueron epilepsia mioclónica juvenil (EMJ, 38,6%), epilepsia con crisis generalizadas tónico-clónicas solamente (ECGTS, 31,6%) y epilepsia de ausencia juvenil (EAJ, 11,4%). Los antiepilépticos más empleados fueron ácido valproico (50,8%), levetiracetam (38,6%) y lamotrigina (18,4%). En aquellos con patrón punta-onda ≥3 Hz (EMJ, ECGTS, EAJ, epilepsia de ausencia infantil y epilepsias reflejas), una edad más temprana de inicio de la epilepsia, la ausencia de antecedentes familiares de epilepsia y la presencia de actividad epileptiforme en un EEG en el último año tendió a asociarse con una frecuencia de crisis semanal o mayor ($p<0,1$). Un 56,5% de estos pacientes presentaron un buen control de crisis con niveles infraterapéuticos de FAEs, siendo los niveles medios de valproico de 51,7 (±26,8) µg/mL.

Conclusión: Las epilepsias generalizadas idiopáticas siguen tratándose frecuentemente con ácido valproico, presentando la mayoría un buen control de crisis con niveles infraterapéuticos. Una menor edad de inicio, ausencia de historia familiar y presencia de actividad epileptiforme en el último EEG tienden a correlacionarse con una alta frecuencia de crisis.

FORMAS BENIGNAS DE EPILEPSIA TEMPORAL MESIAL (EMT) ASOCIADA A ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO (EH)

Martínez Hervés, H. [1]; Fernández Pérez, M.J. [1]; Labandeira Guerra, C.M. [1]; Bello Otero, L. [1]; Nieto Parga, A. [2]; Mañas Uxo, J. [2]; Castro Vilanova, M.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Unidad de diagnóstico por imagen Galaria. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Identificar en una serie de pacientes con EMT asociada a EH aquellos que cumplan criterios de benignidad (libres de crisis durante 24 meses o más, con o sin tratamiento con anticomiciales) y revisar sus características clínicas y demográficas, estudios electroencefalográficos realizados y tratamientos recibieron.

Material y métodos: Se incluyeron aquellos pacientes que presentan en la resonancia magnética una imagen compatible con EH y que, con una historia de crisis semiológicamente sugestivas de origen temporal mesial, llevaban dos o más años libres de crisis.

Resultados: Se identificaron cinco pacientes (13,89% de los pacientes con EMT asociada a EH). Cuatro hombres y una mujer, con una mediana de edad de 65 años (Rango 52-82 años; IQR 56,50-75,50 años) y una mediana de edad de inicio crisis de 13 años (Rango 2-68 años ; IQR 2-60,50 años). Dos pacientes tenían antecedente de crisis febriles en la infancia y ninguno historia familiar de epilepsia. Todos los pacientes salvo uno habían sufrido exclusivamente crisis parciales sin generalización secundaria. Sólo en un paciente no se objetivo actividad epileptiforme en los registros realizados. Dos pacientes estaban en monoterapia, uno con mala adherencia; dos estaban en biterapia y sólo un paciente tomaba tres FAE. Habían probado previamente entre 0 y 8 fármacos (mediana de 1).

Conclusión: Aunque la epilepsia mesial temporal (EMT) asociada a EH se considera una forma adquirida, severa y farmacorresistente de epilepsia en un pequeño grupo de pacientes la enfermedad presenta una forma "benigna" consiguiendo el control de las crisis con fármacos antiepilépticos.

EXPERIENCIA CLÍNICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA PRIMARIA GENERALIZADA EN TRATAMIENTO ADYUVANTE CON PERAMPANEL: ANÁLISIS ELECTROCLÍNICO

Montoya Gutiérrez, F.J. [1]; Cerveró Albert, D. [2]; Díaz Román, M. [2]; García Moreno, S. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva

Objetivos: Se describe la evolución electroclínica del tratamiento adyuvante con perampanel (PER) en pacientes con epilepsia primaria generalizada (EPG) a los 12 meses, evaluando la respuesta tanto a nivel clínico como sobre la actividad generalizada de carácter epileptiforme del electroencefalograma (EEG).

Material y métodos: Estudio unicéntrico, observacional, abierto y no intervencionista.

Resultados: Se incluyen 38 pacientes con epilepsia primaria generalizada: 21 pacientes con epilepsia generalizada idiopática y 17 con epilepsia mioclónica juvenil. Antes del tratamiento con PER, la media de crisis generalizadas totales en los 3 meses previos fue de 26,8: 10 pacientes con crisis de ausencia; 11 pacientes, mioclonías y 17 pacientes presentaron crisis tónico-clónicas. Se analizan los datos de 26 pacientes seguidos durante al menos 12 meses. La dosis media de PER fue de 5,15 mg/día. A los 12 meses, se observa que 22 de los 26 pacientes analizados (85%) estaban libres de todas las crisis generalizadas. Durante los 12 meses de seguimiento hubo 3 retiradas del tratamiento por efectos adversos, la mayoría de los cuales se observaron en los primeros 3 meses de tratamiento. El 73,6% de pacientes describió no tener ningún efecto adverso. Los más comunes fueron: irritabilidad, somnolencia, fatiga y ansiedad, todos ellos de manera leve o moderada. Los datos del EEG muestran que 6 pacientes mejoran en al menos un 50% sus descargas generalizadas y 4 pacientes refieren normalización del EEG.

Conclusión: PER se muestra como un fármaco antiepiléptico (FAE) seguro y efectivo como tratamiento adyuvante para epilepsia primaria

generalizada en práctica clínica real, confirmándose como FAE de amplio espectro.

CONOCIMIENTO EN PACIENTES CON EPILEPSIA DEL RIESGO DE SUDEP: LA EDUCACIÓN IMPORTA

Ojeda Ruiz de Luna, J. [1]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; López Gallardo, S. [2]; Abenza Abildúa, M.J. [1]; Miralles Martínez, A. [1]; Maza Ortiz, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Medicina de Familia. C.S. Santa Hortensia; 3. Servicio de Medicina. Facultad de Ciencias Biomédicas

Objetivos: El SUDEP se define como la muerte súbita en pacientes con epilepsia(PCE). El derecho del paciente a conocer su enfermedad, puede estar mermado por el miedo del neurólogo a informar sobre aspectos que pudieran suponer un impacto emocional para el paciente.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo longitudinal, en PCE capaces valorados consecutivamente en consulta monográfica de un hospital secundario. Se analizan características demográficas, conocimiento previo sobre epilepsia y SUDEP, tipo de crisis/síndrome epiléptico, etiología, frecuencia de crisis. Se realiza intervención educativa sobre SUDEP. Visita seguimiento (6 meses): contacto telefónico/revisión en consulta. Se analiza frecuencia de crisis, y adquisición de conocimientos. Grupo A: adquieren conocimientos(>6 preguntas de 10 correctas). Grupo B: no adquieren. Se realiza encuesta de satisfacción.

Resultados: 40 pacientes aceptan participar. 38 pacientes completan estudio. 22 mujeres. Edad:35a(+/-13). Epilepsia focal: 27. Generalizada: 11. 92% elevado conocimiento previo sobre epilepsia. Sólo 1 paciente conocía el SUDEP(2,8%). Visita de seguimiento:58% adquieren conocimientos sobre el SUDEP (grupoA). Tener estudios superiores favorece adquirir conocimientos(p=0,0015). Pacientes del Grupo A, presentan reducción de la frecuencia de las crisis epilépticas (p=0.019). De los 38 pacientes, solo uno hubiese querido no ser informado sobre el concepto SUDEP. Todos eligen a su médico para recibir información.

Conclusión: El conocimiento de SUDEP es escaso entre pacientes con epilepsia. La información en consulta es eficaz para adquirir de conocimientos sobre SUDEP. Tener estudios superiores favorece la adquisición de conocimientos. Conocer la realidad del SUDEP podría estar relacionado con un mejor control de las crisis, siendo necesario realizar más estudios para dilucidar las razones.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON FENÓMENO DE NORMALIZACIÓN FORZADA EN HOSPITAL TERCIARIO

Portela Sánchez, S. [1]; Esteban De Antonio, E. [1]; Saldaña Díaz, A. [1]; Massot Tarrús, A. [1]; Galiano Fraguas, M.L. [1]; Prieto Montalvo, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La normalización forzada es una entidad poco frecuente, de etiología desconocida y manejo complejo, con aparición de trastornos conductuales en pacientes epilépticos tras control abrupto de sus crisis y/o reducción significativa de actividad epileptiforme electroencefalográfica. Describimos los casos identificados en nuestro centro que cumplen criterios para dicho diagnóstico y su manejo.

Material y métodos: Cuatro varones y una mujer entre 18 y 61 años, dos de ellos con retraso mental y trastorno obsesivo y esquizoafectivo, con epilepsia generalizada no lesional en uno de los casos, de lóbulo frontal tanto secundaria a lesión postraumática como no lesionales en tres de ellos y sintomáticas a esclerosis mesial y ganglioglioma derechos en el resto. Con el control brusco de sus crisis con etosuxamida, carbamazepina, levetiracetam o cirugía resectiva, según el caso, presentaron un cuadro de ideación paranoide con alucinaciones auditivas en dos de los casos, maniforme en otro de ellos y Síndrome de Diógenes y rasgos fóbicos y depresivos en los casos asociados a cirugía.

Resultados: El EEG de control mostró remisión de actividad epileptiforme, sin otras alteraciones que justificasen la clínica psiquiátrica en pruebas de neuroimagen y analíticas. Manejados conjuntamente con Psiquiatría con pauta de antipsicóticos, presentaron mejoría en revisiones posteriores, siendo posible la reducción de dosis de antiepilépticos en 4 de los 5 pacientes.

Conclusión: La normalización forzada revela la relación entre epilepsia y trastornos psiquiátricos tras el control abrupto tanto de epilepsia generalizada como focal frontal o temporal, vinculado a distintos fármacos antiepilépticos o cirugía resectiva, con mayor riesgo en pacientes con antecedentes psiquiátricos previos.

PRIMER EPISODIO DE ESTADO DE MAL ELÉCTRICO DURANTE EL SUEÑO LENTO (POCS O SÍNDROME DE PENÉLOPE) EN UN ADOLESCENTE CON DISPLASIA SEPTO-ÓPTICA

Flórez Pico, S.M. [1]; Fáñez Kertelj, M. [1]; Pérez Piñeiro, A. [1]; Álvarez Fernández, E. [1]; Miranda Méndez, S. [1]; González Rodríguez, C. [1]; Asensi Álvarez, J.M. [1]; Fernández Uria, D. [1]; Solar Sánchez, D.M. [1]; Tadeo Reyes, S. [2]; Pérez Carvajal, A.J. [2]; Gutiérrez Trueba, M.A. [3]; Temprano Fernández, M.T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Cabueñes

Objetivos: POCS es una epilepsia poco frecuente que en el 25% de las ocasiones aparece en pacientes con malformaciones corticales. Ante una alteración neuro-conductual de aparición aguda / subaguda en un paciente con una alteración estructural SNC, debe estar en el diagnóstico diferencial

Material y métodos: Adolescente de 16 años, Diagnosticado en la infancia de Síndrome de Morsier: hipoplasia de vías ópticas, diabetes insípida, agenesia parcial del cuerpo calloso, esquisencefalia en hemiferio derecho + displasia cortical y parálisis cerebral. Debut a los 4 años de epilepsia focal bien controlada con VPA y LEV.

Resultados: En el último año se evidencia un empeoramiento de su déficit cognitivo y trastorno de la conducta sin mejoría a tratamiento pautado antipsicótico, se realizó EEG basal normal y posteriormente

con privación de sueño obteniendo un patrón POCS que ocupa más 90% del trazado, se ajustó el tratamiento y el paciente presentó una mejoría notable.

Conclusión: La displasia septo-óptica (síndrome de Morsier) trastorno infrecuente (1/10.000 nacimiento vivos) y clínicamente heterogéneo caracterizado por una triada clásica: hipoplasia del nervio óptico, anomalías de las hormonas hipofisarias y defectos de la línea media cerebral; está descrito que pueden asociar malformaciones corticales y epilepsia. Si bien es infrecuente en la adolescencia, en nuestro paciente se confirmó un POCS, con la consiguiente modificación terapéutica y con mejoría clínica conductual. En nuestra opinión el presente caso refleja la necesidad de que en el diagnóstico diferencial de un paciente con una lesión estructural y/o epilepsia que presenta cambios conductuales o cognitivos, puede presentar un cuadro de POCS

PAPEL DEL CÓRTEX OCCIPITAL EN EL SÍNDROME DE JEAVONS

Garnés Sánchez, C.M. [1]; De San Nicolás Fuertes, D. [2]; Ortigosa Gómez, S. [2]; Vázquez Alarcón, P. [2]; Martínez Puerto, A.M. [2]; Martín Martos, F. [3]; De Mingo Casado, P. [2]; Espinosa Oltra, T. [1]; Dudekova, M. [4]; López López, M. [4]; Torrez Alcázar, A.D. [4]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Quesada López, M. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Sáez Gallego, M.V. [2]; Guzmán Martín, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía; 4. Servicio de Neurología. Hospital U. Santa Lucía

Objetivos: Describir dos pacientes con sospecha de Síndrome de Jeavons que mostraban actividades epileptiformes sobre áreas occipitales.

Material y métodos: Paciente 1: Niña de 9 años, en seguimiento desde los 4 por mioclonías palpebrales con ausencias, evidencia de fotosensibilidad e inducción de crisis, agitando la mano derecha sobre los ojos, tras tratamiento psicoterapéutico, desaparición de los episodios de agitación de mano y evidencia de parpadeo rítmico ocasional. En tratamiento con Etoxusimida y Lamotrigina, tras probar múltiples fármacos, utiliza lentes con tratamiento especial tipo Blue Z1. Paciente 2: Niña de 9 años, remitida por episodios de parpadeo con desconexión del medio de segundos de duración. Tras probar Levetiracetam y Etoxusimida, persistencia de episodios, actualmente en tratamiento con Ácido Valproico.

Resultados: Ambas pacientes mostraron hallazgos similares; Intercrítico: puntas y complejos punta onda sobre aéreas parieto-occipitales de ambos hemisferios, que ocasionalmente tendían a la generalización secundaria. Crítico: descargas generalizadas de complejos polipunta-onda precipitadas por el parpadeo ó cierre de los parpados y que ocasionalmente se acompañaban de mioclonías palpebrales y/o ausencias. La estimulación luminosa intermitente a frecuencias entre 15-25 Hz y la hiperventilación favorecían la aparición de las descargas generalizadas.

Conclusión: El síndrome de Jeavons se caracteriza por la presencia de mioclonías palpebrales con o sin ausencias, el cierre de ojos induce descargas generalizadas de polipunta-onda y suelen mostrar fotosensibilidad. De acuerdo con la literatura, describimos el caso de dos pacientes que mostraban en el intercrítico actividades epileptiformes sobre áreas occipitales, apoyando la teoría de que el córtex visual pudiera funcionar como generador de crisis en este síndrome epiléptico.

NECROSIS CORTICAL LAMINAR SECUNDARIA A ESTATUS EPILÉPTICO

Rodríguez Gascón, D.; Caldú Agud, R.; Sancho Saldaña, A.; Lambea Gil, Á.; Artal Roy, J.; Marta Moreno, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La necrosis cortical laminar (NCL) es la destrucción de las capas 3 y 4 de la sustancia gris cortical de etiología variadal. Repasamos su relación con el estatus epiléptico mediante la descripción de un caso clínico.

Material y métodos: Paciente de 46 años, con antecedentes de diabetes tipo 2, dislipemia, EPOC y SAOS. Presenta ictus agudo en territorio de la ACM derecha. Se inicia fibrinolisis intravenosa y durante su administración presenta crisis epilépticas focales en hemicuerpo izquierdo. En TAC urgente se objetiva hematoma parieto-occipital derecho. Se inicia tratamiento con levetiracetam y a los seis días, sin nuevas crisis y con recuperación del cuadro inicial recibe el alta. Once días después, consulta de nuevo por crisis focales continuas en extremidades izquierdas, refractarias a tratamiento.

Resultados: En analítica sanguínea, hipocalcemia (3'4 mg/dl) e hipomagnesemia (1'6 mg/dl). En RMN cerebral objetivamos hiperintensidad en T2 y DW siguiendo una distribución giral con afectación de corteza temporo-parieto-occipital derecha. Tras la administración de triple terapia anticominial con levetiracetam, valproato y lacosamida y la corrección de alteraciones metabólicas ceden las crisis, quedando como secuela ligera inestabilidad de la marcha y hemianopsia homónima izquierda. Se estableció el diagnóstico de necrosis cortical laminar secundaria a estatus epiléptico de crisis focales de etiología estructural favorecido por trastornos metabólicos concomitantes.

Conclusión: El estatus epiléptico es una urgencia médica que puede asociarse a daño neurológico irreversible, incluyendo NCL, como se ha reportado en varios casos de estatus de etiología estructural. En los casos refractarios a tratamiento antiepiléptico se deben descartar alteraciones metabólicas que puedan dificultar su control.

Gestión y Asistencia Neurológica P

EVOLUCIÓN DE LOS TIEMPOS DE ACTUACIÓN EN EL CÓDIGO ICTUS. ANÁLISIS DE 10 AÑOS EN UN CENTRO DE REFERENCIA DE ICTUS

Garcés Redondo, M. [1]; De Val Lafaja, A. [2]; Zaragoza Brunet, J. [3]; Escalante Arroyo, S. [3]; Martin Ozaeta, G. [3]; Esteve Belloch, P. [3]; Gavilán Iglesias, T. [4]; Izuel Navarro, J.A. [5]; Baiges Octavio, J.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Geriatría. Hospital San Juan de Dios (Zaragoza); 3. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Mérida; 5. Servicio de Radiología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa

Objetivos: Uno de los objetivos del Código Ictus (CI) es reducir los tiempos de actuación (TA) y permitir un acceso rápido a tratamientos específicos. Este estudio analiza la evolución de los TA desde la implantación del CI en un centro de referencia de ictus (CRI) y factores asociados.

Material y métodos: Registro de un CRI en el periodo 2006-2016. Variables: TA en minutos: Inicio-puerta (TIP), Puerta-TC (TPT), Puerta-Aguja (TPA) e Inicio-Aguja (TIA). Subgrupos por sexo, edad, año, escala NIHSS, hemorragia, mortalidad y correlación entre los diferentes TA.

Resultados: 246 pacientes. TIP 84. TPT 27. TPA 56. TIA 139. No encontramos diferencias globales por sexo, edad ni hemorragia. En mayores de 79 años se registra un TPT más alargado. Se observan diferencias con NIHSS (a mayor severidad, activación precoz) y TPA-mortalidad (mayor tiempo/peor evolución). Correlación positiva fuerte TPT/TPA e inversa débil TIP y TPT/TIA (cuanto más retraso extrahospitalario, menor tiempo intra). Datos que reflejan la evolución: Aumento de edad media a partir del 2011 (modificación del protocolo sin el límite de 80 años), disminución TPA evidente los 2 últimos años (p 0,001). Encontramos 2 picos de aumento TPT y TPA coincidiendo con cambios organizativos: 2011 (modificación del protocolo) y 2013 (inicio del AngioTC).

Conclusión: Pese a los cambios en los 10 últimos años, no observamos disminución de los tiempos de llegada ni mejoría substancial en la actuación intrahospitalaria, con excepción del TPA los 2 últimos años. Parcialmente se explica por una población dispersa geográficamente. Los cambios organizativos suponen un periodo de "aprendizaje" que aumenta temporalmente los TA.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS CÓDIGOS ICTUS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Sainz Pelayo, A. [1]; Rubiera Del Fueyo, M. [2]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]

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

Objetivos: La activación del código ictus es una urgencia neurológica. En un hospital de tercer nivel la mayoría de códigos ictus implican un tratamiento urgente por parte del neurólogo. Nuestro objetivo es describir el manejo y tratamiento que recibieron los códigos ictus que se activaron en el H. U. Vall d'Hebron.

Material y métodos: Se recogen el total de códigos ictus activados de febrero a diciembre de 2016 en un hospital de tercer nivel y se evalúa el diagnóstico definitivo y el tratamiento que se administra por parte del neurólogo.

Resultados: Total de códigos ictus activados a nivel extra-intrahospitalario=502. De ellos, 289(57,6%) recibieron tratamiento de reperfusión. Tratamiento con tPA:83(28,7%), tPA+IA:27(9,3%), tPA otro centro+IA:87(30,1%), IA:92(31,8%). De los pacientes restantes que no recibieron tratamiento de reperfusión, 110(51,6%) eran ictus isquémicos que no recibieron tratamiento, 51(23,9%) fueron hemorragias intracraneales, 19(8,9%) AITs y 33(15,5%) stroke mimics. Las principales causas de no tratar con técnicas de revascularización a los ictus isquémicos fueron ausencia de oclusión proximal, infarto establecido, hora de inicio indeterminada ó elevado riesgo de sangrado.

Conclusión: La activación de un código ictus, ya sea intra- o extrahospitalario requiere un tratamiento emergente por parte de los neurólogos en la mayoría de ocasiones. Aproximadamente la mitad de los códigos ictus activados reciben tratamiento de revascularización. De la otra mitad restante, las hemorragias intracraneales se benefician de un control estricto de tensión arterial, los AITs de un estudio completo para prevenir nuevos eventos isquémicos. Concluimos que la presencia de un neurólogo ante la activación de un código ictus es fundamental.

¿QUÉ ES PREFERENTE PARA UN SERVICIO DE URGENCIAS? EXPERIENCIA DE UNA CONSULTA NEUROLÓGICA DE PACIENTES PREFERENTES

Ruiz Peña, J.L.; Navarro Mascarell, G.; Jiménez, C.; Izquierdo Ayuso, G.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Determinar y evaluar el perfil de los pacientes referidos a neurología como preferentes por el servicio de urgencias

Material y métodos: Se diseñó un estudio observacional para pacientes con patología neurológica derivada por el servicio de urgencias. Los pacientes podían ser citados directamente por los adjuntos de urgencia a una consulta específica que tras su evaluación en el plazo de una semana decidía su destino (alta o consulta monográfica).

Resultados: Se incluyeron 180 pacientes (45% hombres y 55 % mujeres) evaluados en los primeros 3 meses de seguimiento, con una edad media de 55 años (14 a 89). Las patologías más referidas fueron epilepsias y cefaleas, seguidas de AVC y tr. pares craneales. El 55% fueron referidos con el consentimiento del neurólogo y 45% sin el. El 36% no cumplía los criterios de derivación previamente establecidos y un 10% eran paciente ya seguidos en las consultas de manera regular.

Conclusión: Casi un 50% de pacientes no están correctamente derivados a la consulta. Los pacientes referidos por pérdida de conciencia son mayoría (primeras crisis o pérdidas de conciencia a filiar). Llama la atención la prevalencia de los trastornos neurooftalmológicos. Las cefaleas sin factores de riesgo y migrañas deberían ser derivadas directamente al médico de familia mientras que las cefaleas trigémino autonómicas deberían ser referidas directamente a las unidades de cefaleas. Necesidad de un protocolo de flujo de los pacientes funcionales

PERCEPCIÓN DE HABILIDADES COMUNICATIVAS ENTRE LOS RESIDENTE DE NEUROLOGÍA

Sánchez López, P.; Nombela Mercha, F.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Evaluar la percepción de los residentes de Neurología

sobre el aprendizaje de sus habilidades comunicativas y manejo de dilemas éticos durante su formación.

Material y métodos: Se distribuyó una encuesta online a través de correo electrónico y redes sociales (twitter y Facebook) de manera personal y a través de Neurojoven-SEN.

Resultados: Se recogieron respuestas de 51 participantes de distintas comunidades autónomas (20% R1, 24% R2, 22% R3 y 35% R4). El 45% considera que se ha enfrentado a comunicar una mala noticia a un paciente (enfermedad terminal o de mal pronóstico) en muchas ocasiones y un 51% se ha encontrado con dilemas éticos en la toma de decisiones de pacientes neurológicos de forma habitual. Un 49% se ha sentido respaldado por un superior en bastantes ocasiones a la hora de comunicar malas noticias, mientras que un 20% casi siempre ha estado solo. La percepción sobre las propias habilidades comunicativas adquiridas es: muy buena (8%), buena (53%), regular (37%) y mala (2%). La mayoría (65%) han adquirido sus habilidades de forma autónoma y solo un 18% ha recibido docencia de adjuntos. Al 88% le hubiera gustado recibir más pautas o formación al respecto y el 88% participaría en un taller práctico formativo si se realizara.

Conclusión: Los dilemas éticos y la comunicación de malas noticias son escenarios frecuentes en la práctica clínica del residente de Neurología, por lo que se debería enfatizar y fomentar más el aprendizaje y supervisión de las habilidades comunicativas a lo largo de la residencia.

DESARROLLO DEL SISTEMA TELEICTUS EN EXTREMADURA: RESULTADOS A 3 AÑOS

Romero Cantero, V. [1]; Portilla Cuenca, J.C. [1]; Barragán Prieto, A. [1]; Duque Holguera, M. [1]; Yerga Lorenzana, B. [1]; Martín Galán, V. [2]; Casado Naranjo, I. [1]

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

Objetivos: El tratamiento fibrinolítico sistémico con rtPA constituye el estándar del tratamiento en el ictus isquémico, sin embargo las condiciones de su uso limitan su aplicación a nivel poblacional. El sistema Teleictus (ST) ha demostrado soslayar estas limitaciones. En Extremadura, debido a la dispersión geográfica y al número de Centros de Ictus (CUI), el uso del rtPA es menor a la media nacional, por lo que el desarrollo de un ST puede favorecer la equidad en la aplicación de este tratamiento. Nuestro objetivo es evaluar el desarrollo y la eficacia del ST en Extremadura.

Material y métodos: Estudio descriptivo del proceso de implantación y desarrollo del ST. Incluimos un análisis retrospectivo de los pacientes evaluados por este sistema. Describimos las características demográficas, el número de pacientes tratados con rtPA y la evolución precoz y a 3 meses.

Resultados: Desde julio de 2014 se ha desarrollado el ST, incorporando a todos los Hospitales sin CUI (8), aumentando la población que se encuentra a menos de una hora de un CUI de 400000 a 900000. En este período se han establecido 113 conexiones. En la provincia de Cáceres han recibido rtPA 24 de 90 conexiones (42%), 2 (8,3%) presentaron transformaciones hemorrágicas sintomáticas, consiguiéndose una situación de independencia (Rankin ≤ 2) en el 50%.

Conclusión: El desarrollo del ST ha permitido disminuir el tiempo de evaluación de los pacientes con ictus, favoreciendo que un mayor número de pacientes sean tratados en un menor tiempo. El ST es eficaz y seguro, permitiendo una mayor equidad sanitaria a nuestra población.

¿SON SIEMPRE NECESARIAS LAS INTERCONSULTAS DE NEUROLOGÍA A LA UNIDAD DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL?

Castellano Santana, J.D.P. [1]; Blázquez Medina, E. [1]; López Méndez, P. [1]; Martín Santana, I. [1]; Jiménez Bolaños, R. [1]; Pérez Suárez, G. [2]; García Cantón, C. [2]; García Rodríguez, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Estudiar el perfil de las interconsultas realizadas desde el Servicio de Neurología (NRL) a la Unidad de Hipertensión Arterial (UHTA).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de las interconsultas realizadas desde NRL a la UHTA en los años 2015 y 2016. Los datos fueron recogidos revisando las historias clínicas.

Resultados: Se contabilizaron 28 interconsultas durante el período estudiado, de las cuales 18 correspondían a ictus y 5 a cefalea. Los pacientes procedían de hospitalización de NRL (64,3%), consultas externas o Urgencias, siendo en su mayoría hombres (57%) con mediana de edad de 55 años. En la valoración inicial por NRL, el 91% de los pacientes se encontraba hipertenso y, aproximadamente, 1 de cada 3 no tenía pautado ningún fármaco antihipertensivo. En la primera visita a la UHTA, el 68% estaban normotensos tras incremento de 3-4 fármacos antihipertensivos a su paso por NRL. Los grupos farmacológicos más prescritos fueron los diuréticos (79%) y los calcioantagonistas (71%).

Conclusión: El principal motivo de interconsulta fue HTA en pacientes con ictus. Se controló la TA en un 68% de los casos remitidos. Sería razonable optimizar este tipo de interconsultas, limitándolas a aquellos pacientes que persistan hipertensos a pesar del manejo por parte de NRL.

ACTUACIÓN EN EL ICTUS AGUDO: DIFERENTE PROTOCOLO… ¿MISMOS RESULTADOS?

Navarro Pérez, M.P. [1]; Garcés Redondo, M. [1]; Pérez Lázaro, C. [1]; Tejero Juste, C. [1]; Zaragoza Brunet, J. [2]; Escalante Arroyo, S. [2]; Martín Ozaeta, G. [2]; Esteve Belloch, P. [2]; Garrido Fernández, A. [1]; López Bravo, A. [1]; Iñiguez Martínez, C. [1]; Baiges Octavio, J.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa

Objetivos: El Código Ictus requiere de la coordinación compleja de múltiples estructuras extra e intrahospitalarias. Uno de sus objetivos es asegurar una asistencia equitativa a los usuarios, independientemente de su localización. Nos planteamos evaluar posibles diferencias de

actuación en el ictus tratado con fibrinolisis en dos hospitales públicos de distinta área geográfica y protocolos de actuación.

Material y métodos: Análisis de los registros intrahospitalarios de pacientes con ictus y tratamiento fibrinolítico en los años 2015-2016 en dos hospitales con diferente sistema organizativo, dependientes del Sistema Aragonés de Salud (SAS) y del Institut Català de la Salut (ICS). Variables demográficas (edad, sexo), factores de riesgo vascular (FRV), situación funcional basal y al alta (Rankin), situación clínica inicial y al alta (NIHSS), mortalidad, tiempos de actuación (inicio-puerta, puerta-TC, puerta-aguja, inicio-aguja) y horario de la clínica.

Resultados: 260 pacientes (95 SAS, 65 ICS). Edad media: 75.67 (SAS) y 71.86 (ICS). No encontramos diferencias con significación estadística en el porcentaje de pacientes mayores de 79 años, FRV, tiempo inicio-puerta, NIHSS inicial y al alta, clasificación del ictus, mortalidad precoz ni Rankin favorable al alta (0-2). Existen diferencias significativas en: horario de inicio desconocido (11.7% SAS, 27.7% ICS. p 0.01), tiempo puerta-TC (SAS 35 minutos, 28.8 ICS. p 0.023), puerta-aguja (SAS 68.5, 47.4. p 0.000004), inicio-aguja (SAS 152, 130 ICS. p 0.040).

Conclusión: El análisis de dos hospitales muestra resultados similares respecto a las características clínicas y FRV. Los resultados al alta (NIHSS y Rankin) son superponibles en ambos. Las diferencias se centran en los tiempos de actuación intrahospitalaria.

¿QUÉ PODEMOS MEJORAR EN EL ABORDAJE DE LA INFECCIÓN EN LOS PACIENTES CON ICTUS AGUDO EN NUESTRO HOSPITAL? LA VISIÓN DEL PERSONAL SANITARIO

Navarro Pérez, M.P. [1]; Garrido Fernández, A. [1]; Hernández García, I. [2]; Paño Pardo, J.R. [3]; Pérez Lázaro, C. [1]; Sierra Monzón, J.L. [4]; Sánchez Valiente, S.I. [1]; Josa Fornies, C. [1]; Iñiguez Martínez, C. [1]; Tejero Juste, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 4. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Identificación de los puntos de mejora en el manejo de la infección en fase aguda y subaguda del ictus desde el punto de vista del personal médico (PM) y personal de enfermería (PM) de nuestro servicio.

Material y métodos: Análisis de los datos obtenidos mediante encuestas autoadministradas proporcionadas al PM y PE del Servicio de Neurología de un hospital terciario (noviembre 2016).

Resultados: Completaron la encuesta 23 profesionales (13 PM, 10 PE) con actividad asistencial en planta de hospitalización. El PM puntúa el manejo antibiótico en el servicio con una media de 5,92 sobre 10. Señalan la correcta identificación de los pacientes que precisan tratamiento y la adecuación del espectro y la duración del mismo como los puntos con mayor margen de mejora. El PE identifica la autonomía para la retirada de catéteres venosos periféricos (CVP) y de sondas vesicales (SV) cuando ya no son necesarios como los puntos con mayor margen de mejora en el trabajo de enfermería. Asimismo, opinan que el olvido y la falta de medios son factores muy importantes en la cumplimentación de las medidas de control de infecciones por su parte.

Conclusión: La implementación de herramientas que ayuden a la correcta identificación de los pacientes con infección y a mejorar la adecuación del espectro y duración del tratamiento antibiótico, así como dotar de mayor autonomía al PE en determinados procedimientos (retirada de CVP y SV en pacientes que no los precisan) podría mejorar el manejo de la infección intrahospitalaria en la fase aguda y subaguda del ictus.

INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DEL HOSPITAL GÓMEZ ULLA

Valenzuela Rojas, F.J.; García Domínguez, J.M.; Gutiérrez Ruano, B.; Montel Álvarez, R.

Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

Objetivos: La Unidad de Esclerosis Múltiple está formada por profesionales cuyo principal objetivo es cubrir las necesidades multidimensionales, integrales y personalizadas de los pacientes con EM ofreciendo Terapia Psicológica Individualizada(TPI) en pacientes con síntomas de ansiedad y/o depresión, negación de la enfermedad, o no aceptación de la misma.

Material y métodos: Dieciocho pacientes, 77.77% mujeres. Edad media 42 años. Sesiones individuales de 1 hora (1-2/mensuales). El Counselling es el instrumento terapéutico de elección y el Psicodrama, el vehículo del trabajo emocional. Uso de escala Likert con 10 preguntas que evalúan la satisfacción, atención y necesitad de la TPI. Siete indicadores: importancia de atención psicológica, espacio de expresión y desahogo emocional, grado de atención recibida, evaluación de miedos y preocupaciones, objetivos alcanzados y técnicas aprendidas, necesidad de intervención y grado de satisfacción.

Resultados: El 100% de los pacientes considera la TPI como totalmente y muy Importante para afrontar su proceso de enfermedad, facilitando la expresión y desahogo emocional. Califica con Sobresaliente la atención y escucha recibida. Considera que han sido evaluados sus miedos y preocupaciones legitimándose en su dolor y sufrimiento. Se afirma que se está totalmente de Acuerdo y Muy de Acuerdo en recomendar la TPI a otros pacientes. Se verifican los objetivos planteados y el esfuerzo realizado, alcanzándose las expectativas marcadas.

Conclusión: Los pacientes disponen de espacio donde acoger el sufrimiento, facilitar el desahogo emocional, disminuir los niveles de ansiedad, aceptar las propias limitaciones, reducir la autoexigencia marcando objetivos realistas, fomentándose la autonomía, sensación de control y confianza en uno mismo (aceptación de la enfermedad).

INFECCIONES RELACIONADAS CON LA ASISTENCIA SANITARIA EN NEUROLOGÍA: SITUACIÓN GLOBAL Y ANÁLISIS PARTICULAR DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

García Rúa, A. [1]; Fernández Prada, M. [2]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Mateos Mazón, M. [2]; Martínez Ortega, C. [1]; Calleja Puerta, S. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Las infecciones relacionadas con la asistencia sanitaria (IRAS) son un relevante problema de Salud Pública susceptible de prevención. Disponemos de información acerca de la evolución y factores de riesgo de las IRAS a través del EPINE (Estudio de Prevalencia de Infección Nosocomial en España), iniciado en 1990. El objetivo es conocer la evolución de la IRAS en el Servicio de Neurología de un hospital autonómico de referencia y comparar los datos con hospitales del mismo nivel.

Material y métodos: Estudio observacional que analizó la prevalencia anual de IRAS adquiridas durante la hospitalización en el Servicio de Neurología entre 2012-2016. Se ha aplicado el protocolo EPINE-EPPS de la Sociedad Española de Medicina Preventiva, Salud Pública e Higiene y el European Centre for Disease Prevention and Control.

Resultados: El Servicio de Neurología analizado mostró una prevalencia de IRAS oscilante entre 0-15.38% sin un claro patrón evolutivo, y superó en 2014 y 2015 los datos de las especialidades médicas del mismo centro. A nivel nacional, Neurología registró menor prevalencia de IRAS en comparación con otras especialidades médicas en todos los años de estudio. La prevalencia de IRAS a nivel global en este periodo en el hospital de referencia fue de 4.35-13.23% y en el conjunto de hospitales de más de 500 camas fue de 7.63-8.65%.

Conclusión: En global, los Servicios de Neurología registran una baja prevalencia de IRAS. No obstante, en el hospital de estudio existe un importante margen de mejora. Se requiere mayor vigilancia y control de las IRAS para prevenir complicaciones evitables en pacientes neurológicos.

¿QUÉ OPINAN LOS PACIENTES DE LA ATENCIÓN EN NUESTRA UNIDAD DE ICTUS (UI)? NUESTRA UI A JUICIO

Oyanguren Rodeño, B. [1]; Eimil Ortiz, M. [2]; González Salaices, M. [2]; López de Silanes De Miguel, C. [2]; Gil Moreno, M.J. [2]; Casanova Peña, L.I. [2]; Muñiz Castrillo, S. [2]; Terrero Carpio, R. [2]; Sabín Muñoz, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Torrejón

Objetivos: La satisfacción del paciente ingresado en UI, asociada a indicadores de calidad tradicionales, ha adquirido un valor creciente en la actualidad. Esta información resulta de especial utilidad para una UI de reciente desarrollo, y por ello se incluye en nuestro Plan de Calidad desde su inauguración en 2015.

Material y métodos: Se elabora una encuesta que evalúa la atención recibida por el paciente con ictus agudo desde Urgencias hasta UI. Se administra de forma consecutiva a 71 pacientes entre julio-diciembre 2016. El estándar se fija en >80% de satisfacción. Se comparan nuestros resultados con los Globales de Urgencias (GU) y Hospitalización (GH) de nuestro centro durante el mismo periodo (350 pacientes).

Resultados: La satisfacción global de los usuarios de nuestra UI fue del 94,92%, vs 92,6% en GH. Los usuarios de nuestra UI recomendarían este recurso en un 94,37% de los casos. Los ítems de menor puntuación fueron: Espera en Urgencias (88,84%) e Información en Urgencias (92,94%); vs 74% y 85% respectivamente para GU. Tras analizar los resultados se propusieron estrategias de mejora: agilización del proceso de ingreso del paciente en UI desde Urgencias y guía informativa de acogida a la UI.

Conclusión: -La calidad percibida por los usuarios de nuestra UI supera ampliamente el estándar fijado. -La atención urgente al paciente con ictus, aunque percibida positiva, tiene margen de mejora. -La satisfacción del usuario de atención especializada al ictus agudo supera la general de Urgencias y Hospitalización. -La eficacia de las acciones de mejora emprendidas será evaluada durante 2017.

GRUPO DE TRABAJO NEUROPSICORED-EM EN NEUROPSICOLOGÍA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE: CONSENSUANDO PROTOCOLOS

García Vaz, F. [1]; Aparicio Mingueza, A. [2]; Arévalo Navinés, M.J. [3]; Arrabal Gómez, C. [4]; Balagué Marmaña, M. [5]; Borges Guerra, M. [6]; Cerezo García, M. [7]; Conde Gavilán, C. [8]; Gich Fullá, J. [9]; Gil Sánchez, A. [10]; Higueras Hernández, Y. [11]; Jiménez Martín, I. [12]; Jiménez Veiga, J. [13]; Lubrini, G. [14]; Molano Salazar, A. [15]; Pérez Martín, M.Y. [16]; Sierra Martínez, E. [17]

1. Servicio de Neurología. Fundación para la Investigación Biomédica, Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 6. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 8. Servicio de Neurología. Hospital Provincial (Córdoba); 9. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 11. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 12. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 14. Servicio de Neurociencias. Universidad Francisco de Vitoria; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.); 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Consensuar un protocolo de investigación en evaluación neuropsicológica en la Esclerosis Múltiple (EM) a nivel nacional que facilite la detección temprana del deterioro cognitivo en EM, seguimiento e investigación multicéntrica.

Material y métodos: Se reúne un grupo representativo de neuropsicólogos de las unidades de enfermedades desmielinizantes de todo el territorio nacional, se revisan en profundidad las tres baterías de evaluación neuropsicológica más utilizadas internacionalmente: Minimal Assessment of Cognitive Functions in Multiple Sclerosis (MACFIMS), Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests (BRB-N) y Brief International Cognitive Assessment for Multiple Sclerosis (BICAMS). Se repasa la bibliografía sobre test de cribado más sensibles en la detección del deterioro cognitivo y se discute la necesidad de incluir medidas de evaluación emocional, conductual y de calidad de vida.

Resultados: Se comparte la experiencia profesional en torno a tres protocolos regionales de evaluación neuropsicológica en EM. Se consensua la BRB-N como base de la evaluación por su alto nivel de sensibilidad y especificidad. Se propone complementarla con la evaluación de funciones ejecutivas y visoespaciales, emoción, conducta y calidad de vida. Según la literatura, se confirma el SDMT como test de cribado más sensible al deterioro cognitivo.

Conclusión: Se constata la necesidad de un protocolo de evaluación común que permita la detección temprana del deterioro cognitivo y el diseño de estudios multicéntricos en cognición y EM; se consensua la BRB-N como base de la evaluación; se constituye el grupo de expertos NEUROPSICORED-EM para poner en marcha este protocolo de evaluación común basado en la evidencia.

Neurogenética + Neuroquímica y Neurofarmacología P

ENFERMEDAD DE ALEXANDER DEL ADULTO CON UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN DE LA PROTEÍNA FIBRILAR GLIAL ÁCIDA (GFAP) Y PARKINSONISMO

Vázquez Justes, D.; Ruiz Julián, M.; Gil, M.; López Ortega, R.; González Mingot, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La enfermedad de Alexander es una rara leucodistrofia de origen genético debida a alteraciones en el gen GFAP que provoca la acumulación de fibras de Roshental en el sistema nervioso central. El 33% de los casos son formas de aparición tardía con una gran variabilidad clínica: afectación bulbar, piramidal, cerebelosa, disautonómica, del sueño, epilepsia y diplopia. presentamos una familia con parkinsonismo y una nueva mutación responsable de enfermedad de Alexander del adulto (tipo II).

Material y métodos: Varón de 55 años que presenta disartria, disfagia, hipocinesia y bloqueos de la marcha progresivos de 4 años de evolución. En la exploración destaca, además, una facies inexpresiva, marcha a pasos cortos con aumento de la base, disminución del braceo derecho y giros descompuestos, hipocinesia y rigidez 2/4 de predominio derecho. No se objetivó mioclono palatino, crisis epilépticas ni disautonomía. El padre falleció con una clínica similar a los 75 años y el hermano mayor estaba en estudio por los mismos síntomas pero de menor intensidad. El DATSCAN fue normal. La resonancia magnética craneal del paciente y de su hermano reveló una atrofia con hiperseñal del bulbo raquídeo y la médula espinal cervical.

Resultados: El análisis del gen GFAP mostró una mutación c.611A>G (p.His204Arg), hasta ahora no descrita y que se supone patogénica al 99,9% ya que el hermano afecto presentaba la misma mutación, a diferencia de otro hermano sano que fue negativo.

Conclusión: El estudio genético del gen GFAP estaría indicado en pacientes con ataxia del adulto y parkinsonismo con estudio de imagen compatible.

INSOMNIO FAMILIAR FATAL CON INICIO ATÍPICO

Ortega Monterde, A.; Blanco Valero, M.D.C.; Rodríguez Martín, A.; Piñar Morales, R.; Peláez Viña, N.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: El insomnio familiar fatal (IFF) es una enfermedad priónica hereditaria caracterizada por pérdida progresiva del sueño profundo, disautonomía y trastornos motores, posteriormente puede haber diplopia, disartria, disfagia y ataxia. Suele presentarse sobre los 48 años de media. Se produce por una mutación en el codon 178 de la proteína priónica. No tiene tratamiento y es mortal.

Material y métodos: Mujer de 21 años que comienza con diplopia binocular horizontal fluctuante. Se pensó en Miastenia tratándose con mestinon y mejorando parcialmente el cuadro. A los tres meses se añade sensación de inestabilidad, necesitando al mes un apoyo para deambular. A los ocho meses del inicio en la exploración destaca bradipsiquia, voz monótona, fallos en memoria, alucinaciones visuales, paresia de ambos rectos externos, sacadas hipermétricas multidireccionales con ambos ojos, marcha atáxica espástica, hipereplexia, sueño fragmentado ,poco reparador y alucinaciones oníricas.

Resultados: Analítica sanguínea incluyendo autoinmunidad, serologías, citoquímico de LCR (incluyendo Ac anti y onconeuronales) normales. RM craneal normal. EEG seriados, EMG, ENG y PESS normales. Pruebas buscando neoplasia oculta (TAC toraco-abdomino-pelvico, PET, estudio digestivo) negativos. Pensando en origen autoinmune se trata con corticoides y dos ciclos de inmunoglobulinas, sin mejoría y evolución progresiva de los síntomas. Se insiste en antecedentes familiares recordando un caso de enfermedad priónica en familiar lejano. PET-FDG cerebral: hipometabolismo bitalámico. Estudio genético para prionopatía: heterocigota para la mutación D178N de la proteína priónica (genotipo D178N-129M).

Conclusión: Se diagnostica finalmente a la paciente de IFF. Se presenta el caso como novedoso dada la edad y síntomas de debut y ausencia de familiares directos afectos, mostrando una vez más la variabilidad fenotípica de estas entidades.

ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL HEREDITARIA TIPO ISLANDÉS. PRIMERA FAMILIA ESPAÑOLA

Ortega Suero, G. [1]; Fernández Matarrubia, M. [2]; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. [1]; Arpa Gutiérrez, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El tipo islandés es una forma de angiopatía amiloide cerebral (AAC) familiar relacionada con una mutación autosómica dominante en el gen CST3 (cistatina C), descrita en varias familias islandesas y un caso estadounidense esporádico. La edad de inicio de los síntomas suele ser precoz y la evolución fatal.

Material y métodos: Varón de 64 años con antecedente de migraña con aura visual que en los últimos 5 años presenta episodios focales neurológicos recurrentes transitorios y quejas mnésicas. Antecedentes familiares: su padre inició una demencia con 65 años y fue diagnosticado de "enfermedad de Binswanger"; cuatro tías

paternas presentan demencia; su hermano mayor presenta fallos de memoria y el menor "microinfartos cerebrales". La neuroimagen del paciente presenta múltiples depósitos petequiales de hemosiderina y leucoaraiosis extensa compatible con angiopatía amiloide. Estudio del NOTCH3 negativo.

Resultados: Sospechando AAC familiar se realiza inicialmente estudio de secuenciación y deleciones/duplicaciones del gen APP, negativo, y posteriormente secuenciación del gen CST3 detectándose en heterocigosis 3 variantes (157G>C), (153T>G) y (73G>A), relacionadas con la regulación de la expresión de la proteína, no descritas previamente.

Conclusión: Probablemente nos encontramos ante una primera familia española, con AAC hereditaria tipo islandés sin constancia de este origen, relacionada con el gen CST3, actualmente pendiente de estudio de segregación. Este caso difiere del fenotipo característico islandés en la edad mayor de comienzo y la menor gravedad. Mutaciones diferentes de L68Q en el gen CST3 podrían causar variantes fenotípicas como la observada en esta familia.

UN CASO DE ATAXIA ESPINOCEREBELOSA 17 (SCA17) CON 41 REPETICIONES DE CAG/CAA EN EL GEN TATA-BINDING PROTEIN (TBP)

Díaz Jiménez, I.; Soria Torrecilla, J.J.; Giménez De Béjar, V.; Sánchez Villalobos, J.M.; Quesada López, M.; Vidal Mena, D.; Espinosa Oltra, T.; Torres Alcázar, A.; Villegas Martínez, I.; Torres Perales, A.M.; López López, M.; Fages Caravaca, E.M.; Khan Mesia, E.I.; Tortosa Sánchez, T.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Describir un caso de SCA17 con 41 repeticiones en el gen TBP.

Material y métodos: Varón sin antecedentes personales de interés. Madre y abuela materna con parkinsonismo y demencia sin filiar. Comenzó a los 50 años con alteraciones cognitivas y del comportamiento, lentamente progresivas. En la exploración presentaba lenguaje poco fluente, hiperreflexia, marcha en tándem alterada y movimientos coreicos generalizados leves. La exploración neuropsicológica mostraba disfunción frontal y parieto-temporal bilateral. Los MOEs eran normales, no presentaba impersistencia motora, parkinsonismo ni distonía.

Resultados: RMN cerebral: atrofia cortico-subcortical. Analítica (estudio deterioro cognitivo, ataxias, corea): normal. Genética Huntington: negativo. Genética SCA17: portador en heterocigosis de un alelo de 37 repeticiones y un alelo de 41 repeticiones del triplete CAG/CAA en el gen TBP.

Conclusión: SCA17 es una ataxia cerebelosa autosómica dominante caracterizada principalmente por ataxia, demencia y movimientos involuntarios. Debe sospecharse en caso de alteraciones cognitivo-conductuales y ataxia o corea, sobre todo si hay antecedentes familiares. Puede ser indistinguible de la enfermedad de Huntington (fenocopia, HDL4). Es ocasionada por expansión CAG/CAA en el gen TBP. Los pacientes tienen generalmente 43 o más repeticiones, por debajo de ese número se han considerado variantes de dudosa patogenicidad. El interés del caso radica en la descripción clínica de un paciente con clínica típica de SCA17 con 41 repeticiones. Hasta el momento solo hay descritos dos pacientes con estas características. La existencia de este caso apoya la patogenicidad de este número de repeticiones.

NUEVA MUTACIÓN GENÉTICA EN UN CASO DE ENFERMEDAD DE CADASIL

Redondo Robles, L.; López Agudelo, O.; Murillo Hernández, A.D.; Martínez Peralta, S.; Domíngez Díez, F.J.; Gómez Estévez, I.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La enfermedad de CADASIL (arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía) es una enfermedad genética que condiciona una disfunción microvascular. Se han descrito más de 200 mutaciones, especialmente involucrando a residuos de cisteína.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente con enfermedad de CADASIL por una mutación no descrita hasta el momento.

Resultados: Paciente de 73 años que ingresó por un ictus lacunar agudo en 2016. Como antecedentes personales destacaban ictus lacunares en 1997, 2013 y 2015. Como antecedentes familiares, madre con ictus y demencia e hija con migraña. En RM craneal se apreciaban múltiples lesiones isquémicas crónicas en sustancia blanca profunda, confluentes, correspondientes a leucoencefalopatía por enfermedad de pequeño vaso, infartos lacunares crónicos, un infarto lacunar agudo en corona radiada derecha y microsangrados de predominio tálamo-mesencefálico. Se solicitó estudio molecular del gen NOTCH 3 (amplificación ADN mediante PCR de los exones y regiones intrónicas flanqueantes). Se detectaron dos cambios en heterocigosis: una transversión de G por C (c.3058G>C) que cambia la alanina de la posición 1020 por prolina (p.Ala1020Pro) y una transición de T por C (c.3748T>C) que cambia la cisteína de la posición 1250 por arginina (p.Cys1250Arg).

Conclusión: Posteriormente ha asociado deterioro cognitivo perfil subcortical, lo que apoya el diagnóstico de enfermedad de CADASIL en una paciente heterocigota para el cambio p.Cys1250Arg debido a c.3748T>C en el gen NOTCH 3. Este cambio no ha sido descrito en las bases de datos pero el análisis in silico con programas de predicción indica que se trata de un cambio probablemente patogénico.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CADASIL

Martínez Ramos, J. [1]; Molla Insa, B. [2]; Mateu Mateu, Á. [2]; Salas Felipe, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Denia

Objetivos: Introducción: La arteriopatía cerebral autosómica

dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) es la causa hereditaria más común de ictus y demencia vascular en adultos, sus principales manifestaciones clínicas son ictus o AITs, migraña, deterioro cognitivo y problemas psiquiátricos incluyendo depresión. Objetivo. Describir el patrón de presentación y las características clinicorradiológicas de una serie de pacientes con diagnóstico de CADASIL.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo y descriptivo basado en la revisión de historias clínicas de pacientes con CADASIL confirmado por estudio genético en seguimiento por el Servicio de Neurología de un hospital de segundo nivel.

Resultados: Se identificaron 7 pacientes (5 mujeres y 2 varones) con una edad media de 46 años. El síntoma de inicio fue la migraña en el 43% de los pacientes, seguido por AITs. El 28% presentaron otras manifestaciones como alteraciones cognitivas y depresión. El 86% de los pacientes presentaron factores de riesgo vascular siendo el principal el tabaquismo en todos ellos, el segundo más prevalente fue la dislipemia en 43% de los pacientes. En el 100% de los pacientes presentó cambios de la sustancia blanca en la RM craneal, fundamentalmente periventirucular, en lóbulos fronto-temporales, en un 43% se apreció también infartos lacunares en ganglios basales y en un caso microsangrados en talamos. Todos los pacientes presentaron estudio genético positivo con mutación c.544C>T/p. Arg182Cys. En cuanto al tratamiento el 57% están antiagragados.

Conclusión: Se debe sospechar de CADASIL en pacientes con ictus a edades tempranas, migraña y antecedentes familiares. La RM es fundamental para el diagnóstico.

LEUCOENCEFALOPATÍA CON SUSTANCIA BLANCA EVANESCENTE DE DEBUT TARDÍO EN MUJER CON FALLO OVÁRICO PRECOZ. A PROPÓSITO DE UN CASO

Delgado Suárez, C.; García Sáez, R.; Villar Quiles, N.; Jorquera Moya, M.; Arpa Gutiérrez, F.J.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente (VWM) es una enfermedad autosómica recesiva, que asocia mutaciones en los genes que codifican el factor iniciador de traducción eIF2B. Típicamente afecta a pacientes en edad pediátrica temprana, con ataxia y deterioro neurológico progresivo y devastador con reagudizaciones. Aunque existe amplia variabilidad fenotípica, el inicio en adultos es poco frecuente.

Material y métodos: Describimos un caso con manifestaciones inhabituales: inicio en la edad adulta y curso clínico paucisintomático.

Resultados: Mujer de 18 años con antecedentes de migraña episódica y oligomenorrea. Consulta por status migrañoso farmacorresistente durante 2 semanas tras evento estresante. Días después asocia crisis focales motoras secundariamente generalizadas. La exploración objetiva inatención, labilidad emocional y leve piramidalismo bilateral. La fuerza, sensibilidad, coordinación y marcha son normales. El TC craneal muestra leucopatía confluente bilateral. La RM objetiva afectación difusa de sustancia blanca profunda y yuxtacortical sin realce postcontraste, con respeto de las fibras U, áreas quísticas periventriculares y escasa afectación temporal y cerebelosa, altamente sugestiva de VWM. La evaluación ginecológica demuestra fallo ovárico precoz. El estudio genético muestra la presencia en homocigosis de una variante patogénica de cambio de sentido (Arg113His) en el gen EIF2B5. En el seguimiento a 6 meses, la paciente se encuentra asintomática, con tratamiento antiepiléptico.

Conclusión: La leucopatía difusa en el adulto ofrece un amplio diagnóstico diferencial: enfermedades desmielinizantes, arteriopatías hereditarias, enfermedades lisosomales, peroxisomales, mitocondriales,... La RM presenta gran sensibilidad y especifidad en el diagnóstico precoz de VWM. Con la neuroimagen característica se encuentra la mutación genética casi de forma invariable.

NUEVA VARIANTE POSIBLEMENTE PATOGÉNICA EN EL GEN NOTCH3 PARA ENFERMEDAD DE CADASIL

Labrador Marcos, S.; Urtiaga, S.; Gil-Olarte Montesinos, I.M.; Martín Ávila, G.; Gil-Fournier, B.; Ramiro León, S.; Morlán, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Describir el hallazgo de una nueva variante posiblemente patogénica en el gen NOTCH3 hallada en el estudio de una paciente con deterioro cognitivo y antecedentes familiares importantes.

Material y métodos: Mujer de 64 años con antecedentes familiares maternos de cefaleas y demencia a edad temprana (madre y seis primas hermanas, todas alrededor de los 60 años), que comienza con fallos de memoria cada vez más frecuentes y graves y alteración conductual importante.

Resultados: Se realiza estudio ambulatorio completo, con RM cráneo que muestra alteraciones difusas de la intensidad de señal supra e infratentorial como única alteración. Serologías, autoinmunidad, metales pesados, estudio digestivo y oftalmológico resultaron negativos. Ante la sospecha de enfermedad hereditaria se realiza estudio genético mediante secuenciación completa del gen NOTCH 3, encontrándose en heterozigosis una variante de significado clínico incierto p.Trp306Cys (p.W306C) en la posición 918 (c.918G>C) del exón 6 del gen NOTCH3.

Conclusión: El diagnóstico diferencial del CADASIL incluye un amplio abanico de patologías que en condiciones normales exige un elaborado proceso de exclusión. Los criterios diagnósticos de CADASIL son estrictos, basándose tanto en la clínica y los antecedentes familiares como en las pruebas de imagen y genéticas. Esta variante genética no ha sido descrita anteriormente. El cambio afecta a las características físico-químicas de la proteína, por lo que muy probablemente se trata de una mutación patogénica. Para confirmar/descartar dicho significado queda pendiente el estudio de segregación familiar. Si se confirmase que se trata de una mutación patogénica se podría diagnosticar al paciente de un CADASIL genéticamente definido.

ENCEFALOPATÍA E INFARTOS CEREBRALES MÚLTIPLES SIMULTÁNEOS COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE CADASIL

Acebrón Sánchez-Herrera, F.; Vera Lechuga, R.; Anciones Martín, C.; De Albóniga-Chindurza Barroeta, A.; Monreal Laguillo, E.; Cruz Culebras, A.; De Felipe Mimbrera, A.; Matute Lozano, C.; López-

Sendón Moreno, J.L.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La enfermedad de CADASIL es una microangiopatía cerebral hereditaria que produce ictus de repetición, migraña y deterioro cognitivo progresivo. El debut con encefalopatía e infarto múltiples simultáneos es excepcional.

Material y métodos: Presentación de un caso.

Resultados: Varón de 42 años, portador asintomático de la mutación de CADASIL (Arg 332 Cys), y con leucoencefalopatía en resonancia magnética craneal (RM). Presenta clínica progresiva de 3 días de evolución de disartria, inestabilidad, hemiparesia izquierda y somnolencia. Durante la semana previa había presentado un cuadro gripal con fiebre alta mantenida. A la exploración física se objetiva febrícula y se muestra somnoliento, bradipsíquico, irascible, con disartria, con ataxia de tronco y en las 4 extremidades y con hemiparesia izquierda leve. En la RM craneal se observaron múltiples infartos agudos supratentoriales y en ambos pedúnculos cerebelosos medios. El resto del estudio fue normal. Durante el ingreso se pautó sueroterapia intensiva, antiagregación, estatinas y antitérmicos. El paciente presentó mejoría progresiva de sus síntomas, siendo dado de alta a los 15 días con un Mini mental de 30/30, disartria leve y siendo capaz de caminar sin ayuda. Al mes del alta presentaba únicamente disartria leve y no manifestaba quejas cognitivas.

Conclusión: Describimos el caso de enfermo de CADASIL que debuta clínicamente con un cuadro de encefalopatía e infartos múltiples simultáneos precipitados posiblemente por un cuadro infeccioso previo.

ALIROCUMAB EN NEUROLOGÍA: EXPERIENCIA EN CASOS DE INTOLERANCIA E INEFICACIA DE ESTATINAS

Martínez Martínez, M.; Gutiérrez Gutiérrez, G.; Fernández Travieso, J.; Mora Villarubia, A.; Cordero Martin, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: El uso de inhibidores de la PCSK9 ha abierto nuevas perspectivas en el tratamiento de la dislipidemia, consiguiendo reducciones de hasta el 60-70% de los niveles de LDL-colesterol. Los pacientes que pueden beneficiarse del tratamiento incluyen hipercolesterolemia familiar o con alto riesgo vascular en los que no se logran los objetivos terapéuticos o intolerancia a estatinas. La experiencia reportada en pacientes neurológicos es limitada. Presentamos nuestra experiencia clínica en el uso de Alirocumab en pacientes con patología neurológica.

Material y métodos: Caso 1: mujer, 66 años. Hipercolesterolemia familiar heterocigota. Valorada por miopatía inflamatoria necrotizante generada por dos estatinas diferentes que requirió tratamiento inmunosupresor. Prevención primaria por enfermedad cardiovascular precoz en familiares. LDL-c basal 241mg/dl. Caso 2: mujer, 68 años. Ictus isquémicos recurrentes aterotrombóticos con LDL-c 134mg/dl pese q diferentes combinaciones de hipolipemiantes, incluyendo altas dosis de estatinas y dieta.

Resultados: La introducción de Alirocumab supuso en ambos casos alcanzar los objetivos de LDL-c para prevención primaria/ secundaria, reducción del 61 y 38%, respectivamente, sin incidencias tras más de un año de seguimiento.

Conclusión: En nuestra experiencia, tanto en pacientes con intolerancia como ineficacia de tratamientos hipolipemiantes previos, el uso de inhibidores de PCSK9 ha conseguido el objetivo de LDL-c sin nuevos eventos vasculares en nuestros pacientes.

RITUXIMAB: UNA ALTERNATIVA VÁLIDA EN ENFERMEDADES INMUNITARIAS DEL SNC

Hernández Tost, H.; Contreras Martín, Y.; Villar Van den Weygaert, C.; Mota Balibrea, V.; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.; Gutiérrez Naranjo, J.; Morales Hernández, C.; Alonso Pérez, J.; Henao Ramírez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos: Exponer los resultados clínicos del tratamiento con rituximab en patología inmunitaria que presentan un debut agresivo desde el inicio.

Material y métodos: Análisis de casos clínicos y revisión de la literatura de pacientes con rituximab

Resultados: Se estudian tres pacientes con trastorno del espectro de la neuromielitis que presentan curso en brotes de neuritis óptica y mielitis con afectación medular extensa. En todos los casos, los pacientes presentaron una mala respuesta a corticoterapia y/o plasmaféresis. Tras el inicio del fármaco, presentaron una mejoría de las secuelas previas y una disminución del número de recurrencias. Se presenta también el caso de un varón de 41 años de edad que debuta con alteración del lenguaje y crisis epilépticas con múltiples recaídas secundarias a lesiones necrohemorrágicas cerebrales pese al tratamiento con corticoides. El paciente es diagnosticado de vasculitis primaria del SNC mostrando estabilización de la clínica y disminución del número y la gravedad de los episodios hemorrágicos tras el inicio del tratamiento.

Conclusión: El rituximab es un anticuerpo monoclonal que se une al antígeno CD20+ de los linfocitos B e induce su apoptosis. En el caso de enfermedades inmunitarias del SNC, pese a no contar con una indicación claramente definida, se han descrito en la literatura casos con buena respuesta al fármaco, tal como se refleja en nuestros pacientes. Concluimos que el rituximab es un fármaco a considerar en aquellas patologías inmunitarias que afecten al SNC y en las que el debut de la enfermedad es agresiva pese a tratamiento.

Neuroimagen P1

IMPORTANCIA DE REALIZAR UN PROTOCOLO ESPECÍFICO PARA LA DETECCIÓN DEL ENCEFALOCELE DEL LÓBULO TEMPORAL

Rosselló Vadell, M.M. [1]; Ferrer Juan, G. [1]; Martínez García, A.B. [1]; Moll Servera, A. [2]; Barceló Artigues, I. [1]; Moreno Rojas, A. [1]; Massot Cladera, M.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Los encefaloceles son herniaciones del parénquima cerebral, espontáneas o adquiridas, a través de defectos óseos de la base o de la calota craneal. Se han descrito como causa de fuga de líquido cefalorraquídeo, pérdida auditiva, meningitis y epilepsia refractaria. Su identificación precoz en estos casos puede permitir la opción de un tratamiento quirúrgico. Describimos las características clínicas y el protocolo de resonancia magnética de tres pacientes con encefalocele del lóbulo temporal, todos con RM inicial normal.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica y de los protocolos de imagen realizados de tres pacientes con encefalocele del lóbulo temporal.

Resultados: Caso 1: Mujer de 54 años con epilepsia con crisis focales del lóbulo temporal, sin anomalías epileptiformes en el electroencefalograma y con RM craneal inicial informada como normal. Caso 2: Mujer de 57 años con epilepsia con crisis focales del lóbulo temporal y anomalías epileptiformes temporales izquierdas. Primera RM craneal normal. Caso 3: Mujer de 44 años que consulta por cefalea crónica de tipo tensión y también con primer estudio de RM normal. En los 3 casos se completa el estudio con RM3T utilizando secuencias específicas para el estudio del lóbulo temporal. En todos los casos se detectó la presencia de encefalocele a dicho nivel.

Conclusión: Los encefaloceles del lóbulo temporal son frecuentemente infradiagnosticados si no existe una sospecha clínica y no se realizan protocolos de RM específicos orientados a su detección.

ENCEFALITIS POR PLOMO

Sampedro Andrada, A. [1]; Montiel Navarro, L. [1]; Sánchez Parra, C. [2]; Candeliere Merlicco, A. [1]; Fuentes Ramírez, F.A. [1]; Alonso Verdegay, G. [1]; Andreu Reinón, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez

Objetivos: A propósito de un caso, realizar una revisión bibliográfica sobre la encefalopatía asociada a la intoxicación por plomo.

Material y métodos: Explicación de caso clínico y búsqueda en bases de datos biomédicas.

Resultados: Varón de 52 años de edad que presenta una crisis epiléptica generalizada por la que no consulta. Una semana después, nuevo episodio similar previa desconexión parcial con el medio. La familia describía un sutil cambio de personalidad en los 15 días previos con introspección, aplanamiento afectivo y apatía. Durante el ingreso, inicialmente, presentó un déficit en la atención focalizada y un enlentecimiento de la velocidad de procesamiento mental. A los pocos días desarrolla un cuadro encefalopático grave con profunda depresión del estado de alerta y recidiva de las crisis. La RM cerebral revelaba una hiperintensidad simétrica en secuencias potenciadas en T2 que afectaba a ambos putámenes, cabeza de los núcleos caudados, globos pálidos y región lateral de tálamos. Hiperintensidad cortical sutil en convexidad frontal bilateral. El análisis de orina determinó un incremento patológico en la secreción de plomo y ácido δ-amino-levulínico. Progresivamente, el cuadro clínico mejoró hasta su resolución completa con desaparición total de las lesiones en la neuroimagen.

Conclusión: La toxicidad cerebral por plomo cursa comúnmente con trastornos de la conducta y síntomas afectivos. Las crisis epilépticas son otro síntoma habitual de debut. La RM muestra hiperintensidad difusa en la sustancia gris subcortical. La exposición aguda al plomo puede resultar reversible y cursa más frecuentemente con síntomas neurológicos predominantes. Es destacable la distinta sensibilidad a la enfermedad por plomo entre sujetos.

SÍNDROME HEMIMEDULAR DERECHO SECUNDARIO A FIBROSIS DE LOS ELECTRODOS DE UN NEUROESTIMULADOR MEDULAR

Ainz Gómez, L. [1]; González Oria, C. [1]; Pérez Esteban, R. [1]; Almarcha Bethencourt, J.M. [2]; Tirado Caballero, J. [2]; Jiménez Hernández, M.D. [1]

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

Objetivos: La neuroestimulación medular es una alternativa establecida para control del dolor crónico, refractario a otras terapias convencionales, permitiendo una modulación reversible de la vía ascendente del dolor mediante electrodos situados en el espacio epidural. La mayoría de complicaciones están relacionadas con el propio procedimiento (infecciones, hemorragias, etc.) o dispositivo (fallos, desplazamientos, etc.).Presentamos el caso de una paciente con paresia progresiva de MID, secundaria a una complicación relacionada con su neuroestimulador dorsal.

Material y métodos: Mujer de 68 años, en seguimiento por Neurología por enfermedad de Parkinson, y por Neurocirugía por dolor neuropático controlado con neuroestimulador dorsal. Ingresada por paresia progresiva de 2 meses de MID, hasta impedir la deambulación. A la exploración presenta balance motor de MID a 2/5 y analgesia de MII con nivel sensitivo en D8, compatible con síndrome hemimedular derecho.

Resultados: La RMN mostró una lesión hipointensa epidural posterior en D8, con marcada fibrosis, coincidiendo con punto de colocación del electrodo del neuroestimulador, ocasionando compresión medular a dicho nivel. Dados los hallazgos, se decidió intervención quirúrgica urgente realizando laminectomía D8 completa con retirada del electrodo y componente fibrótico adyacente. Los días posteriores a la cirugía, la paciente presentó mejoría parcial progresiva con disminución discreta del grado de paresia en MID e hipoestesia del MII.

Conclusión: Las mielopatía por compresión por fibrosis de un neuroestimulador medular es una complicación muy poco frecuente, que aparece más comúnmente asociada a implantaciones quirúrgicas que percutáneas de estos dispositivos, y tras varios años de la intervención. Hay muy pocos casos recogidos en la literatura hasta la fecha, por lo que precisan un alto índice de sospecha y seguimiento clínico para evitar secuelas a largo plazo.

PSEUDOANEURISMAS CEREBRALES MÚLTIPLES SECUNDARIOS A MIXOMA AURICULAR

Navarro Pérez, M.P. [1]; Pérez Lázaro, C. [1]; Tejada Meza, H. [2]; López Bravo, A. [1]; Garrido Fernández, A. [1]; Gimeno Peribáñez, M.J. [3];

Lacambra Blasco, I. [4]; Cueva Recalde, J.F. [4]; Tejero Juste, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 4. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Los mixomas auriculares representan el 80% de los tumores cardiacos primarios. Los embolismos cardiacos debidos a mixoma auricular son una causa poco frecuente de infarto cerebral. Aún menos frecuente es la presencia de aneurismas múltiples secundarios a éstos. Nuestro objetivo es destacar la asociación etiológica entre aneurismas cerebrales múltiples y mixoma auricular a propósito de un caso clínico.

Material y métodos: Mujer de 50 años sin antecedentes patológicos de interés que presenta de manera súbita paresia en extremidad superior derecha. La RM pone de manifiesto una lesión parietal izquierda compatible con lesión isquémica aguda en las secuencias de difusión así como múltiples lesiones córtico-subcorticales bilaterales hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR con realce homogéneo tras la administración de gadolinio. En la angiografía cerebral se identifican múltiples aneurismas de morfología variada (saculares y fusiformes) localizados predominantemente en circulación anterior bilateral, especialmente en vasos distales y de calibre medio de arteria cerebral anterior y arteria cerebral media. En el diagnóstico diferencial se excluye coriocarcinoma, enfermedad del tejido conectivo o infección. Mediante ecocardiografía se identifica masa intracardiaca en aurícula izquierda compatible con mixoma auricular.

Resultados: La paciente presenta total recuperación del déficit neurológico y es intervenida quirúrgicamente con extirpación de la tumoración auricular. El estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico de mixoma auricular.

Conclusión: Ante el hallazgo de aneurismas cerebrales múltiples debemos considerar la posible existencia de un mixoma auricular.

COMA BRUSCO SECUNDARIO A LA OCLUSIÓN BILATERAL DE ARTERIAS CARÓTIDAS INTERNAS

Escribano Paredes, J.B.; Martínez Poles, J.; Nedkova Hristova, V.; García Madrona, S.; De Felipe Mimbrera, A.; Vera Lechuga, R.; Matute Lozano, C.; Cruz Culebras, A.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La oclusión bilateral de las arterias carótidas internas (ACI) es una causa infrecuente de coma brusco. Presentamos dos casos atendidos en nuestro hospital.

Material y métodos: Dos pacientes, un varón de 93 años y una mujer de 87 años, fueron trasladados a nuestro centro por un coma brusco. Ambos pacientes estaban anticoagulados; paciente 1 con Apixaban 2,5mg por una Fibrilación auricular permanente y el paciente 2 con acenocumarol por una válvula mitral metálica. Presentaban un coma arreactivo, cuadriplejia, pupilas isocóricas, reactivas al reflejo fotomotor, presencia de reflejos troncoencefálicos y reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral (NIHSS: 36).

Resultados: En ambos casos la tomografía computadorizada (TC) craneal mostró signos de isquemia establecida (ASPECTS < 4) y signo de la cuerda bilateral en ambas arterias cerebrales medias. Los AngioTC evidenciaron una oclusión completa desde el origen de ambas ACI, con circulación posterior conservada. EL TC Perfusión mostró aumento de tiempos en territorio carotídeo bilateral, con disminución de flujo y volumen asociados, y una penumbra inferior al 20%. La circulación posterior era ligeramente prominente en relación con mecanismo compensador. Ante estos hallazgos se descartaron medidas agresivas. Ambos pacientes fallecieron en un plazo de 48h.

Conclusión: La oclusión bilateral de ambas ACI puede presentarse en forma de coma brusco simulando una oclusión aguda de la arteria basilar, siendo su pronóstico infausto.

EL PAPEL DE LA RM-DWI EN EL AIT

Oyanguren Rodeño, B. [1]; González Salaices, M. [2]; Eimil Ortiz, M. [2]; Terrero Carpio, R. [2]; Sabin Muñoz, J. [3]; Casanova Peña, L.I. [2]; López de Silanes De Miguel, C. [2]; Gil Moreno, M.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Torrejon; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Madrid-Montepríncipe

Objetivos: En algunos pacientes con focalidad neurológica transitoria se demuestra lesión isquémica aguda en RM-DWI. La presencia de estas lesiones puede aumentar el riesgo de recurrencia.

Material y métodos: Hemos analizado las características clínicas y radiológicas de los pacientes diagnosticados como AIT por el neurólogo de guardia durante el primer año de funcionamiento de nuestra Unidad de Ictus (UI).

Resultados: Sesenta y tres pacientes con AIT ingresaron en nuestra UI. En 44 se realizó RM-DWI en las primeras 48h. 41% de ellos tenían lesión isquémica aguda. La edad media fue 61 vs 65 años, 67% vs 54% eran varones, la duración media de los síntomas fue 71 vs 55 min en el grupo con RM positiva (P) y negativa (N) respectivamente. La hemiparesia [S 67%, E 77%, p 0.0039; OR 6.67 (IC 1.47-32.65)] y la recurrencia precoz de AIT/ictus resultó más frecuente en P. La tasa de recurrencia ictus en P fue del 17%. Ninguno en N presentó ictus. 28% de P tenían lesiones>1.5cm en RM-DWI. 80% de ellos habían debutado con hemiparesia. La tasa de ictus en pacientes con lesiones grandes ascendió al 60% en los siguientes 5 días; 1 aterotrombótico, 1 lacunar.

Conclusión: -La RM-DWI y el debut con síntomas motores aporta un valor pronóstico en el AIT. -Es aconsejable completar una semana de observación hospitalaria en pacientes P, especialmente en presencia de lesiones isquémicas grandes.

EVALUACIÓN DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: ¿EXISTE UN LUGAR PARA EL DÚPLEX TRANSCRANEAL?

Esteban de Antonio, E. [1]; Iglesias Mohedano, A.M. [1]; García Pastor, A. [1]; Del Valle Diéguez, M. [2]; Díaz Otero, F. [1]; Vázquez Alen, P. [1]; Fernández Bullido, Y. [1]; Gil Núñez, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Inmunología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La presencia de circulación colateral es un predictor de buen pronóstico funcional en el ictus isquémico agudo. Tras los últimos ensayos clínicos sobre tratamiento endovascular, su correcta evaluación ha recobrado importancia. Comparamos las diferentes técnicas de imagen realizadas para la evaluación de la circulación colateral en un paciente con ictus isquémico agudo y oclusión de arteria cerebral media(ACM).

Material y métodos: Varón de 25 años, sin antecedentes de interés. Acudió a urgencias por disartria y hemiparesia izquierda de inicio brusco. La exploración neurológica objetivó un síndrome hemisférico derecho, puntuando 15 en la National Institute of Health Stroke Scale.

Resultados: Se realizó un TC simple, sin alteraciones, iniciándose trombolisis intravenosa en mesa de TC. A continuación un Angio-TC intracraneal objetivó oclusión en M1 derecha distal, con escasa circulación colateral (grado Miteff 1). La arteriografía cerebral mostró oclusión en división anterior de ACM, con abundantes colaterales leptomeníngeas de arteria cerebral anterior(ACA) derecha (grado 3-4), desestimándose tratamiento endovascular por mejoría clínica significativa en ese momento. El dúplex transcraneal (DTC) objetivó un patrón TIBI-3 (Thrombolysis in Brain Isquemia) en ACM proximal y una velocidad mayor del 30% en ACA derecha con respecto a izquierda ("flow diversion"): 33.4 cm/s vs 12.3 cm/s. 24 horas después el DTC fue normal y el paciente quedó asintomático.

Conclusión: El DTC proporcionó información dinámica y a tiempo real sobre el estado de la circulación colateral con buena correlación con la arteriografía. Es útil como herramienta de apoyo a las nuevas modalidades de imagen o como alternativa cuando éstas no se encuentran disponibles o están contraindicadas.

UTILIDAD DEL ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO EN EL SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

Torres Alcázar, A.D.; Sánchez Villalobos, J.M.; Quesada López, M.; Díaz Jiménez, I.; Vidal Mena, D.; Espinosa Oltra, T.; Soria Torrecillas, J.J.; Giménez De Béjar, V.; Kahn Mesia, E.; López López, M.; Tortosa Sánchez, T.; Torres Perales, A.M.; Villegas Martínez, I.; Dudekova, M.; Garnés Sánchez, C.

Servicio de Neurología. Hospital U. Santa Lucía

Objetivos: Documentar la utilidad del estudio neurosonológico en un caso de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) con afectación de arterias oftálmicas.

Material y métodos: Mujer joven con historia de cefalea occipital en trueno de varias semanas de evolución, que asocia focalidad neurológica transitoria y signos de hipertensión intracraneal. Las pruebas de neuroimagen estructural muestran la existencia de una HSA frontoparietal izquierda con edema parenquimtoso adyacente. La neuroimagen vascular (estudio neurosonológico, angioTC y arteriografía) muestran la presencia de estenosis focales múltiples en arterias intracraneales en circulación anterior, planteando el diagnóstico diferencial entre SVCR y vasculitis primaria de SNC (VPSNC). El estudio neurosonológico detecta vasoconstricción en ambas arterias oftálmicas, siendo normales el resto de vasos orbitarios. Estos hallazgos no se describen en el angioTC ni arteriografía. En el seguimiento posterior, los hallazgos en las arterias oftálmicas son los primeros en revertir, persistiendo al menos en ACM derecha hasta 7 meses después.

Resultados: El SVCR es un cuadro que presenta estenosis multifocal y reversible de las arterias cerebrales con cefalea en trueno como clínica habitual, siendo menos frecuente que asocie focalidad neurológica, déficit visuales (incluyendo escotomas y visión borrosa) o crisis comiciales. El diagnóstico diferencial con la VPSNC puede ser dificultoso, pues comparten múltiples características clínicas y angiográficas. No se ha descrito la vasconstricción de las arterias oftálmicas en el SVCR, no siendo un hallazgo habitual de las vasculitis, lo que podría servir para el diagnóstico diferencial.

Conclusión: El estudio neurosonológico además de útil para el diagnóstico y seguimiento del SVCR, puede servir para el diagnóstico diferencial.

SÍNDROME DE HIPERPERFUSIÓN CEREBRAL: LA IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA Y LAS PRUEBAS DE IMAGEN

Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M. [1]; Egido, J.A. [1]; Montalvo Moraleda, M.T. [1]; Gajate García, V. [1]; Gómez Iglesias, P. [1]; Moreu Gamazo, M. [2]; Gómez-Escalonilla, C.I. [1]

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

Objetivos: El síndrome de hiperperfusión cerebral (SHPC) es una complicación grave de pacientes sometidos a revascularización carotídea, de aparición habitualmente en los primeros días, con relevante morbimortalidad sin un diagnóstico precoz, .

Material y métodos: Presentamos un caso de SHPC tras endarterectomía poniendo de manifiesto la relevancia la RM craneal con estudio de perfusión para su diagnóstico.

Resultados: Mujer de 56 años hipertensa, diabética y dislipémica, con estenosis carotídea bilateral severa asintomática, decidiéndose tratamiento mediante endarterectomía en dos tiempos separados por 30 días. El primer procedimiento transcurrió sin incidencias. Al quinto día de la intervención sobre la arteria carótida izquierda presenta cefalea holocraneal opresiva de moderada intensidad coincidiendo con cifras tensionales elevadas, así como episodios autolimitados de alteración del lenguaje y torpeza manual derecha de 1 hora de duración. La exploración neurológica entre los episodios era normal. El TC craneal incluyendo estudio vascular no mostró alteraciones y el electroencefalograma no evidenció actividad epileptiforme. Ante la sospecha de SHPC y la ausencia de ventana de insonación, se realizó RM craneal mostrando hiperintensidad de señal en corteza hemisférica izquierda en FLAIR con aumento del flujo sanguíneo cerebral en secuencias de perfusión, confirmando la sospecha clínica. Tras el control estricto de las cifras tensionales, desaparecieron la cefalea y los episodios deficitarios, siendo dada de alta asintomática a los pocos días.

Conclusión: El diagnóstico del SHPC se basa fundamentalmente en la sospecha clínica y la presencia de datos hiperperfusión en el estudio de doppler transcraneal. No obstante, ante la ausencia de ventana de insonación la RM craneal de perfusión será de utilidad para su diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DE TRES PACIENTES CON DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO DE HIPOPLASIA PONTOCEREBELOSA

Martínez Rodríguez, L. [1]; Blanco Lago, R. [2]; García-Cabo Fernández, C. [3]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Fernández Menéndez, S. [1]; González Sánchez, S. [4]; Cela Galván, J. [5]; Málaga Diéguez, I. [6]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias; 6. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La hipoplasia pontocerebelosa (HPC) es una entidad poco frecuente caracterizado por una atrofia de estructuras infratentoriales, principalmente hemisferios cerebelosos y protuberancia. Se pretenden describir los casos de HPC diagnosticados en nuestro centro entre los años 2008-2017.

Material y métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo de los pacientes con diagnostico radiológico de HPC valorados en la consulta de neuropediatría del Hospital Universitario Central de Asturias.

Resultados: Se obtienen tres pacientes, todos ellos varones con edades comprendidas entre los 9 y 12 años. El primero nace tras una gestación a término y parto normal (Apgar 9/10), presentando un deterioro evolutivo posterior hacia una tetraparesia mixta y un deterioro psicomotor grave. Los otros dos pacientes, son prematuros con bajo peso (29-32 semanas respectivamente) y presentan parto por cesárea (Apgar 4/8). Uno de ellos, además sufre una hemorragia intraventricular perinatal evolucionando hacia una tetraparesia espástica y un retraso cognitivo moderado-grave. El otro paciente, presenta una evolución muy favorable siendo en la actualidad independiente y presentando únicamente dificultades en la motricidad fina. En los estudios RM cerebral realizados en los tres pacientes, se objetivó severa atrofia de ambos hemisferios cerebelosos junto, respetando vermis superior, e hipoplasia troncoencefálica. El cariotipo fue normal en todos ellos.

Conclusión: La presencia de HPC se ha relacionado en la mayoría de los casos con alteraciones genéticas autosómicas recesivas y más raramente con cuadros de prematuridad extrema. La evolución clínica dependiendo de la etiología puede ser muy variable. Serán necesarios estudios genéticos más completos para filiar de forma adecuada el origen de la HPC en nuestra serie.

UN NUEVO CASO DE HEMANGIOMA MEDULAR INTRADURAL EXTRAMEDULAR

Castrillo Sanz, A.; Cerdán Santacruz, D.; Eguizábal Aguado, J.; Mendoza Rodríguez, A.; Rodríguez Sanz, M.F.; Duarte García Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: El hemangioma capilar es una lesión vascular benigna del endotelio que se presenta en la piel o mucosas de cabeza y cuello. Su localización intradural y extramedular es extraordinaria. Describimos un caso de hemangioma capilar extramedular que se presenta como dolor lumbar tras un sobreesfuerzo físico de un mes de evolución, que no mejora con analgesia habitual.

Material y métodos: Presentamos a un varón de 40 años con antecedentes de Linfoma no Hodgkin de fenotipo B tipo histológico "difuso de células grandes" estadio IV-A diagnosticado en 2014, tratado con poliquimioterapia alcanzando remisión completa. En 2016 acude por dolor lumbar tras sobreesfuerzo físico que no mejora con analgesia habitual. En RMN dorsal aparece una lesión extramedular y medular en D10 isointensa en T1 e hiperintensa en T2 que realza tras contraste, junto con alteración de señal del cuerpo vertebral D7, que hizo sospechar recidiva del linfoma como primera posibilidad.

Resultados: Se procedió a la resección de la lesión. El resultado histológico demostró una tumoración intradural y extramedular compatible con hemangioma capilar, con focos de hematopoyesis extramedular, sin infiltración por linfoma. El paciente está asintomático desde la resección. El diagnóstico diferencial de los hemangiomas capilares espinales intradurales incluye neurinomas, meningiomas, hemangiopericitomas, hemangioendoteliomas, schwannnomas, angiomas cavernosos, angiolipomas, paragangliomas, linfomas, sarcoidosis, ependimomas y metástasis.

Conclusión: Aportamos un caso más de hemangioma capilar espinal, habiendo sido descritos hasta el momento, 37 casos. Aunque es una entidad muy rara sugerimos que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de lesiones intradurales extramedulares. El tratamiento apropiado es la resección de la lesión.

SÍNDROME DE CLIPPERS CON AFECTACIÓN MEDULAR EXTENSA

Romero Sánchez, C.M. [1]; Fernández Díaz, E. [2]; Ayo-Martín, Ó. [2]; Abad Ortiz, L. [3]; Collado, R. [3]; Redondo Peñas, I. [2]; Fernández Valiente, M. [4]; Rojas Bartolomé, L. [1]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 4. Servicio de Neurología. Hospital General de Villarrobledo

Objetivos: El síndrome de CLIPPERS (SC, chronic lymphocitic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids) se caracteriza por clínica troncoencefálica subaguda, lesiones punteadas-curvilíneas en protuberancia que realzan gadolinio en resonancia magnética (RM), respuesta clínico-radiológica a corticoides y curso remitente-recurrente en ausencia de diagnósticos alternativos. Aunque descrita la afectación extrapontina, es excepcional la presentación medular. Nuestro objetivo es presentar un caso de SC con afectación medular extensa.

Material y métodos: Varón de 52 años que consultaba por cuadro de 1 mes de parestesias faciales izquierdas, que espontáneamente remitieron y luego añadieron parestesias acras en las 4 extremidades, de inicio izquierdo, así como signo de Lhermitte, sin otros síntomas neurológicos ni sistémicos. A la exploración destacaba hipoestesia facio-braquio-crural izquierda con torpeza manipulativa ipsilateral e hipopalestesia hasta nivel costal.

Resultados: En RM cerebromedular se observaban alteraciones de señal hiperintensas en T2 con captación de contraste lineal en protuberancia y en menor medida bulbo-medulares (C2-D1). LCR con hiperproteinorraquia y leve pleocitosis linfocitaria, caracterizada por citometría como linfocitos B policlonales sin datos de malignidad.

Portador HLA-B51. Resto de pruebas negativas, incluyendo estudio microbiológico, autoinmune (ECA, anticuerpos antineuronales, AQP-4/MOG, antigangliósidos) y neoplásico (citología LCR y tomografía toraco-abdomino-pélvica). Se trató con bolos de metilprednisolona, seguidos de prednisona oral y azatioprina como ahorrador de corticoides, con mejoría clínico-radiológica y LCR.

Conclusión: El SC es una entidad rara definida por la presencia de lesiones protuberanciales características en RM que requiere exclusión de diagnósticos alternativos, fundamentalmente linfoproliferativos. Nuestro caso sugiere que las lesiones típicas del SC pueden tener extensión extrapontina, incluso medular.

Neuroimagen P2

DOPPLER TRANSCRANEAL Y MUERTE ENCEFÁLICA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Martínez Peralta, S.; López Agudelo, O.; Sierra Gómez, A.; Redondo Robles, L.; Márquez Batalla, S.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: El diagnóstico de muerte encefálica en la actualidad tiene un papel crucial con implicación en la toma de decisiones, como aquellas que implican posible donación de órganos. En la población pediátrica estas situaciones son más controvertidas si cabe, y los criterios de muerte cerebral difieren enormemente de los de los adultos. Presentamos el caso de una niña cuyo diagnóstico de muerte cerebral se confirmó mediante estudio neurosonológico.

Material y métodos: Se trata de una niña de 18 meses que fue diagnosticada inicialmente de proceso vírico respiratorio, con tos y fiebre, pero cuya evolución empeoró en pocos días a pesar de tratamiento antitérmico. Tras escasos días de hospitalización presentó parada cardiorrespiratoria, que precisó intubación orotraqueal. A las 24 horas, el TAC cerebral mostraba edema difuso, y la clínica neurológica y el test de apnea eran compatibles con el diagnóstico de muerte cerebral. Por este motivo se contactó con nuestro servicio para realizarse doppler transcraneal.

Resultados: El doppler transcraneal mostraba espigas sistólicas con ausencia de flujo diastólico en arterias cerebrales medias derecha e izquierda, y en la arteria basilar; por lo que se confirmó el diagnóstico de muerte cerebral. El diagnóstico final fue el de Miocarditis Fulminante, tras haberse hallado un enterovirus en la necropsia.

Conclusión: El doppler transcraneal podría ser una buena técnica en el diagnóstico de muerte cerebral en la población pediátrica, dado que es un procedimiento rentable, eficiente y de fácil disponibilidad, evitando el uso de técnicas invasivas en estas situaciones de importante implicación emocional.

NUEVAS COMPLICACIONES EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULARES DE ANEURIMAS INTRACRANEALES: LESIONES NICE

Auzmendi Pinedo, L. [1]; Viteri Agustín, A. [2]; Aguilera Irazábal, B. [1]; Sainz Pelayo, A. [1]; Gómez Muga, J.J. [2]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Basurto

Objetivos: El procedimiento endovascular es la primera línea de tratamiento de los aneurismas intracraneales. Las complicaciones más comunes son eventos tromboembólicos y ruptura aneurismática peri-procedimiento, siendo su incidencia baja. Recientemente se han publicado casos que objetivan una complicación rara(0,5%), las lesiones captantes tardías no isquémicas (NICE), caracterizadas por inicio tardío de focos punteados, nodulares/anulares de realce leptomeníngeas, corticales-subcorticales y edema perilesional vasogénico, con distribución vascular en territorio del acceso endovascular. Tanto el mecanismo como el manejo de las mismas están por determinar. Describimos un caso de un paciente con focalidad neurológica y lesiones tardías en neuroimagen tras procedimiento endovascular.

Material y métodos: Varón de 47 años, AP: alergia a contraste yodado. Intervenido de aneurisma(1995) con hiperestesia en ESI residual. En Junio 2016 presentó una HSA aneurismática en cisternas de la base con extensión ventricular e hidrocefalia secundaria, tratada mediante tratamiento endovascular (embolizado mediante coils, sin complicaciones y buena exclusión aneurimática). Acude en Julio 2016 por episodio brusco afasia motora.

Resultados: Pruebas complementarias: TAC: edema vasogénico difuso afectando al lóbulo parietal y occipital, focal en temporal y frontal izquierdos, no capta CIV. DTSA-DTC sin alteraciones. PL: normal. EEG: foco irritativo frontal bilateral con extensión a hemisferio izquierdo. RMN: focos de edema vasogénico en hemisferio izquierdo asociando realces nodulares a nivel distal y pequeñas microhemorragias, Tratamiento: prednisona oral 30 mg/día, adiro. Asintomático en 24-36 horas, buena respuesta electroencefalográfica tras FAES y radiológica con disminución del edema al mes y resolución completa a los 6 meses.

Conclusión: A pesar de su infrecuencia, deberíamos tenerlo en cuenta en pacientes con focalidad sometidos a tratamiento endovascular previo.

NEUROIMAGEN, LA CLAVE DEL CASO

Murillo Hernández, A.D.; López Agudelo, O.A.; El Berdei Montero, Y.; Alañá García, M.; Álvarez Álvarez, M.; Calabria Gallego, M.D.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La gliomatosis cerebri es una rara neoplasia glial que se presenta más comúnmente en la tercera década de la vida y que se disemina por el parénquima e infiltra largas porciones del cerebro. Se presenta un caso que hemos seguido en nuestro servicio.

Material y métodos: Mujer 59 años evaluada por presentar pérdida

de fuerza lentamente progresiva en extremidades izquierdas de varios meses de evolución.

Resultados: TC cerebral con hallazgos que sugieren malformación del desarrollo cortical, sin descartar otras patologías. RM craneal (13/12/16): Aumento de la intensidad de señal del tracto cortico-espinal derecho, asocia hiperintensidad de señal subcortical temporal y hasta tres áreas de similares características en centro semioval y región periventricular ipsilaterales. Puede estar en relación en enfermedad desmielinizante de presentación atípica vs. linfoma. IC Neurocirugía: se considera que las lesiones al no captar contraste no sugieren linfoma. Continuar estudio por neurología. RM craneal (7/2/17): Varias lesiones cerebrales. La de mayor tamaño se sitúa inferiormente en región anterior de hemiprotuberancia derecha, con efecto expansivo. Otra que se sitúa en centro semioval derecho. Otra que se sitúa en región perisilviana superior derecha. Las lesiones presentan isoseñal en T1, hiperseñal en T2 y flair, ausencia de captación de contraste. Los hallazgos sugieren tumoración glial de bajo grado (¿gliomatosis?).

Conclusión: Aunque la gliomatosis cerebri es una patología poco frecuente y con cuadro clínico de presentación variable, la neuroimagen en característica y puede llegar a ser el eje principal del diagnóstico.

DÉFICIT NEUROLÓGICO POSTCRÍTICO PROLONGADO E HIPOINTENSIDAD T2 ASOCIADAS A HIPERGLUCEMIA NO CETÓSICA

Gómez Martínez, J.; García Ull, J.; Vielba Gómez, I.; Galiano Blancart, R.F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: Presentar un caso de focalidad postcrítica muy prolongada en el contexto de hiperglucemia no cetósica, con presencia en secuencias T2 de la resonancia magnética (RM) de hipointensidad subcortical de todo un hemisferio, que posteriormente desaparece tras la recuperación funcional.

Material y métodos: Mujer de 73 años hipertensa y diabética que ingresa tras sufrir un ictus isquémico carotideo izquierdo secundario a estenosis crítica de la carótida interna homolateral. Recuperación casi completa tras fibrinólisis intravenosa. Una RM muestra pequeños focos de isquemia aguda en territorios frontera. Días después sufre numerosas crisis focales con generalización secundaria. A pesar de controlar las crisis y tras descartar con EEG un status epiléptico, la paciente sigue afásica, hemipléjica y con hemianopsia homónima derecha. Una nueva RM descarta reinfarto o sangrado, pero muestra una hipointensidad T2 en sustancia blanca subcortical de todo el hemisferio izquierdo (predominio parietotemporal) asociada a una sutil restricción de la difusión de distribución giriforme. Se detectan glucemias >400 mg/dl.

Resultados: En los días siguientes se produce una mejoría progresiva que coincide con normalización de las glucemias. Pasadas tres semanas se realiza tratamiento endovascular sin complicaciones. La valoración diferida muestra resolución completa del cuadro y de las alteraciones en RM.

Conclusión: La hipointensidad T2 en RM es una alteración infrecuente que se asocia a crisis occipitales y hemnianopsia homónima secundarias a hiperglucemia no cetósica. Este caso además destaca por la afectación reversible de todo un hemisferio cerebral.

HEMATOMA SUBDURAL ESPINAL PROVOCADO POR RUPTURA DE ANEURISMA DE LA ARTERIA VERTEBRAL

Alcahut Rodríguez, C.Á. [1]; Hernández Fernández, F. [1]; García García, J. [1]; Ayo Martín, Ó. [1]; Juliá Molla, E. [2]; Molina Nuevo, J.D. [2]; Pedrosa Jiménez, M.J. [2]; Rojas Bartolomé, L. [1]; Fernández Valiente, M. [1]; Romero Sánchez, C.M. [1]; Pastor Juan, R. [2]; Campos García, J. [3]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital General de Albacete

Objetivos: La coexistencia de hemorragia subaracnoidea (HSA) intracraneal y hematoma subdural espinal es extremadamente infrecuente. Describimos el caso de una paciente atendida por HSA aneurismática que desarrolló una mielopatía aguda secundaria a hematoma subdural dorsal y discutimos la relación entre ambos.

Material y métodos: Se describen la presentación y evolución clínica, los hallazgos radiológicos y el tratamiento del caso descrito.

Resultados: Mujer de 59 años, hipertensa y dislipémica, que acude a urgencias por cefalea y vómitos de 3 días de evolución. En la exploración presentaba cifras altas de TA, paresia 4/5 del miembro inferior izquierdo y Babinski ipsilateral. La paciente había presentado dolor dorsal izquierdo el día del ingreso. Un TC craneal demostró una HSA parieto-occipital derecha con componente intraventricular y un pequeño hematoma talámico izquierdo. En angioTC se detectó un aneurisma sacular en la arteria vertebral izquierda (V4), que se trató por vía endovascular. Al día siguiente se objetiva paraparesia 2-3/5 que llegó a empeorar hasta paraplejia, con reflejos cutáneo abdominales abolidos, Babinski bilateral y sin trastorno sensitivo. La RM medular mostró un hematoma subdural D4-D6 con mielopatía que fue intervenido de forma urgente. La arteriografía medular no mostró otras lesiones vasculares.

Conclusión: Los aneurismas intradurales ocasionalmente pueden provocar hemorragias abiertas al espacio subdural, generalmente por ruptura de la membrana aracnoidea e invasión directa. De forma excepcional puede aparecer una HSA junto con un hematoma espinal subdural. En nuestro caso el mecanismo más probable es una hemorragia a nivel de V4 que alcanza el espacio subdural y posterior migración caudal por efecto de la gravedad.

TC-PERFUSIÓN EN EL SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN REVERSIBLE

Martínez Poles, J.; Nedkova Hristova, V.; García Madrona, S.; Escribano Paredes, B.; Álvarez Velasco, R.; López-Sendón Moreno, J.L.; Matute Lozano, C.; Vera Lechuga, R.; Cruz Culebras, A.; De Felipe Mimbrera, A.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es una entidad bien conocida que en raras ocasiones puede producir un infarto cerebral. El diagnóstico suele establecerse con los hallazgos en resonancia magnética o angio-TAC. Hasta ahora no

existen publicaciones sobre las posibles alteraciones que pueden verse en TC-perfusión. Nuestro objetivo es presentar las alteraciones del TC-perfusión encontradas en un paciente con SVCR.

Material y métodos: Mujer de 41 años, consumidora habitual de cannabis que es trasladada como Código Ictus por cuadro de cefalea en trueno, debilidad e hipoestesia en extremidades izquierdas y paresia del miembro inferior derecho. Los hallazgos del TC multimodal establecieron el diagnóstico de SVCR.

Resultados: En el TC-perfusión se objetivó una hipoperfusión bilateral en el territorio profundo de ambas arterias cerebrales medias (ACM) (aumento del TTP y MTT) así como un área isquémica establecida con caída del volumen a nivel parietal izquierdo. El angio TC y una arteriografía demostraron vasoconstricción segmentaria en múltiples arterias con predominio en ramas de la ACM izquierda. La paciente ingresó en la Unidad de Ictus con tratamiento con nimodipino intravenoso, seguido de nimodipino oral. Presentó en la primera semana tres nuevos episodios focales transitorios con intensa cefalea, por lo que se añadió tratamiento con verapamilo, permaneciendo asintomática posteriormente.

Conclusión: El TC-perfusión es una herramienta útil en el diagnóstico del SVCR que complementan los hallazgos del angioTC.

INFARTO MASIVO DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR BILATERAL

Redondo Robles, L.; Vera Monge, V.A.; Álvarez Álvarez, M.; Domínguez Díez, F.J.; Martínez Peralta, S.; Calabria Gallego, M.D.; López Agudelo, O.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentación de un caso de infarto masivo de la arteria cerebral anterior (ACA) bilateral que debutó con una crisis epiléptica generalizada y posteriormente, estado de coma.

Material y métodos: Paciente de 86 años con antecedentes de HTA, dislipemia y episodios sincopales de origen no filiado. Ingresó por una crisis epiléptica generalizada tónico-clónica tras la cual permaneció en situación de coma, con desviación de la mirada conjugada hacia la derecha, paresia facial central izquierda, hemiplejia izquierda, Babinski izquierdo.

Resultados: En el ECG se detectó una fibrilación auricular. El TC basal fue normal (ASPECTS 10), angio-TC normal y en el TC perfusión se visualizaba un aumento del TTM en el hemisferio cerebral derecho, disminución del CBF y CBV normal que sugería isquemia hemisférica derecha (en territorios de la ACA y ACM). El TC a las 24 horas mostraba áreas hipodensas corticosubcorticales con borramiento de surcos corticales en territorio de ambas ACA's compatibles con infartos isquémicos agudos. El EEG descartó status parcial no convulsivo.

Conclusión: El infarto unilateral de la ACA es infrecuente; el infarto masivo bilateral de la ACA es excepcional. La etiología predominante es la cardioembólica y está relacionado con variantes anatómicas del polígono de Willis que determinan que ambas ACA's nazcan de un tronco común. Con este caso clínico queremos destacar la imagen radiológica de esta rara entidad.

SÍNDROME CLIPPERS SIN AFECTACIÓN PONTINA EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL

Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumí, L.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; García Molina, E.; Díaz Pérez, J.; Alba Isasi, T.; Vázquez Lorenzo, J.; Carreón Guarnizo, E.; Meca Lallana, J.E.; Hernández Clares, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El síndrome CLIPPERS (Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids) es una entidad de origen inflamatorio del sistema nervioso central que cursa con diplopia, ataxia y disartria que presenta típicamente lesiones puntiformes captantes en protuberancia con realce en gradiente descendente caudo-rostral, con buena respuesta a corticoides.

Material y métodos: Mujer de 18 años con cuadro de instauración subaguda de ptosis palpebral bilateral, diplopia binocular y episodios paroxísticos de imposibilidad para la articulación del lenguaje y temblor o torpeza en mano y pierna derecha, sin alteración del nivel de conciencia. En resonancia magnética presentó lesiones hiperintensas en T2 en mesencéfalo con extensión a fórnix, comisura anterior y brazo anterior de cápsula interna izquierdas, con captación heterogénea de contraste, sin restricción a la difusión. La analítica general, autoinmunidad (inclusive IgGNMO, antiGAD), serologías (inclusive PCR DE Tropheryma Whiplei), estudio de LCR y BOC fueron negativas.

Resultados: Se administraron Metilprednisolona 1g durante 5 días con disminución discreta de tamaño de las lesiones mesencefálicas y fórnix, desapareciendo la captación de contraste y quedando asintomática con corticoterapia oral. Se han realizado RM cada 2 meses, que persiste con los hallazgos descritos.

Conclusión: CLIPPERS es un trastorno recurrente-remitente sin formas progresivas. A largo plazo, la discapacidad se relaciona con la severidad de las recaídas que puede estar desencadenada por la retirada de los corticoides. A pesar de que la afectación radiológica en estructuras de tronco, diencéfalo, médula y cerebelo es conocida, no tenemos constancia de casos sin afectación de la protuberancia.

SIGNO DE LA BANDA EN LA ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA

Dengra Maldonado, A.I. [1]; Andreo Jiménez, F.J. [1]; Gómez Camello, Á. [1]; Carnero Pardo, C. [1]; Gómez Río, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: La esclerosis lateral primaria (PLS) es una enfermedad degenerativa de primera motoneurona que afecta selectiva y progresivamente a la vía corticoespinal. En la PLS el uso de neuroimagen funcional como la Tomografía por Emisión de Positrones (PET) con fluorodesoxiglucosa, puede apoyar el diagnóstico de esta enfermedad al demostrar un hipometabolismo, en el área motora

primaria. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de PLS con este hallazgo característico de hipometabolismo en el PET cerebral.

Material y métodos: Varón de 61 años, fumador y EPOC, con cuadro de dos años de evolución de trastorno de la marcha con debilidad de miembros inferiores de predominio izquierdo. A la exploración destaca piramidalismo generalizado, mayor izquierdo, junto con paraparesia asimétrica y marcha pareto-espástica. Se realizó RM cráneo y médula completa, angioRM medular, analítica sistémica, estudio neurofisiológico y PET cerebral.

Resultados: La RM cráneo y médula completa, angioRM medular y analítica sistémica, resultó normal. El estudio neurofisilógico que incluyó electromiograma, potenciales evocados somatosensitivos y potenciales evocados motores, informó de la afectación selectiva de la vía piramidal. El PET cerebral, mostró hipometabolismo de ambas regiones pericentrales, más evidente en hemisferio derecho, compatible con signo de la banda.

Conclusión: El uso de la PET con fluorodesoxiglucosa y de la proyección tridimensional estereotáctica para su interpretación, identifican un patrón homogéneo y prominente de hipometabolismo (signo de la banda) y de actividad disminuida en la corteza motora, bilateral, que apoya al diagnóstico de sospecha de PLS, y ayuda al diagnóstico diferencial con otras entidades de clínica similar, como la paraparesia espástica progresiva.

PRESENTACIÓN Y RADIOLOGÍA ATÍPICA DEL LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO EN EL PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

Pérez Pérez, A. [1]; Villar Quiles, R.N. [1]; Monte González, J.C. [2]; Delgado Suárez, C. [1]; Gómez Mayordomo, V. [1]; López Valdés, E. [1]; Yus Fuertes, M. [2]; Orviz García, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: El linfoma cerebral primario (LCP) es un linfoma no Hodgkin más frecuente en pacientes inmunocompetentes, aunque el VIH es un factor de riesgo para desarrollarlo. La presentación clínica depende de su localización, pero los síntomas oftalmológicos son inhabituales. La RM es muy sugestiva, siendo típico un realce homogéneo de una lesión única en pacientes inmunocompetentes y un realce en anillo de lesiones múltiples en inmunocomprometidos. Presentamos el caso de una paciente VIH con LCP que debutó con neuropatía óptica bilateral.

Material y métodos: Mujer de 46 años con infección VIH, linfopenia de 50 cel/mm3 y pobre seguimiento médico que acude por cuadro de dos semanas de reducción progresiva de visión. En la exploración destacaba una pérdida grave de agudeza visual bilateral de predominio derecho con defecto pupilar aferente relativo derecho y un reflejo cutáneo-plantar extensor izquierdo.

Resultados: En la RM cerebral se objetivó una lesión infiltrante que se extendía por cuerpo calloso, sustancia blanca periventricular izquierda, pedúnculos cerebrales y protuberancia derecha, además de fascículos, quiasma y nervios ópticos. La lesión era hiperintensa en T2, con restricción de la difusión, leve efecto de masa local, ligero edema perilesional y realce homogéneo tras la administración de gadolinio. Mediante biopsia cerebral estereotáxica se diagnosticó de linfoma difuso de célula grande panB positivo.

Conclusión: El LCP puede debutar con síntomas visuales como consecuencia de la infiltración de vías ópticas. Debe sospecharse en pacientes inmunodeprimidos con una o varias lesiones cerebrales ocupantes de espacio aunque la ausencia del típico realce en anillo en estos pacientes no descarta su diagnóstico.

EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA EN ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA

Gómez Estévez, I.; Redondo Robles, L.; López Mesonero, L.; Morel Silva, E.G.; Sierra Gómez, A.; Márquez Batalla, S.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Con este caso clínico queremos destacar la evolución radiológica de una paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica.

Material y métodos: Paciente de 65 años sin antecedentes de interés que ingresó por un cuadro clínico progresivo de dos meses de evolución de insomnio, alteraciones conductuales, inatención, alteración de la concentración alucinaciones visuales y movimientos involuntarios generalizados. En la exploración neurológica inicial destacaban inquietud psicomotriz, verborrea, apraxias de imitación, síntomas disejecutivos, inestabilidad de la marcha y mioclonías generalizadas reflejas. Durante el ingreso presentó un deterioro rápidamente progresivo con disfunción cognitiva, mioclonías generalizadas espontáneas y mutismo acinético que acabó evolucionando en pocas semanas a un estado de coma, falleciendo la paciente al cabo de dos meses. La necropsia confirmó el diagnóstico.

Resultados: La RM cerebral inicial, realizada al mes del inicio de los síntomas mostraba restricción en DWI en núcleos caudado y lenticular derechos. La RM de control realizada a los dos meses del inicio de los síntomas mostraba restricción en DWI cortical global, en ambos caudados y lenticulares.

Conclusión: Presentamos un caso ilustrativo de la evolución radiológica de la ECJ: los hallazgos radiológicos característicos estaban presentes desde el inicio de la sintomatología y se extendieron rápidamente (afectación cortical global y bilateralización subcortical) correlacionándose con la evolución clínica. Este caso apoya el papel clave de la RM cerebral no sólo como herramienta diagnóstica sino como herramienta para medir la progresión de la enfermedad.

CORRELATO CLÍNICO-RADIOLÓGICO DE UN ANGIOMA CAVERNOSO DE NOVO CON COMPORTAMIENTO PSEUDOTUMORAL

Romero Sánchez, C.M. [1]; Hernández-Fernández, F. [2]; Sandoval, H. [3]; Feria-Vilar, I. [2]; Molina-Nuevo, J.D. [4]; Lozano, E. [4]; Barbella-Aponte, R. [5]; Alcahut Rodríguez, C. [1]; Segura, T. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 4. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 5. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: El angioma cavernoso (AC) es una malformación vascular generalmente congénita con crisis epilépticas y hemorragias como principales manifestaciones. La RM es la técnica diagnóstica de elección, con imágenes características en "palomitas de maíz" y ribete de hemosiderina completo. Sin embargo, hay signos radiológicos atípicos que pueden confundir el diagnóstico inicial. Se presenta el caso de un paciente con AC de novo y crecimiento pseudotumoral.

Material y métodos: Varón de 35 años con antecedente de MAV occipital izquierda embolizada y operada hacía 10 años, con RM de control en mayo de 2012 normal. Consulta por varios episodios sugestivos de crisis parciales disautonómicas temporales.

Resultados: El TC craneal mostró un nódulo hipodenso en hipocampo izquierdo con nivel líquido-líquido, confirmado por RM, y silente en la arteriografía. Se pautó antiepiléptico con desaparición de las crisis, y RM de control a los 2 meses que muestra crecimiento masivo de la lesión. A los cinco meses, otra RM mostró reducción del tamaño y datos compatibles con AC: Una vez estabilizado, se extirpó y se confirmó en el estudio anatomopatológico.

Conclusión: El AC es una lesión dinámica que en su evolución puede exhibir signos radiológicos atípicos: aparición de novo, nivel líquido-líquido, crecimiento pseudotumoral, edema, efecto masa y tamaño (>3cm). Rara vez pueden presentar hemorragias recurrentes que aumenten la matriz en lugar de colapsar, por lo que pueden comportarse como lesiones expansivas con crecimiento progresivo y edema. Clásicamente se le ha denominado malformación cerebrovascular oculta, ya que incluso en casos atípicos la arteriografía continúa sin mostrar alteraciones patológicas, ayudando al diagnóstico diferencial.

Neurología General P1

EDEMA DE PAPILA COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE UNA FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL INTRACRANEAL

Álvarez Noval, A.; Riveira Rodríguez, M.C.; Hernández Rodríguez, J.; Solanas Letosa, E.; Lara Lezama, L.B.; de la Fuente Blanco, R.; Rodríguez Martínez, E.; García Tuñón, L.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Las fístulas durales arteriovenosas (FDAV) intracraneales constituyen una anastomosis anómala entre arterias meníngeas y senos venosos durales. Son lesiones raras (10-15% de las malformaciones vasculares intracraneales), en su mayoría, adquiridas e idiopáticas, relacionándose un grupo pequeño con traumatismos, infecciones o trombosis de senos venosos.

Material y métodos: Varón de 32 años, en 2012 presenta trombosis de vena cortical izquierda con extensión al seno longitudinal superior. En estudio de hipercoagulabilidad se detecta hiperhomocisteinemia y mutación de la fracción termolábil de la metilenotetrahidrofolatoreductasa. Recibe tratamiento anticoagulante un año y antiagregación posterior. Asintomático hasta agosto 2016, cuando consulta por episodios transitorios de segundos de duración de pérdida de visión monocular izquierda con recuperación completa posterior.

Resultados: En la exploración neurológica destaca edema de papila en ojo izquierdo, siendo el resto normal. La angioRM craneal sugiere la existencia de una fístula arteriovenosa occipital derecha, confirmada mediante angiografía. Esta fístula, con ramas aferentes de ambas arterias occipitales, drena hacia senos longitudinal superior y recto, y condiciona inversión del flujo de los mismos que se continúa hacia venas supraorbitaria y facial izquierdas. Se emboliza desde los aportes arteriales de las ramas meníngeas de la arteria occipital derecha.

Conclusión: Las FDAV intracraneales son un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares con diversa fisiopatología, sintomatología e historia natural. Existen distintas clasificaciones destacando en las formas agresivas, un patrón de drenaje venoso cortical. El abordaje terapéutico se realizará en base a la presencia de sintomatología severa, riesgo hemorrágico y la existencia de dicho drenaje anómalo por venas corticales.

RESULTADO DEL TRATAMIENTO COMBINADO DE UNA HIDATIDOSIS MEDULAR CON PUNCIÓN ASPIRACIÓN CON TAC JUNTO CON NEUROREHABILITACIÓN

Correas Alguacil, N. [1]; Cifrian Pérez, M. [2]; Marco Domènech, S.F. [3]; Ibáñez Gual, M.V. [4]

1. Unidad Daño Cerebral. Hospital La Magdalena; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Radiología. Hospital General de Castelló; 4. Matemáticas. UJI

Objetivos: Paciente de 78 años con hidatidosis hepática y secundariamente medular, ingresa en nuestra Unidad de Neurorehabilitación tras punción-aspiración guiada con TAC de la lesión medular, presenta una paraparesia incompleta, con el objeto de realizar un rehabilitación integral.

Material y métodos: Al ingreso en la unidad presenta una paraparesia incompleta (balance motor: D/I: psoas: 2/1, cuádriceps 4/3, tibial anterior 1/1, extensión del hallux 1/1, tríceps sural 4/1), con disminución de sensibilidad parcheada en MMII, esfínteres neurógenos, nulo control de tronco en sedestación, transferencias y ABVD dependiente así como no posible la marcha ni la bipedestación. Barthel de 0.

Resultados: Tras tratamiento rehabilitador dirigido, fisioterápico, de terapia ocupacional y psicológico, la paciente consigue marcha con andador, mejorando el balance motor (D/I: psoas: 4/2, cuádriceps 4+/4+, tibial anterior 2/1, extensión del hallux 1/1, tríceps sural 4/3), consiguiendo marcha con andador de ruedas, transferencias con ayuda de una persona, mejoría notable del control de tronco en sedestación y bipedestación; y mejoría del Barthel: 60.

Conclusión: El tratamiento combinado de las lesiones medulares por hidatidosis (en las que está contraindicada la cirugía convencional), mediante la punción-aspiración de la lesión con TAC, junto con un programa de neurorehabilitación intensivo, es una opción terapéutica eficaz para los pacientes con un grado de afectación hidatídica múltiple.

Otras opciones quirúrgicas pueden ser un riesgo de diseminación de la lesión que conviene evitar.

EL RETO DE LA ENCEFALOPATÍA SUBAGUDA: MÁS ALLÁ DE LA ENFERMEDAD PRIÓNICA

Carrera Sánchez, I. [1]; Jara Montero, C. [2]; Fernández López, M.D.C. [1]; Castela Murillo, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 2. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos: Presentamos un caso de encefalopatía subaguda secundaria a Abscesos cerebrales múltiples por Aspergillus Fumigatus.

Material y métodos: Varón de 71 años que presenta desde hace un mes cuadro de empeoramiento del estado de ánimo y temblor, acudiendo a su médico de cabecera que sustituye citalopram por venlafaxina. Desde entonces refiere empeoramiento progresivo por lo que acude a urgencias, donde sufre declive del nivel de conciencia que obliga a intubación. Exploratoriamente destaca la presencia de mioclonías generalizadas y en las primeras prueba complementarias se comprueba hiponatemia severa y leve pleocitosis (9 células) en LCR, siendo los cultivos y TAC craneal normales. En EEG signos de encefalopatía difusa grave.

Resultados: Inicialmente mejora el estado general pero presenta hipertonía generalizada e hipertermia que requiere sedación y uso de dispositivo de enfriamiento para su control, planteándose un amplio diagnóstico diferencial que incluye el síndrome serotoninérgico maligno y la ECJ. Se solicita RMN craneal que muestra cambios de señal en ambos hipocampos y ganglios de la base de forma simétrica asociados a tres focos nodulares de baja señal en cerebelo. Tras dos semanas se repite neuroimagen, mostrando 11 focos con captación periférica de contraste altamente sugestivos de abscesos, asentados sobre zonas de cerebritis previa. El paciente evoluciona desfavorablemente y fallece, aislándose Aspergillus Fumigatus en la necropsia de las lesiones.

Conclusión: Las infecciones fúngicas del SNC deben considerarse dentro del diagnóstico diferencial de la encefalopatía subaguda incluso en pacientes sin inmunodeficiencia, especialmente cuando existan banderas rojas (fiebre, hiponatremia y pleocitosis en nuestro caso) que alejen la sospecha de una enfermedad neurodegenerativa.

CEGUERA CORTICAL COMO FORMA DE DEBUT DIABÉTICO

Rodríguez de Antonio, L.A. [1]; Rueda Camino, J.A. [2]; García Castañón, I. [1]; del Valle Loarte, M. [1]; Correas Callero, E. [1]; Latorre González, G. [1]; Fernández Barriuso, I. [1]; Gutiérrez Delicado, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Objetivos: La presentación de ceguera cortical subaguda plantea un amplio diagnóstico diferencial. Nuestro objetivo es describir un caso asociado a un debut diabético en forma de hiperglucemia no cetósica, su evolución y neuroimagen.

Material y métodos: Mujer de 55 años, HTA y con fractura de húmero con mala evolución meses antes del inicio de los síntomas neurológicos. Tras varias semanas de apatía presenta de forma subaguda pérdida de visión binocular grave, seguida de episodios estereotipados de desconexión del medio de segundos de duración junto con movimiento rotatorio de la cabeza hacia la izquierda. En la exploración neurológica presentaba una grave pérdida de AV (no contaba dedos), anosognosia, agnosia visual y táctil.

Resultados: Pruebas complementarias y evolución: glucosa en rango diabético al ingreso (478 mg/dL, sin cetonuria, ni acidosis), empezando en tratamiento con insulina. Exploración oftalmológica, punción lumbar, RM, medición de proteína 14-3-3, anticuerpos antineuronales, EEG y PEV-flash mostraron resultados normales. La VSG permaneció elevada durante varios meses de seguimiento. En el doppler transcraneal se observaron velocidades normales, sin embargo el test de apnea mostró una reactividad vascular disminuida. La PET-TAC18- FDG (realizada al mes del inicio de los síntomas) mostró un leve defecto de captación bilateral, en región parietal posterior y occipital. La paciente mejoró progresivamente en 3 semanas.

Conclusión: Hiperglucemias graves pueden provocar ceguera cortical. La sensibilidad de la PET-TAC fue mayor que la de la RM cerebral. Los hallazgos de las pruebas complementarias sugieren hipometabolismo neuronal y disfunción de barrera hemato-encefálica debido a la hiperglucemia.

PARAPARESIA AGUDA Y SÍNDROME ADENOPÁTICO NO FILIADO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Espinosa Oltra, T.; Torres Alcázar, A.; Sánchez Villalobos, J.M.; Quesada López, M.; Díaz Jiménez, I.; Vidal Mena, D.; Villegas Martínez, I.; Dudekova, M.; Garnés Sánchez, C.M.; López López, M.; Soria Torrecillas, J.J.; Sánchez-Vizcaíno Buendía, C.; Sanz Monllor, A.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Aportar caso de Síndrome Guillain-Barré (SGB) en contexto de linfoma y discutir su rol como síndrome paraneoplásico (SPN)

Material y métodos: Mujer 32 años, púrpura trombocitopénica idiopática, síndrome adenopático no filiado, consulta por disfagia y consunción los últimos 3 meses junto con debilidad progresiva miembros inferiores durante 2 semanas. Exploración neurológica: paresia facial periférica bilateral, paraparesia fláccida 1/5-proximal, 3/5-distal, arreflexia generalizada. Tras TC craneal normal realizamos punción lumbar con disociación albúmino-citológica. Ante sospecha de SGB administramos inmunoglobulinas intravenosas(Igiv). Revaloramos síndrome adenopático, iniciándose tratamiento oncoespecífico tras resultado anatomopatológico. Empeoramiento progresivo hasta tetraparesia severa, comenzando mejoría lenta la 6ª semana, poco antes de iniciar quimioterapia.

Resultados: Punción lumbar: LCR claro, proteinorraquia-193, leucocitos-10(mononucleares). Estudio microbiológico negativo. Citometría flujo: ausencia linfocitos clonales. Electromiograma: polineuropatía sensitivo-motora axonal aguda, severa, 4 extremidades. RM cerebral y neuroeje: captación bilateral, simétrica nervios trigéminos, faciales y cola de caballo. PET-TC total-body:

conglomerados adenopáticos múltiples supra e infradiafragmáticos. Anatomía patológica(adenopatía supraclavicular): expansión celularidad linfoide T(CD3+), blásticas, Ki67-40%: Linfoma no-Hodgkin(LNH) T.

Conclusión: La afectación del SN periférico en LNH es infrecuente. Posibles mecanismos: compresión medular(bulky), infiltración directa plexo/nervio(neurolinfomatosis), neuropatía por paraproteínas, paraneoplásico,… Destaca la neuropatía periférica: infiltrativa versus desmielinizante, siendo imprescindible estudiar LCR (células malignas en neurolinfomatosis). El papel del SGB en LNH como auténtico SPN versus fenómeno autoinmune asociado es controvertido. Diferencias relevantes entre SPN asociados a linfomas respecto tumores sólidos: ausencia onconeuronales, menor frecuencia SPN-clásicos, neoplasia no limitada al diagnóstico. Mayor predisposición fenómenos autoinmunes en linfoma por disregulación del sistema inmune (glomerulonefritis, púrpura). Pronóstico variable desde respuesta ad-integrum con quimioterapia hasta secuelas neurológicas tras remisión del linfoma.

ELEVADA PLEOCITOSIS COMO MARCADOR DE ETIOLOGÍA VIRAL EN MENINGITIS LINFOCITARIAS

Gallardo Tur, A. [1]; Pinel Ríos, F.J. [1]; Romero Godoy, J. [1]; Heras Pérez, J.A. [2]; Romero Acebal, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: Valoración del nivel de leucocitos en líquido cefalorraquídeo (LCR) como predictor de resultado positivo de etiología viral en pacientes con meningitis linfocitarias

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, de pacientes ingresados en HUVV desde el año 2011 a 2013 con diagnóstico final de meningitis aséptica con LCR con predominio mononuclear. Recogidas variables como nivel de leucocitos por campo y resultados de PCR de meningitis virales en LCR (Virus Herpes Simple 1 y 2, Varicella Zoster y Enterovirus).

Resultados: 55 pacientes ingresados, se realizó estudios analíticos, neuroimagen, cultivo de LCR, serología en sangre de virus neurotropos; todos negativos. Se diferenció un grupo de pacientes PCR viral positiva (resultado de PCR positivo en LCR para cualquier agente viral) y otro negativo. La media de leucocitos en LCR para el grupo PCR viral positiva fue de 452±348 leucocitos/campo y la media de leucocitos en LCR para el grupo PCR viral negativa fue de 150±157 (UMW, p=0.016). Se realizó curva ROC para nivel de leucocitos y positividad de la PCR a agentes virales viral, con Área Bajo la Curva de 0.746 (p=0.016) obteniendo máximos valores de Sensibilidad = 0.8 y Especificidad = 0.73 para el puntos de corte 185 leucocitos/campo.

Conclusión: El nivel de leucocitos en LCR puede ser útil para predecir la positividad de la PCR de virus en LCR en pacientes con meningitis asépticas.

TOXINA BOTULÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE LA DISFONÍA ESPASMÓDICA. EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL

Uson Martín, M.; García Rodríguez, J.; Ollé Moliner, M.; Montalà Reig, C.; Descals Moll, C.; Espino Ibáñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos: La toxina botulínica (TB), utilizada desde 1984, es actualmente el tratamiento de elección en los pacientes con disfonía espasmódica. Su diagnóstico se realiza mediante la clínica, el estudio con fibra óptica de las cuerdas vocales y el EMG. Presentamos nuestra experiencia clínica con la inyección de TB.

Material y métodos: Estudio descriptivo en los pacientes con disfonía laríngea tratados con TB, recogiéndose variables clínicas y demográficas. Se realizó una evaluación vocal al inicio previa al tratamiento, un control al cabo de 15 días y a los 3 meses. Se les proporcionó también una encuesta de satisfacción para autocumplimentar. La infiltración se realiza con monitorización electromiográfica, y las dosis de TB empleadas varían entre 2.5 y 7.5 unidades por cuerda vocal .

Resultados: Un total de 6 pacientes han sido tratados (100% mujeres). El compromiso vocal mejora en todos los pacientes, siendo la duración del efecto beneficioso de 6 meses. No se registraron efectos adversos.

Conclusión: En nuestra experiencia, la TB es un fármaco útil y seguro en el tratamiento de la disfonía espasmódica. El intervalo de administración entre las dosis fue de 6 meses, durante los cuales los pacientes mejoraron su voz. La administración bajo guía EMG mejora la eficacia y contribuye a disminuir efectos adversos.

MIELITIS SUBAGUDA COMO FORMA DE DEBUT DE LA VASCULITIS AISLADA DEL SISTEMA NERVIOSO (SN)

Ávila Fernández, A.; López Ariztegui, N.; García Alvarado, N.; Almansa Castillo, R.; Pérez Matos, J.A.; Layos Romero, A.; Gisbert Tijeras, E.; Jamilena López, Á.; Mondéjar Marín, B.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Presentar un caso de vasculitis aislada del SN manifestada como mielitis Subaguda. Destacar las dificultades diagnósticas que puede plantear esta entidad.

Material y métodos: Varón 75 años, antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, ojo derecho amaurótico por neuritis isquémica 10 años antes, episodio autolimitado de disesestesias primera rama V par 8 años antes, y diplopia autolimitada 6 años antes. Ingresa por cuadro subagudo de varios meses de paraparesia progresiva con anestesia en silla de montar y arreflexia miembros inferiores, RM con lesiones desmielinizantes médula dorsal y cerebrales, LCR: BOC negativas, resto sin alteraciones y EMG con polineuropatía sensitivomotora desmielinizante inflamatoria. Recuperación con corticoterapia. 8 meses después acude por cuadro de ataxia de la marcha subaguda.

Resultados: Se realiza Hemograma, bioquímica, coagulación, anticoagulante lúpico, Ac Neuromielitis óptica, autoinmunidad sin alteraciones. RM cerebral con nuevas lesiones desmielinizantes captantes, angioTC cerebral normal, Biopsia de nervio con infiltrado inflamatorio, no fue posible arteriografía por elongación cayado aórtico, se desestimó biopsia cerebral y con el diagnóstico de sospecha de Vasculitis aislada del sistema nervioso central y periférico, se trató con corticoides mejorando iniciándose al alta tratamiento con azatioprina.

Conclusión: La vasculitis aislada del SN es una entidad grave, poco frecuente, con afectación exclusiva de vasos cerebrales y medulares. Las manifestaciones clínicas inespecíficas y resultados inespecíficos en pruebas complementarias dificultan su diagnóstico. El diagnóstico de sospecha es de exclusión, confirmándose con arteriografía y biopsia de arterias leptomeníngeas o nervio periférico. Los corticoides son el tratamiento de primera línea, asociados o no a ciclofosfamida u otros inmunosupresores.

VARIAS VISITAS A LA URGENCIA POR VÉRTIGO TERMINAN CONVIRTIÉNDOSE EN UN SÍNDROME CLIPPERS

Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Panades de Oliveira, L. [1]; Rodríguez López, C. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Toldos González, O. [2]; Sánchez Sánchez, C. [1]; Méndez Guerrero, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Un síntoma tan frecuente de consulta en los servicios de urgencia como el vértigo puede ser la forma de presentación de un gran número de enfermedades. De ahí, la relevancia que cobran los hallazgos exploratorios para una correcta aproximación diagnóstica y terapéutica.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 58 años sin antecedentes de interés que acude a los servicios de urgencia hasta en tres ocasiones por episodios repetidos de vértigo en la última semana. No mejoría con sedantes vestibulares. En la tercera visita a la urgencia se observa un nistagmo evocado por la mirada hacia la izquierda y leve dismetría apendicular derecha. Durante su ingreso en planta desarrolla un síndrome pancerebeloso florido. Se realizan determinaciones analíticas múltiples en suero resultando todas ellas normales. Muestra de líquido cefalorraquídeo obtenida por punción lumbar con hiperproteinorraquia. La resonancia magnética mostró múltiples lesiones hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR en ambos hemisferios cerebelosos y con captación lineal de contraste. Se realizó biopsia cerebral estereotáxica, cuyo resultado anatomopatológico, en consonancia con el resto del cuadro y pruebas disponibles, era compatible con un síndrome CLIPPERS. Se instauró tratamiento con corticoides a dosis altas y posterior pauta descendente, encontrándose el paciente asintomático tras un año de evolución y sin haber presentado recaídas.

Conclusión: El acrónimo CLIPPERS (Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids) fue acuñado en 2010 y hace referencia a una enfermedad probablemente autoinmune cuya etiología exacta se desconoce.

EVALUACIÓN DE LA FATIGA PERIFÉRICA EN EL LADO IPSILATERAL A LA LESIÓN EN PACIENTES CON ICTUS CRÓNICO

Cabrera Martos, I.; Ortiz Rubio, A.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Hasta un 68% de pacientes refieren fatiga tras un accidente cerebrovascular (ACV). Específicamente, la fatiga periférica se caracteriza por la incapacidad de mantener la fuerza en una contracción muscular. El objetivo de este estudio fue valorar la fatiga periférica en la prensión en el miembro superior ipsilateral al ACV en pacientes con ictus crónico.

Material y métodos: Estudio observacional de casos y controles. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de la Universidad y los participantes firmaron un consentimiento informado previamente a su inclusión en el estudio. Para valorar la fatiga periférica se registró la frecuencia mediana (Hz) mediante electromiografía de superficie pidiéndole al paciente que mantuviese la prensión por encima del 50% de la contracción máxima voluntaria (Kg).

Resultados: Se evaluaron un total de 9 pacientes con ictus crónico y 9 pacientes controles emparejados por edad, sexo e índice de masa corporal. Se encontraron diferencias significativas en el análisis de las frecuencias medianas entre el grupo de pacientes y el grupo control cuando se realizaba el protocolo de fatiga con el dinamómetro de prensión a los 0 s ($p=0.004$), 5 s ($p<0.001$) y a los 10 s ($p=0.001$).

Conclusión: Los pacientes con ictus crónico evaluados mostraron niveles mayores de fatiga periférica durante la prensión en comparación con el grupo control en el miembro superior ipsilateral al daño cerebral.

LEUCOENCEFALITIS AGUDA HEMORRÁGICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Barguilla Arribas, A.; Avellaneda Gómez, C.; Serra Martínez, M.; Berzosa González, I.; Bertran Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Fernández Pérez, I.; Cascales Lahoz, D.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad inmunológica aguda desmielinizante, generalmente monofásica. Se da tras cuadros infecciosos o vacunación. Su variante más agresiva es la leucoencefalitis aguda hemorrágica (LAH).

Material y métodos: Describimos el caso de un paciente de 47 años con diagnóstico de LAH confirmado con necropsia.

Resultados: Varón, 47 años, hallado con disminución del nivel de conciencia y crisis epilépticas. Dos días antes había presentado infección respiratoria acompañada de vómitos y postración en las últimas horas. En la exploración inicial presentaba fiebre (38ºC), con GCS 4, actitud de descerebración, RCP extensor izquierdo y fondo de ojo con borramiento de papila. El TC con contraste mostraba una extensa afectación de sustancia blanca parieto-occipital bilateral. Las serologías y estudio microbiológico de LCR mostraron PCR positiva en sangre para eritrovirus. La RMN evidencia afectación extensa de sustancia blanca, sin captación patológica de contraste y con imagen lineal focal frontal sugestiva de hemorragia. Pese a tratamiento intensivo con corticoterapia a dosis altas, presentó un curso fulminante con hipertensión intracraneal de difícil manejo, siendo exitus al cuarto día de ingreso. La necropsia, con desmielinización e infiltrados inflamatorios perivasculares y focos de hemorragia, confirmó el diagnóstico de LAH.

Conclusión: La ADEM es una enfermedad poco frecuente. La LAH, más prevalente en adultos jóvenes suele ser de curso fulminante. Debe

sospecharse ante un paciente con antecedentes de infección que muestra afectación multifocal neurológica y evidencia de lesiones en substancia blanca. Para su tratamiento se suelen utilizar corticoides a dosis altas, pero no existen protocolos diagnósticos ni terapéuticos en adultos.

NEURONOPATÍA SENSITIVA ASOCIADA A ANTI-GD1B IGM

Nedkova Hristova, V.; Martínez Poles, J.; García Madrona, S.; Escribano Paredes, J.B.; Buisán Catevilla, J.F.; García Barragán, N.; Corral Corral, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Las causas más frecuentes de las neuronopatías sensitivas adquiridas suelen ser las paraneoplásicas, autoinmunes asociadas a enfermedades reumatológicas y tóxicas y suelen tener mal pronóstico. Presentamos un caso de neuronopatía sensitiva asociada a anticuerpos anti-GD1b con buena respuesta al tratamiento inmunomodulador.

Material y métodos: Mujer de 49 años con cuadro de dolor y acorchamiento en extremidades inferiores con progresión ascendiente y caídas frecuentes de 2 semanas de evolución. Dicho cuadro había sido precedido por una gastroenteritis prolongada. En la exploración neurológica destacaba hipopalestesia en manos y déficit de sensibilidad propioceptiva y artocinética y arreflexia en piernas, que condicionaba una ataxia sensitiva grave.

Resultados: La RM de columna cervical y lumbosacra fueron normales. En el EMG inicial se objetivó alteración de la conducción de la sensibilidad profunda sin signos de neuropatía. Diez días más tarde, se demostró afectación axonal sensitiva de extremidades superiores e inferiores. La búsqueda tumoral (TC body, broncoscopia, colonoscopia, panendoscopia y anticuerpos antineuronales) fue negativa. Los anticuerpos anti-GD1b IgM fueron positivos, sin datos de gammapatía monoclonal subyacente. Se realizó tratamiento con metilprednisolona IV a altas dosis e inmunoglobulinas IV con importante mejoría de la clínica.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de las neuronopatías sensitivas debe incluir el estudio de anticuerpos antigangliósidos, ya que las asociadas a anti- GD1b pueden responder al tratamiento inmunomodulador.

Neurología General P2

ICTUS CEREBRAL EN TERRITORIO POSTERIOR COMO COMPLICACIÓN TRAS EMBOLIZACIÓN DE ARTERIAS BRONQUIALES

Calle Calle, R. [1]; Triguero Cueva, L. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [1]; Espigares Molero, A. [1]; Maestre Moreno, J.F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios de Granada; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada

Objetivos: Una complicación rara y enigmática de la embolización de arterias bronquiales (EAB) son los ictus isquémicos cerebrales. Presentamos un caso tratado con EAB que sufrió un ictus isquémico en territorio dependiente de circulación vertebrobasilar como complicación.

Material y métodos: Descripción de un caso con ictus isquémico en territorio posterior como complicación tras EAB.

Resultados: Mujer de 57 años, con antecedentes de bronquiectasias, tratada con EAB por hemoptisis secundaria a las mismas. Durante el procedimiento comenzó con cefalea y disminución de la agudeza visual. Al finalizar el procedimiento se objetivó disartria y marcha atáxica. Se realizó RM de cráneo que mostró múltiples infartos isquémicos agudos en ambos hemisferios cerebelosos, pedúnculo cerebeloso medio derecho y amplias zonas del esplenio del cuerpo calloso.

Conclusión: Los embolismos cerebrovasculares son una complicación rara de la EAB. La mayoría de los casos descritos son en pacientes con enfermedad pulmonar crónica (predispone a la formación de shunts entre la circulación pulmonar y sistémica) y la mayor parte de los casos descritos presentan afectación de la circulación posterior, no existiendo hipótesis que explique dicha predisposición. El caso expuesto presenta múltiples ictus en territorio dependiente de circulación vertebrobasilar, asociado a patología pulmonar crónica subyacente y sin shunts pulmonares identificados.

SÍNDROME DE CANVAS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Sagastibelza Arroqui, A. [1]; Larumbe Ilundáin, R. [1]; Pérez Fernández, N. [2]; Díaz Pertuz, E.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Otorrinolaringología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El síndrome de ataxia cerebelosa con neuronopatía y arreflexia vestibular (CANVAS) es una patología neurodegenerativa de curso progresivo descrita recientemente. Se caracteriza por sintomatología cerebelosa, vestibular y somatosensorial junto con signos de disfunción autonómica. La presencia de atrofia vermiana en RMN craneal, la ausencia del reflejo oculo-vestibular en estudio vestibular y el hallazgo de neuronopatía sensitiva periférica confirman el diagnóstico clínico.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 53 años con inestabilidad lentamente progresiva de 6 años de evolución.

Resultados: En la consulta inicial de otorrinolaringología, destacaba un nistagmo vertical y leve inestabilidad de la marcha. Las pruebas vestibulares confirmaron la afectación bilateral del reflejo vestibulo-ocular. Progresivamente, la paciente presentó una marcha atáxica sin otros síntomas cerebelosos claros y signos de disfunción autonómica. La RMN cerebral mostró una leve atrofia cerebelosa de predominio vermiano y el PET-FDG objetivó un hipometabolismo en la misma área. A pesar de no presentar datos clínicos ni exploratorios de

neuropatía periférica, el estudio neurofisiólogico demostró la ausencia de potenciales sensoriales en todas las extremidades.

Conclusión: El síndrome de CANVAS es una entidad clínica heterogénea y aún desconocida, razón por la que podría estar infradiagnosticado. En nuestra paciente, la clínica se inició como un síndrome vestibular bilateral, con clínica cerebelosa sutil y sin déficit sensitivo. Por ello, es preciso tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial del paciente con inestabilidad con afectación vestibular asociada. La realización del estudio neurofisiológico y la presencia de sintomatología autonómica pueden ayudar en su orientación.

AFASIA COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ): DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS Y REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA

Garzo Caldas, N.; Villarejo Galende, A.; Uriarte Pérez de Urabayen, D.; Rodríguez López, C.; Panades De Oliveira, L.; Pérez Martínez, D.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La ECJ es una patología neurodegenerativa que suele presentarse como encefalopatía difusa rápidamente progresiva. Casos atípicos que se presentan como focalidad neurológica aislada pueden confundir el diagnóstico.

Material y métodos: Selección de pacientes con afasia como debut de ECJ en nuestra base de datos. Revisión sistemática de la literatura.

Resultados: Presentamos tres pacientes, todas mujeres (rango edad 72-76 años). Debut con afasia mixta aguda aislada, sufriendo deterioro neurológico rápido con mutismo y mioclonías, tras al menos dos semanas de afasia aislada. Proteína 14.3.3 en LCR positiva en 3/3, RM sugerente en 1/3, y EEG con patrón periódico en 3/3. Duración media de enfermedad 36 días (32-39). Estudio genético sin mutaciones en gen PRNP, identificándose polimorfismo en codón 129 M/M en 3/3. En la revisión sistemática, se han identificado 25 casos entre 1967-2017, 56% mujeres. Edad media 66.57 años (47-77). Todos presentaron afasia mixta aislada durante al menos dos semanas. Proteína 14.3.3 positiva en 18/20 disponibles (90%), negativa una e inconcluyente otra. RM típica en 48%. EEG típico al inicio en 36%, lento en hemisferio izquierdo en el 100%, con alteraciones típicas evolutivamente. PRNP no mutado en 100% de casos disponibles (23), con polimorfismo en codón 129 M/M en 79% de los 19 disponibles, siendo el otro 21% M/V. Tiempo medio de enfermedad 6.36 meses (1-42).

Conclusión: La afasia aislada puede ser el único síntoma de debut de la ECJ hasta en el 1% de los casos. Parece relacionarse con evolución más agresiva. El polimorfismo del codón 129 M/M es el más frecuente.

DEBUT DE NEUROSARCOIDOSIS COMO SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Regajo Gallego, R.A.; García López, D.; Martínez Monte, E.; Magro Pose, P.; Gascón Giménez, F.; Laínez Andrés, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Presentar un debut de neurosarcoidosis como síndrome Clínico Aislado (SCA).

Material y métodos: Mujer de 35 años con antecedente de uveítis de repetición, remitida a consulta de Neuroinmunología, por hipoestesia fluctuante en hemicara derecha de 5 meses de evolución y sospecha de EM por dos lesiones de sustancia blanca en RMN realizada en otro centro.

Resultados: A la exploración presentaba hipoestesia en hemicara derecha sin otra focalidad, y en la RMN cerebral dos lesiones periventriculares no captantes (1 criterio de Barkhof). Ante SCA con bajo riesgo de conversión, se completó estudio con nueva RMN cerebral-cervical sin lesiones nuevas ni activas, analítica sanguínea con autoinmunidad completa, ECA y serologías sin alteraciones, y punción lumbar con bandas oligoclonales IgG e IgM ausentes con ECA en LCR elevada. Posteriormente presentó mielitis sensitiva leve con nueva lesión medular no captante, con buena respuesta a metilprednisolona. Ante sospecha de Neurosarcoidosis, se realizó Rx tórax que fue normal y TC torácico con adenopatías paratraqueales realizándose biopsia compatible con granulomas no caseificantes confirmándose el diagnóstico. Inició tratamiento con esteroides orales en dosis decrecientes de mantenimiento con estabilidad clínico-radiológica sin recurrencias.

Conclusión: El diagnóstico de EM es un diagnóstico de exclusión en el que se han de excluir diagnósticos alternativos como por ejemplo la neurosarcoidosis. La neurosarcoidosis puede tener una presentación clínica variada incluyendo un SCA. Los antecedentes de uveítis junto a una ECA elevada en LCR deben hacernos sospechar del diagnóstico. El diagnóstico de confirmación es anatomopatológico. El tratamiento de elección son los esteroides, reservándose los inmunosupresores para casos refractarios o recurrencias.

CRISIS TÓNICO CLÓNICAS DE ETIOLOGÍA INCIERTA

Ruiz Izquierdo, J.; Molina Seguin, J.; Tandaipan Jaime, J.L.; Krupinsky, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: Revisión del escleromixedema, entidad poco frecuente de fisiopatología, clínica y tratamiento poco conocidos, con síndrome dermato-neuro asociado.

Material y métodos: Describimos el caso de una mujer de 67 años, con historia de escleromixedema de 10 años de duración diagnosticado previamente mediante biopsia de piel; debut con crisis tónico clónicas generalizadas, con paresia derecha braquiocrural residual y recuperación ad integrum en 24h en el trascurso de fiebre y/o cifras tensionales elevadas. Se completó estudio complementario analítico y serológico incluido en LCR, neuroimagen y EEG siendo normales, salvo evidencia de gammapatía monoclonal y ANA's positivos.

Resultados: Nuestra paciente previo al ingreso, padeció 2 episodios de TVP en EEII, y un cuadro de AIT previo, con mutación heterozigota para el gen de la protrombina, y déficit de proteína C. Por ello se suspendió el tratamiento con Ig Ev (que había llevado con éxito vs el cuadro dermatológico), buscando otras alternativas curativas como el bortezomid con corticoterapia.

Conclusión: Se trata de un tipo de mucinosis con lesiones liquenoides infiltrativas de la piel con biopsia de dermis patognomónica (depósitos

de mucina en dermis con fibrosis) asociada a gammapatía monoclonal. Cursa con afectación sistémica y osteoarticular,y en menor grado neurológica entorno a un 10%, siendo muy infrecuente pero letal el síndrome dermato-neuro (crisis tónico clónicas generalizadas desencadenadas con hipertermia o hipertensión, sin otra causa etiológica). Se describe dentro de los síndromes paraneoplásicos secundarios a mutación de clonas de células plasmáticas, al igual que el mieloma, por ello pese a que su fisiopatología no es bien conocida, responde a los mismos tratamientos.

NECROSIS LAMINAR CORTICAL ASOCIADA A HEPATOPATÍA CRÓNICA ALCOHÓLICA CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA DE LA CORTEZA MOTORA

Puiggrós Rubiol, E. [1]; Franquet Gómez, E. [2]; Hernández Regadera, J.J. [2]; Urra Martínez, I. [3]; Rodríguez Dobao, M. [3]; Moral Pijaume, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil - Consorci Sanitari del Garraf; 2. Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Garraf; 3. Servicio de Radiología. Hospital Residència Sant Camil - Consorci Sanitari del Garraf

Objetivos: La necrosis laminar cortical (NLC) es una complicación infrecuente del alcoholismo crónico que puede presentarse asociada a enfermedad de Marchiafava-Bignami, encefalopatía de Wernicke(EW), o de forma aislada. Su etiopatogenia es incierta. Inicialmente fue descrita en necropsias como esclerosis laminar de Morel, y se caracteriza por pérdida neuronal, astrocitosis y cambios espongiformes que afectan simétricamente la 3ªcapa del córtex frontoparietal. Con la implantación de RM se ha comunicado la presencia de hiperintensidades en T2/Flair, simétricas en corteza frontoparietal ("banding sign") en algunos pacientes con encefalopatía hepática o EW, relacionado con crisis o déficits motores, y evolución paralela a estos. La persistencia de las lesiones en RM predice mal pronóstico y desarrollo de NLC.

Material y métodos: Presentamos los hallazgos clínico-radiológicos de un caso de NLC con afectación de la corteza motora primaria.

Resultados: Varón de 69 años con cirrosis alcohólica, remitido por trastorno subagudo de la marcha de 12 meses de evolución, con paraparesia, hiperreflexia, Babinski bilateral y disartria espástica. No clínica neurológica previa ni descompensaciones hepáticas en los últimos 6 años. Estudiado con RM medular y EMG normales. RM craneal: signos de encefalopatía hepática crónica y bandas hiperintensas en T2/FLAIR en corteza prerrolándica bilateral con restricción en DWI compatible con NLC, y con afectación de los tractos córtico-espinales. El seguimiento clínico-RM durante 12m no mostró cambios.

Conclusión: La corteza motora primaria puede afectarse de forma exclusiva en la NLC. Debe contemplarse este diagnóstico en pacientes con clínica de primera motoneurona y antecedentes de enolismo, hepatopatía crónica o encefalopatía de Wernicke.

VENTRICULITIS POR STREPTOCOCCUS SALIVARIUS TRAS ANESTESIA RAQUI-MEDULAR

Escribano Paredes, J.B.; Martínez Poles, J.; Nedkova Hristova, V.; García Madrona, S.; Gómez López, A.; Pérez Torre, P.; Natera Villalba, E.; De Albóniga Chindurza, A.; Buisan Catevilla, J.; López Sendón, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Streptococcus salivarius es un microorganismo común de la flora oral, siendo una causa rara pero creciente de meningitis. La mayoría son secundarios a la contaminación iatrogénica del LCR y se diagnostican a través de su cultivo. La evolución suele ser favorable con tratamiento antibiótico. Presentamos un caso de ventriculitis por Streptococcus salivarius

Material y métodos: Varón de 57 años que en las primeras 12h tras una meniscectomía por artroscopia, realizada con anestesia raqui-medular, presenta cefalea brusca, náuseas, vómitos y dolor toraco-lumbar irradiado a glúteos. En el servicio de urgencias se encontraba hemodinámicamente estable, Tº:37.2°C, con rigidez nucal, sin otras alteraciones.

Resultados: El TC craneal fue normal. La PL mostró 7830 leucocitos (polimorfonucleares), 16000 eritrocitos, proteinorraquia 569,51 mg/dl y glucorraquia 5 mg/dl. Fue tratado empíricamente con Ceftriaxona 2g/12h, Vancomicina 1g/12h, Ampicilina 2g/4h, y Dexametasona (bolo 12mg; 4mg/8h durante 3 días). Un Streptococcus salivarius se aisló en el cultivo de LCR, modificándose el régimen antibiótico a Ceftriaxona 2g/12h según antibiograma. La RM craneal y de columna mostró un realce leptomeníngeo con una colección de pus en el cuerno occipital izquierdo. Se repitió la PL una semana después mostrando 29 leucocitos, 162 eritrocitos, proteinorraquia 37,24 mg/dl y glucorraquia 41 mg/dl. Tras dos semanas, fue dado de alta sin tratamiento.

Conclusión: Debemos sospechar una ventriculitis por Streptococcus salivarius en pacientes con síntomas meníngeos después de procedimientos médicos o quirúrgicos que afectan a las meninges. Es importante reconocer esta entidad y cuidar las condiciones de asepsia con el fin de reducir la incidencia de complicaciones infecciosas tras una PL.

FORMA INFLAMATORIA DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA COMO DEBUT DE VIH

Santos Fernández, T.; Sánchez-Tejerina San José, D.; Parra Serrano, J.; Bermejo Guerrero, L.; Villarejo Galende, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La forma inflamatoria de la leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) aparece como parte del síndrome de reconstitución inmune en pacientes VIH muy inmunodeprimidos, siendo muy infrecuente su debut en pacientes VIH sin tratamiento.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión de la bibliografía

Resultados: Varón de 52 años sin antecedentes de interés, que ingresa por un cuadro subagudo de vértigo, disartria y dismetría bilateral. Se realizó RM cerebral, que mostraba extensa afectación de fosa posterior, con lesiones hiperintensas en T2, que captaban contaste y que ejercían efecto masa. Además, se obtuvo serología positiva para VIH y PCR positiva para virus JC en LCR, todo ello diagnóstico de LMP inflamatoria Se inició tratamiento con TARGA, presentando progresivo deterioro del nivel de consciencia, por lo que se realiza RM

de control, en la que se observa una hidrocefalia supratentorial aguda, siendo el paciente desestimado para tratamiento quirúrgico. El curso clínico, no obstante, fue hacia una mejoría progresiva clínica en las siguientes semanas, persistiendo al alta una leve ataxia truncal, con práctica resolución del resto de los síntomas.

Conclusión: El pronóstico de la forma inflamatoria, pese al paradójico empeoramiento clínico inicial, es más favorable que en la forma clásica, ya que indica una mejor restitución del sistema inmune. A pesar de que se han propuesto numerosos tratamientos específicos, ninguno ha hallado suficiente evidencia clínica y el TARGA continúa siendo la única opción terapéutica actualmente. En esta forma clínica además puede ser útil el uso de corticoides, pese a que la evidencia clínica es limitada.

VASCULITIS AISLADA DEL SNC ASOCIADA A HEPATITIS B

Rodríguez Gascon, D.; Caldú Agud, R.; Lambea Gil, Á.; Aladrén Sangrós, J.; Fernández Sanz, A.; Gazulla Abío, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir un caso de vasculitis del SNC en contexto de hepatitis B y revisión de la literatura al respecto.

Material y métodos: Paciente de 57 años hipertenso y consumidor de 2 cervezas/día, que consulta por trastorno del lenguaje iniciado 3 días antes y con empeoramiento progresivo. La exploración evidenció una afasia mixta y una hemianopsia homónima derecha. El TAC reveló un infarto extenso en territorio limítrofe de arteria cerebral media izquierda. Dos días después del ingreso presentó empeoramiento brusco, con somnolencia y hemiparesia faciobraquiocrural derecha.

Resultados: El angioTAC mostró múltiples estenosis segmentarias en ambas arterias cerebrales medias, así como en cerebrales posteriores, hallazgos confirmados mediante arteriografía, con patrón sugestivo de vasculitis de arterias de mediano calibre. Dentro del estudio etiológico se detectó patrón serológico compatible con hepatitis B crónica mutante precore, con CV de 15100 copias. Se inició tratamiento con tenofovir, así como metilprednisolona y plasmaféresis y posteriormente con prednisona y micofenolato. Seis meses después no ha vuelto a presentar episodios de focalidad neurológica, la carga viral es indetectable y se ha realizado angioRM en la que persisten hallazgos de vasculitis del SNC, sin signos de actividad.

Conclusión: La vasculitis del SNC es una entidad poco frecuente que debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros vasculares atípicos. En su diagnóstico es importante la arteriografía, siendo necesaria la biopsia cuando esta no es concluyente. Dentro del estudio, deben descartarse vasculitis sistémicas, infecciones o cuadros de vasoconstricción reversible. La importancia de su diagnóstico radica en la buena respuesta al tratamiento inmunosupresor.

PRESENTACIÓN DE LESIONES DESMIELINIZANTES Y DEMENCIA AGUDA CONSECUENCIA DEL ALCOHOLISMO CRÓNICO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Ainz Gómez, L.; Lebrato Hernández, L.; Macías García, D.; Pardo Galiana, B.; Palomino García, A.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: El alcoholismo crónico y la malnutrición pueden ocasionar síndromes neurológicos definidos por toxicidad directa o déficit nutricional, entre ellos un amplio espectro incluyendo Marchiafava-Bignami, Wernicke-Korsakoff o mielinólisis. Presentamos dos casos de pacientes alcohólicos con deterioro cognitivo agudo-subagudo y lesiones desmielinizantes en cuerpo calloso.

Material y métodos: El primer caso es un varón de 54 años, bebedor severo (más de 1 litro de vino/día desde hace 20 años), que ingresa por deterioro cognitivo, ataxia de la marcha y disartria de una semana de evolución. En la exploración física destaca malnutrición y neurológicamente presenta inatención, disartria severa, reflejos de liberación frontal y marcha imposible sin ayuda; sin oftalmoparesias. El segundo caso es un varón de 49 años, bebedor de larga evolución(mas de 1L de whisky/día), con síndrome emético sin ingesta nutricional de 15 días de evolución, con cuadro de desorientación, comportamiento inadecuado, disartria, ataxia de la marcha y signos de liberación frontal, sin oftalmoparesias.

Resultados: Ninguno de ellos presentaba datos de encefalopatía hepática (amonio normal) ni cirrosis enólica. La TC craneal del primer caso mostraba hipodensidad de cuerpo calloso, y la RM craneal hiperseñal de esplenio y atrofia de rodilla y cuerpo del cuerpo calloso, sin áreas de sangrado. El segundo paciente presentaba lesiones leucoencefalopáticas supratentoriales bilaterales y simétricas con afectación difusa de cuerpo calloso en RM craneal. Ambos presentaron mejoría clínica tras tratamiento con vitaminas de complejo-B y sueroterapia.

Conclusión: Ante pacientes con alcoholismo crónico y malnutrición con clínica de deterioro cognitivo agudo-subagudo, debemos considerar un amplio espectro de patologías que cursan con lesiones desmielinizantes de sustancia blanca y de predominio en cuerpo calloso, entre las que hay que destacar enfermedad de Marchiafava-Bignami y mielonisis extrapontina, a veces indiferenciables clínicamente y con hallazgos superponibles en neuroimagen.

TRASTORNO PSICÓTICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Solanas Letosa, E. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Álvarez Noval, A. [1]; Rodrigo Stevens, G. [1]; Lara Lezama, L.B. [1]; Tejada García, J. [1]; Clavera De la Gándara, B. [1]; Fernández López, J.F. [1]; De Santiago Sastre, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Psiquiatría. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: La trombosis venosa cerebral (TVC) es una forma infrecuente de ictus. Su incidencia es mayor en niños y adultos jóvenes. La presentación clínica puede ser variada y su instauración aguda, subaguda o crónica.

Material y métodos: Describimos un caso atípico de TVC en una paciente de 18 años sin antecedentes personales de interés ni patología psiquiátrica previa.

Resultados: Presenta un cuadro brusco de alteración del comportamiento, conducta desinhibida y pueril y delirios de persecución. La clínica es fluctuante y en ocasiones se acompaña de movimientos estereotipados en miembros superiores y boca. Se realizan

TAC cerebral, EEG, análisis de sangre y LCR sin alteraciones e ingresa en Psiquiatría con diagnóstico de psicosis aguda. Días después presenta vómitos, debilidad en mano izquierda y diplopía fluctuante. Se objetiva entonces edema de papila y paresia de VI par craneal bilaterales. La RMN cerebral muestra hiperseñal en T1 en vena yugular derecha, senos sigmoide y transverso derechos y seno sagital superior, con defecto de repleción, que confirma la existencia de trombosis. No se observan alteraciones en el parénquima cerebral. Se solicitaron estudios de trombofilia e hipercoagulabilidad, autoinmunidad y marcadores tumorales siendo todos negativos. La paciente fue tratada con heparina cediendo a los pocos días la clínica y sin volver a presentar cuadros similares al descrito.

Conclusión: La TVC puede manifestarse de forma atípica, como un cuadro encefalopático con alteraciones conductuales y fluctuaciones del nivel de conciencia. Ante la presencia de clínica neuropsiquiátrica aislada es conveniente pensar en esta patología, aunque es más frecuente que se asocie a otros hallazgos clínicos.

SÍNDROME DE BROWN-SÉQUARD: LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS EN EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Vicente Pascual, M. [1]; Ramos Campoy, O. [1]; Mayá, G. [1]; Pinzón, J. [2]; Fortuny Garrido, L. [3]; Rodríguez Vázquez, A. [1]; Montejo, C. [1]; Reyes, D. [1]; Llull, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Presentamos dos pacientes con síndrome de Brown-Séquard de causa infrecuente.

Material y métodos: El primer caso es el de una mujer de 68 años, con fibromialgia y hernia discal lumbar a nivel de L1 que ingresó por debilidad en la extremidad inferior derecha de una semana de evolución. El segundo corresponde a varón de 65 años ingresado en la UCI por hemoptisis masiva que requirió embolización de arterias torácicas y lobectomía, presentando en el despertar paresia proximal de ambas extremidades, mayor en lado derecho. En ambos casos a la paresia se unió la hipoestesia táctil, vibratoria y dismetría en la pierna ipsilateral junto con disminución de la sensibilidad termoalgésica en la contralateral.

Resultados: La RM medular en el primer caso mostró una mielitis derecha a nivel de T10-T11. Los cultivos, PCR para virus, bandas oligoclonales en LCR y los anticuerpos anti-MOG y anti-NMO en suero fueron negativos. Se orientó como una mielitis de etiología inflamatoria. La RM del segundo paciente mostró una lesión intramedular cavitada anterior a nivel de T4-T5, predominantemente derecha, sugestiva de lesión isquémica subaguda.

Conclusión: El síndrome de hemisección medular se caracteriza por paresia e hipoestesia táctil, artrocinética y vibratoria ipsilateral a la lesión, junto con disminución de la sensibilidad termoalgésica en el lado contralateral. La causa más frecuente es la traumática, seguida de compresiones, tumorales, hemorragias espinales, infecciosas y desmielinizantes. Presentamos dos etiologías inhabituales, inflamatoria no desmielinizante e isquémica. Es necesaria una correcta anamnesis, exploración y selección de pruebas complementarias dirigidas a filiar el origen etiológico de un síndrome poco frecuente.

Neurología General P3

MULTINEUROPATÍA CRANEAL COMO DEBUT DE CARCINOMA NASOFARÍNGEO

González Robles, C.; Hernández Navarro, P.; Castro Fuentes, B.A.; Izquierdo Esteban, L.; Lozano García-Caro, L.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con multineuropatía subaguda progresiva como debut clínico de carcinoma nasofaríngeo.

Material y métodos: Varón de 48 años, en tratamiento antirretroviral por hepatopatía crónica por VHB, que ingresa por mal control del dolor. Presenta algia facial malar derecha de 8 meses de evolución, seguidamente, diplopia horizontal y síndrome de Horner derecho. En TC craneal, ocupación del seno cavernoso derecho captante de contraste y leve compresión de arteria carótida interna (fístula carotidocavernosa y afectación neoplásica como diagnóstico diferencial).

Resultados: En pruebas de laboratorio, leve hiperproteinorraquia sin células, y aislamiento de VEB como únicos hallazgos. Tras angio-TC, arteriografía, RM craneal y biopsia se diagnostica de carcinoma no queratinizante nasofaríngeo. Se realizó estudio de extensión con TC cervico-toraco-abdominal y PET-TC (CT4N0M0), y se inició tratamiento con RT y QT, finalizado en abril de 2017.

Conclusión: El carcinoma nasofaríngeo es una entidad poco frecuente en Occidente, relacionada con el VEB, que suele debutar como una masa cervical que produce clínica nasal u otológica local o por compresión de estructuras vecinas. Recomendamos incluirlo en el diagnóstico diferencial de pacientes con afectación de múltiples pares craneales, con nasofibroscopia, valoración ORL y RM craneal.

INCONTINENCIA FECAL NEURÓGENA INTERMITENTE DE LARGA DATA COMO ÚNICO SÍNTOMA DE SCHWANNOMA S1-S2

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Pacheco Jiménez, M.; Santos Pinto, A.R.; Vadillo Bermejo, A.; Botia Paniagua, E.; García Ruiz, R.

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

Objetivos: "La incapacidad para retener el material fecal hasta que su expulsión sea socialmente aceptable" no sólo es una definición de incontinencia fecal, sino que también nos previene sobre su grave repercusión. Muchos médicos no preguntan por ella y el estigma que provoca es tal que los pacientes por lo general no la mencionan. Todo ello conlleva que se vean afectados por problemas psicológicos, sociales, de comportamiento e incluso económicos.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 56 años que acude por incontinencia fecal ocasional, fluctuante, con predominio en momentos de mayor nerviosismo o alteración conductual, por lo que nunca antes había consultado, con una frecuencia aproximada de 1 vez al mes, desde 5 años antes. Sin antecedentes de traumatismos

anales, cirugías, patología pelviana, lesión medular ni otra patología neurológica.

Resultados: Se realizan las pruebas complementarias fundamentales. Manometría anal: Presión máxima basal muy disminuida con presión de contracción voluntaria normal. Ecografía anal: integridad de aparato esfinteriano. Estudio neurofisiológico: Cambios neurógenos crónicos e importante pérdida de unidades motoras en hemiesfínter anal izquierdo. En el derecho: cambios crónicos con escasa pérdida de unidades motoras. Sin signos agudos de denervación. Estudio compatible con compromiso radicular sacro (S2-S4) crónico. Se solicita entonces RM sacra que muestra lesión sugerente de schwannoma en agujero de conjunción S1-S2 izquierdo. Se remite a neurocirugía para valoración.

Conclusión: La incontinencia fecal no debe ser obviada y ser adecuadamente valorada, ya que puede ser síntoma de patologías subyacentes, en ocasiones inhabituales, además de afectar muy notablemente la calidad de vida de los pacientes.

ATAXIA SENSITIVA EN RELACIÓN A SÍNDROME DE SJÖGREN: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Esparragosa Vázquez, I.; Fernández Matarrubia, M.; Moreno-Ajona, D.; Valentí Azcárate, R.; De Castro Lorenzo, P.; Gállego Pérez-Larraya, J.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El síndrome de Sjögren primario (SSP) es una enfermedad autoinmune caracterizada por una infiltración linfocitaria de las glándulas exocrinas, principalmente salivales y lagrimales. En ocasiones, cursa con manifestaciones neurológicas, siendo la neuropatía sensitivomotora una de las más frecuentes.

Material y métodos: Presentamos 3 pacientes con ataxia sensitiva como manifestación inicial de un SSP.

Resultados: 2/3 pacientes fueron mujeres. Los síntomas se iniciaron a los 50 años en 2 de ellos y a los 70 años en otro. Los 3 consultaron por un cuadro lentamente progresivo de inestabilidad de la marcha y caídas. Sólo 1 de los 3 presentaba síndrome seco al inicio. En la exploración física destacaba una ataxia de la marcha, con hipo/arreflexia generalizada, hipopalestesia distal de miembros inferiores y Romberg positivo. 1/3 pacientes presentaba además signos cerebelosos. En los 3 pacientes, la electroneurografía objetivó una polineuropatía sensitivo-motora axonal simétrica de miembros inferiores. 1/3 pacientes presentaba disfunción autonómica asociada. La RM cerebral fue normal en los 3 casos. Los 3 pacientes mostraron hallazgos característicos de SSP en la gammagrafía de glándulas salivares y en 1/3 el estudio anatomopatológico confirmó la existencia de una "sialoadenitis crónica linfocitaria". 3/3 pacientes mostraron positividad de ANA y sólo 1/3 anticuerpos anti-RO positivos.

Conclusión: La ataxia sensitiva puede ser la primera manifestación de un SSP, e incluso preceder al síndrome seco. En mayores de 50 años con ataxia sensitiva de causa no aclarada, es importante considerar el SSP dentro del diagnóstico diferencial para evitar demoras en el diagnóstico y en la instauración del tratamiento apropiado.

PUPILA TÓNICA SECUNDARIA A HERPES ZÓSTER OFTÁLMICO

Loscertales Castaños, J.B. [1]; González Hernández, A. [1]; Curutchet Mesner, L. [2]; Miranda Bacallado, Y. [3]; López Veloso, A.C. [4]; Cabrera Naranjo, F.H. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Servicio de oftalmología. Hospital General de La Palma; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Roque Las Palmas de GC; 4. Servicio de neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: La pupila tónica es un trastorno de la motilidad ocular secundario a denervación parasimpática posganglionar. Habitualmente es de origen primario, aunque en casos atípicos deben descartarse causas secundarias. Describimos el caso de un varón que desarrolló una pupila tónica tras un herpes zóster oftálmico.

Material y métodos: Varón, 64 años, sin antecedentes de interés. No alergias conocidas a fármacos. No hábitos tóxicos. Catorce meses de la evaluación en consulta tuvo un herpes zóster ocular derecho. Inicialmente presentaba visión borrosa en el OD pero ha ido mejorando. Actualmente presenta una asimetría pupilar derecha, por lo que acude a la consulta.

Resultados: En la exploración neurológica la agudeza visual es normal. La motilidad ocular extrínseca es normal. En la exploración pupilar se observa una pupila derecha midriática (mayor diferencia con la luz) y lentamente reactiva con la luz, que mejora con la acomodación. El resto de la exploración de los pares craneales, sistema motor, sistema sensitivo, reflejos de estiramiento muscular, coordinación, estática y marcha es normal. La RM craneal no mostró lesiones de interés.

Conclusión: La pupila tónica puede aparecer como complicación de un herpes zóster oftálmico. Suele ser una complicación benigna, con buen pronóstico de recuperación, aunque en ocasiones puede persistir cierto grado de trastorno de la motilidad pupilar.

PAQUIMENINGITS SECUNDARIO A ARTRITIS REUMATOIDE EN TRATAMIENTO CON ANTI-TNF

Rashid abdu rahim López, R.; Hermosín Gómez, A.; Sánchez Refolio, A.; Micheli, I.C.; Espinosa Rosso, R.; Forero Díaz, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos: Describimos el caso de una paciente con artritis reumatoide que presenta cuadros de instauración ictal de repetición como manifestación principal de engrosamiento meníngeo focal

Material y métodos: Mujer de 78 años sin factores de riesgo vascular y diagnosticada de artritis reumatoide en 2009, en tratamiento con Etanercept y en seguimiento por cuadros compatibles con accidentes isquémicos transitorios en hemisferios cerebrales. Ingresa por afasia y paresia de miembros superior derecho de instauración brusca y es tratada con fibrinolítico intravenoso

Resultados: Se realiza resonancia magnética con ausencia de áreas de restricción compatibles con isquemia aguda/subaguda. En secuencia con contraste, se objetiva realce paquimeníngeo en hemisferio izquierdo

y leptomeníngeo en surco lateral izquierdo y parietocipital derecho. Se realiza EEG que muestra enlentecimiento izquierdo. En el estudio autoinmune destaca la elevación sérica de IgG4. Se realiza punción lumbar que muestra pleocitosis mononuclear con glucosa y proteínas normales. Citología sin datos de malignidad, serologías a neurotropos y cultivo de líquido cefalorraquídeo negativos. Biopsia de meninges con hallazgos inflamatorios con células plasmáticas y células de predominio mononuclear compatible con paquimeningitis hipertrófica. Se inicio tratamiento corticoideo con buena respuesta clínica

Conclusión: La meningitis reumatoidea es una rara complicación de la artritis reumatoide y que puede cursar con alteración del nivel de conciencia, neuropatía craneal, crisis comiciales o con episodios de ictus-like. En estos pacientes, que además se encuentran en tratamiento con terapia biológica, obliga a descartar origen infeccioso, principalmente tuberculoso. Además, en base a lo publicado en casos similares, el tratamiento con Etanercept puede aumentar el riesgo de paquimeningitis por distintos mecanismos.

ALTERACIONES NEUROCOGNITIVAS POR DIASQUISIS. DESCRIPCIÓN DE 6 CASOS

Rodrigo Herrero, S. [1]; Moniche Álvarez, F. [2]; Lamas Pérez, R. [1]; Bernal, M. [1]

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

Objetivos: La diasquisis se refiere a la disfunción del SNC en una región remota aunque conectada con el daño inicial. Se ha demostrado en esta región afectada un metabolismo reducido y un defecto de perfusión que se cree es probablemente secundario a una degeneración transináptica. Pretendemos describir la clínica y neuroimagen de pacientes diagnosticados de diasquisis.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, con diagnóstico clínico y apoyado por neuroimagen (TC/RM) de los pacientes descritos. Se estudian las siguientes variables: edad de presentación; clínica de debut y evolutiva y patrón de hipoperfusión cerebral (SPECT-HMPAO).

Resultados: Presentamos 7 pacientes (5 varones, 2 mujeres) con edad de presentación entre 38 y 73 años. El daño inicial sufrido fue un ictus en 7 de los 9 pacientes, progresivo tras implantación de electrodos de estimulación profunda en ambos núcleos subtalámicos en una paciente con Enfermedad de Parkinson de larga evolución y secundaria a radiocirugía por disgerminoma en otro paciente. En dos de los casos se halló un patrón de hipoperfusión cerebral frontal ipsilateral, en tres de ellos frontal bilateral, uno presentó diasquisis cerebelosa cruzada y el último disfunción frontal ipsilateral y cerebelosa cruzada añadida.

Conclusión: Queremos destacar la hipoperfusión cerebral a distancia objetivada en SPECT-HMPAO, así como el déficit funcional que ponen de manifiesto el proceso de diasquisis y desaferentización. Todos los casos fueron progresivos, lo que sugiere un mecanismo crónico activo, similar al de la degeneración de la vía piramidal, en el que podría estar implicada una actividad inflamatoria crónica a distancia.

MIELITIS TRANSVERSA AGUDA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) Y AC ANTI-NMO POSITIVOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Baena Palomino, P.; Méndez Barrio, C.; González Oria, C.; Ainz Gómez, L.; Vélez Gómez, B.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocio

Objetivos: la mielitis por LES es una manifestación neurológica infrecuente de la enfermedad (1-2%) y son muy escasos los casos descritos. Suele ocurrir en los primeros años de la enfermedad con una tasa de recurrencia del 20%. Describimos un caso de un paciente con múltiple patología autoinmune de base, con mielitis de nueva aparición y Ac antiNMO positivos.

Material y métodos: varón de 63 años con miastenia gravis, tiroiditis linfocitaria crónica, púrpura trombocitopénica idiopática, y diagnóstico clínico de LES desde hacía un año. Comienza con trastorno de la marcha, junto debilidad progresiva en miembro inferior izquierdo y parestesias en miembro inferior derecho. Exploración: paresia proximal a 4/5 y distal a 1/5 de predominio izquierdo, nivel sensitivo en D6 bilateral, vibratoria presente en arcadas costales y reflejos exaltados de forma generalizada. Se solicitó resonancia magnética (RM) de neuroeje, punción lumbar (PL), análisis clínicos completos con serología autoinmunidad, y potenciales evocados visuales (PEV).

Resultados: En RM se objetiva extensa lesión desde C6 a D5. En análisis clínicos destacada: ANAS positivo 1/320 con Anti-DNa negativo, NMO IgG: positivo, BOC negativos en PL. PEV normales. Recibió tratamiento con cinco bolos de corticoides sin respuesta, sometiéndose a seis sesiones de plasmaféresis con mejoría parcial. Posteriormente en tratamiento con micofenolato 500mg /12horas, con buena respuesta

Conclusión: Dado los hallazgos, el cuadro es sugestivo además de enfermedad en el espectro de neuromielitis óptica de Devic. Es importante conocer la asociación entre LES y presencia de antiNMO para una optimización temprana del tratamiento, ya que aumenta el riesgo de recaída, empeorando el pronóstico.

MENINGITIS BACTERIANA YATROGÉNICA ASOCIADA AL EMPLEO DE CATÉTERES VENTRICULARES: IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO NEUROLÓGICO

Ruiz Ginés, J.A. [1]; Ruiz Ginés, M.Á. [2]; Palma Fernández, R. [2]; Cabo Muiños, V. [2]; Pascual Herranz, J. [2]; Dusuky Al Turky, A.F. [3]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 2. Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Complejo Hospitalario de Toledo; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La meningitis bacteriana nosocomial es un proceso inflamatorio leptomeníngeo provocado por la infección del LCR y cavidades ventriculares (ventriculitis), secundaria, principalmente, a procedimientos invasivos, con importante repercusión en términos de morbimortalidad. Así el empleo del drenaje ventricular externo

(DVE) como tratamiento de la hidrocefalia y/o monitorización de la PIC, constituye la causa predominante. Factores asociados a mayor riesgo de infección: Tiempo de permanencia, tipo de patología (mayor riesgo en hemorragia intracraneal espontánea), fístula licuoral, infección sistémica concurrente y excesiva manipulación del sistema. Presentamos revisión de complicaciones infecciosas observadas en pacientes portadores de DVE.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 6 meses de duración de los estudios analíticos de LCR provenientes de DVE (recuento y diferenciación celular-bioquímica-estudio microbiológico).

Resultados: Estudios de LCR: 119, detectándose 6 procesos infecciosos (5%). Gérmenes predominantes: Acinetobacter baumanii (33%), Enterococcus faecium (33%), Staphylococcus aureus (16,7%), Staphylococcus epidermidis (16,7%), Staphylococcus hominis (16,7%) y Pseudomonas aeruginosa (16,7%). Edad media: 58 años. Sexo (V67%:M23%). Patologías tratadas, fundamentalmente: Hidrocefalia tumoral (50%), hidrocefalia crónica del adulto (33,3%) y hemorragia cerebral espontánea. Tiempo de catéter: 12,8 días.

Conclusión: Observamos tasa de infección del 5%, superior a las mejores series, considerándose conveniente implantar y/o mejorar protocolos del manejo del DVE, incluyendo: Antibioterapia profiláctica preoperatoria, empleo de Clorhexidina, estricta técnica estéril, catéteres impregnados en Plata/antibiótico (factor prioritario según bibliografía) y mínima manipulación del catéter. Las DVE secundarias a obstrucción tumoral fueron las predominantes, debido al riesgo adicional por incremento en la duración del procedimiento, tiempo de exposición y manipulación del LCR.

SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL E HIPERECOGENICIDAD DE LA SUSTANCIA NEGRA MESENCEFÁLICA, ¿RELACIÓN O EPIFENÓMENO?

Fernández Domínguez, J. [1]; Mateos, V. [2]; García-Cabo Fernández, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Centro Médico de Asturias

Objetivos: La siderosis superficial del sistema nervioso central (SSSNC) es una enfermedad infrecuente, que conduce en muchos casos ocasiona sordera, ataxia cerebelosa y piramidalismo. Existen múltiples etiologías implicadas, siendo considerados idiopáticos hasta un 35% de los casos.

Material y métodos: Varón de 58 años diagnosticado en otro centro de SSSNC tras una historia de varios años de evolución de pérdida de audición, inestabilidad para la marcha, piramidalismo y vejiga neurógena.

Resultados: La RM Craneal y panmedular realizada muestra depósito de hemosiderina cubriendo las meninges. Al realizársele una ecografía transcraneal destaca la presencia de un aumento de área y ecogenicidad de la sustancia negra mesencefálica.

Conclusión: En nuestro conocimiento, es la primera vez que se constata la existencia de un aumento de área y ecogenicidad de la sustancia negra en un paciente con SSSNC. Más estudios deberán clarificar si realmente existe una relación causal o se trata de un epifenómeno.

SÍNDROME DE ARLEQUÍN: UNA RAREZA NEUROLÓGICA

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Santos Pinto, A.R.; Vadillo Bermejo, A.; García Ruiz, R.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: El síndrome de Arlequín es una disfunción de la vía simpática torácica superior, que en caso de afectar al segmento T1 se asocia a síndrome de Horner ipsilateral. Se trata de una enfermedad infrecuente de la inervación autonómica que, a pesar de su carácter benigno en la mayoría de los casos, resulta sumamente molesta para el paciente y un reto diagnóstico y de filiación para el clínico.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 52 años que consulta por historia de 6 años de evolución de ausencia de sudoración y de enrojecimiento en hemicara, brazo, cuello y hemitórax derechos como respuesta al calor, ejercicio físico/ emociones, con rubefacción e hiperhidrosis contralaterales, así como ausencia de piloerección en respuesta al frío en dichas regiones derechas. A la exploración destaca ptosis palpebral derecha, compatible con síndrome de Horner derecho añadido, que Oftalmología confirma tras estudio

Resultados: Las pruebas de neuroimagen (RM cerebral y cerebral), dúplex TSA y DTC, TC torácico-plexo braquial, así como analítica incluyendo perfil disinmune y anticuerpos onconeuronales, no mostraron alteraciones reseñables. Una vez descartada afectación estructural se realizó estudio neurofisiológico que mostró ausencia de respuesta simpático-cutánea refleja en miembro superior derecho, y análisis de la variabilidad R-R con valores dentro de la normalidad. Se concluyó su naturaleza idiopática y no subsidiaria de tratamiento.

Conclusión: El proceso diagnóstico al enfrentarse a este cuadro debe orientarse inicialmente a la búsqueda de una posible lesión orgánica. En estos casos idiopáticos, es esencial reforzar en el paciente la idea de la naturaleza benigna del problema.

TUBERCULOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO SIMULANDO PATOLOGÍA HIPOFISARIA: UNA CAUSA CLÍNICA OLVIDADA

Ruiz Ginés, J.A. [1]; Ruiz Ginés, M.Á. [2]; Dusuky Al Turky, A.F. [3]; Cabo Muiños, V. [2]; Pascual Herranz, J. [2]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 2. Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Complejo Hospitalario de Toledo; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La tuberculosis (TBC) del Sistema Nervioso Central (SNC) puede manifestarse como tuberculomas intracraneales, explicables, tras la diseminación hematógena, en la primoinfección o en la reactivación, a nivel craneal, mediante implante de nódulos tuberculosos subaranoideos. La tuberculosis hipofisaria primaria (en ausencia de afectación de otros órganos) es una enfermedad extremadamente rara, habiéndose, descrito, hasta la fecha, menos de un centenar de casos, habitualmente en forma de hipofisitis linfocitaria o granulomatosa, pudiendo ocasionar errores diagnósticos como el de adenoma hipofisario. Presentamos un raro caso neurológico en una

paciente inmunodeprimida, teniendo en cuenta que, en nuestro país, tras la revisión de la literatura, únicamente, existe descrito un caso previo.

Material y métodos: Paciente de 55 años, en tratamiento inmunosupresor con Metotrexato (enfermedad de Crohn), afecta de cefalea y diplopía.

Resultados: Alteraciones hormonales (hipotiroidismo secundario, hiperprolactinemia y descenso de IGF-1), sin síndrome constitucional, diagnosticada, radiológicamente, de macroadenoma hipofisario. Estudios analíticos destacables: Elevación de VSG y Quantiferon positivo. Intervenida quirúrgicamente, el estudio histológico reveló la presencia de granulomas caseificantes. Precisó tratamiento antituberculoso (Isoniazida, Rifampicina, Etambutol y Pirazinamida) y suplementos hormonales (panhipopituitarismo).

Conclusión: Ante el diagnóstico de tumoración hipofisaria en paciente inmunodeprimido, consideramos fundamental la inclusión de tuberculosis en el diagnóstico diferencial. El mecanismo de diseminación glandular hipofisaria, sin implicación de otros órganos, resulta incierto, considerándose la vía hematógena desde los senos paranasales el mecanismo más aceptado. Hasta la fecha, aunque inespecífico, la presencia de tallo hipofisario engrosado en la RMN cerebral debe plantear el diagnóstico diferencial entre TBC vs patología pituitaria central.

ICTUS ISQUÉMICO EN MUJER JOVEN CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Blanco Madera, S. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Villegas Rodríguez, I. [2]; Andreo Jiménez, F.J. [1]; Fernández López, M.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: La miocardiopatía hipertrófica es una anomalía del miocardio con hipertrofia del ventrículo izquierdo, sin dilatación ventricular. El 60% son debidos a mutaciones en genes de las proteínas del sarcómero, el 30% son de causa desconocida y el 10% son secundarios a múltiples etiologías como errores del metabolismo (Fabry, Pompe, Danon,...), síndromes malformativos, enfermedades neuromusculares, mitocondriales, amiloidosis, endocrinas o farmacológicas. Presentamos un caso de ictus isquémico en mujer joven con miocardiopatía hipertrófica y su diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Se describe historia clínica, pruebas diagnósticas y procedimiento terapéutico.

Resultados: Mujer de 43 años con infarto en territorio de la ACM derecha por oclusión M1 derecho. Se realiza fibrinolisis IV y trombectomía mecánica (TICI IIB). Antecedentes de hipoacusia, diabetes mellitus e ingreso reciente en Cardiología por insuficiencia cardiaca, detectándose miocardiopatía hipertrófica severa, pendiente de filiación. Madre y hermano con DM e hipoacusia. En el estudio destacó insuficiencia renal leve y ácido láctico elevado, CPK normal. RM cardíaca compatible con miocardiopatía infiltrativa. Gota seca para Fabry negativa y gammagrafía ósea no sugerente de amiloidosis. Dados los antecedentes sospechamos enfermedad mitocondrial, siendo positivo el estudio genético para la mutación m.3243A>G en el gen MT-TL1.

Conclusión: Las enfermedades mitocondriales son enfermedades multiorgánicas. La mutación m.3243A>G gen MT-TL1 es la más frecuente y puede tener diversas manifestaciones sindrómicas. En este caso consideramos que se trata del síndrome MIDD (maternally inherited diabetes and deafness syndrome).

Neurología General P4

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN HIPOTIROIDISMO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

Fáñez Kertelj, M.; Flórez Pico, S.M.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Miranda Méndez, S.; Asensi Álvarez, J.M.; Suárez Moro, R.; Solar Sánchez, D.M.; Temprano Fernández, M.T.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Resaltar la importancia de la determinación de función tiroidea en pacientes con clínica neurológica mediante la presentación de dos casos clínicos.

Material y métodos: -Caso 1:Varón 38 años, con cuadro progresivo de un mes de evolución de dificultad para la pronunciación y parálisis facial derecha. Analítica con TSH>150, T4L:0.13 con AcTPO+ y CPK elevada. EMG muestra un patrón miopático leve, de predominio proximal, que incluye musculatura facial. -Caso 2:Mujer 47 años, con cuadro progresivo de 6 meses de evolución de visión borrosa bilateral sin cefalea acompañante. Hallazgo en funduscopia de papiledema bilateral. Analítica con TSH:23.54 y T4L:0.76 con AcTPO+. Ecografía orbitaria con protrusión intraocular de la cabeza del NO y aumento su diámetro bilateral (>5.4), que se correlaciona con un aumento de la presión intracraneal > de 20 mmH20 confirmado con punción lumbar.

Resultados: En ambos casos el diagnóstico final fue de hipotiroidismo primario autoinmune y se inició tratamiento sustitutivo con Levotiroxina, encontrándose la clínica neurológica en relación directa al mismo, por edema mucinoso de estructuras de la laringe e hipofaringe en combinación con macroglosia en el caso 1 y por hipertensión intracraneal benigna en el caso 2.

Conclusión: Mientras que las manifestaciones clásicas del hipotiroidismo son bien reconocidas por el clínico, aquéllas que implican al sistema nervioso central, sistema nervioso periférico y músculo son menos reconocidas. Aunque inusual, es importante estar alerta y reconocer los déficits neurológicos que pueden presentarse como único signo o de debut en pacientes hipotiroideos, estando indicada comprobación del eje hipófisis-tiroides aún en ausencia de otros hallazgos clínicos sugestivos.

DISCINESIA CINESIGÉNICA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE EPENDIMOMA MEDULAR CERVICAL

Almansa Castillo, R.; Muñoz Escudero, F.; Segundo Rodríguez, J.C.; Garrido Robles, J.A.; López Ariztegui, N.; Lobato Casado, P.; Murcia

Carretero, S.; Layos Romero, A.; Pérez Matos, J.A.; García Alvarado, N.; Ávila Fernández, A.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Describir un caso de discinesia paroxística cinesigénica secundaria a una lesión tumoral medular cervical de tipo ependimoma, así como una revisión de la etiología

Material y métodos: Mujer de 92 años, con antecedentes de DM tipo 2 e HTA, con buena situación basal, que consulta por clínica de un mes de evolución de debilidad leve en las cuatro extremidades, así como la presencia de movimientos involuntarios de tipo discinéticos desencadenados con el movimiento de ambas extremidades superiores, de mayor intensidad en el miembro derecho, con dolor cervical en reposo

Resultados: En urgencias se realizó analítica, TC craneal basal y de columna cervical desprovisto de anomalías significativas. La paciente ingresó a cargo del servicio de Neurología: se completó estudio analítico, RMN craneal y cervicodorsal que mostraba la presencia de una lesión compatible con ependimoma cervical. Se consultó con Neurocirugía, desestimando tratamiento quirúrgico y, posteriormente con Oncología, quien derivó a cuidados paliativos. Se inició tratamiento sintomático con corticoterapia a dosis de 1mg/kg, pregabalina y tapentadol, consiguiendo adecuada analgesia.

Conclusión: Aproximadamente un quinto de las discinesias paroxísticas se deben a un trastorno subyacente, siendo entre ellos el más frecuente la esclerosis múltiple, donde en ocasiones constituyen la forma de debut. La fisiopatología parece implicar en estos casos una falta de inhibición intracortical de la vía somatosensorial. Presentamos un caso infrecuente secundario a una lesión tumoral, aportando un vídeo obtenido con el consentimiento de la paciente y realizando una revisión sobre esta entidad, etiología y tratamiento

LA APOPLEJÍA HIPOFISARIA, UN DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR EN NEUROLOGÍA

González Herrero, B.; Campoy Díaz, S.; Núñez Guillén, A.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La apoplejía hipofisaria (AH) es una patología poco frecuente con una prevalencia de 6.2 casos por 100,000hab. Entre el 2%-12% de pacientes con adenomas hipofisarios sufren AH. La forma de presentación y etiología puede ser variable así como la sospecha diagnóstica, su evolución y complicaciones.

Material y métodos: Realizamos un análisis de las AH diagnosticadas en nuestro hospital entre 2002 y 2016. Estudiamos características epidemiológicas, la forma de presentación, prueba diagnóstica que motivó la sospecha y causa subyacente de la apoplejía. Determinamos las alteraciones hormonales más frecuentes, secuelas y mortalidad.

Resultados: La clínica más frecuente es la cefalea (83%) con náuseas y vómitos (80%) seguido de alteraciones oculomotoras (58%), disminución de agudeza visual(AV)(32%), y otra focalidad neurológica (paresia EII) en un único caso. El 68% presenta alteraciones bioquímicas u hormonales. La media de demora diagnóstica fue 8 días. En tan solo el 26% el TAC presentaba la imagen característica de apoplejía que se confirmó posteriormente en RM. En todos ellos se realizó cirugía descompresiva y en el 71% de los casos se resolvieron las alteraciones oculomotoras completamente en los 3 meses subsiguientes a la intervención. La disminución de AV persistió en el 50%. El hipopituitarismo fue constante, requiriendo tratamiento sustitutivo hasta el momento actual en todos los casos.

Conclusión: El diagnóstico de apoplejía hipofisaria requiere un alto grado de sospecha. En nuestro centro, la secuela más frecuente fué la disminución de agudeza visual con una tasa de mortalidad nula posiblemente debido a cirugía descompresiva precoz en todos los casos.

FOCALIDAD NEUROLÓGICA PAROXÍSTICA VESPERTINA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUROSARCOIDOSIS

Sánchez-Vizcaíno Buendía, C. [1]; Vera Méndez, F.J. [2]; Vidal Mena, D. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Quesada López, M. [1]; Espinosa Oltra, T. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Hernández Hortelano, E. [1]; Serrano Velasco, L. [3]; Martínez Encarnación, L. [3]; Valdivia Salas, M.D.M. [4]; Ibáñez Meléndez, R. [5]; Pérez Vicente, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 4. Servicio de Anatomía patológica. Hospital General Universitario Santa Lucía; 5. Servicio de Neumología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Describir una nueva forma de debut de sarcoidosis.

Material y métodos: Mujer, 59 años, antecedentes de tabaquismo y bronquitis estacional atendida por cuadro de una semana de evolución consistente en episodios vespertinos de fiebre, sudoración profusa, habla disártrica e inestabilidad de la marcha asociados a cefaleas frontales fulgurantes con Valsalvas. Presentaba tres meses de hiporexia y astenia perdiendo 4kg. Constantes y exploración general normal. Neurológicamente, hiperreflexia generalizada, RCP indiferente izquierdo, hipoestesia tactoalgésica braquiocrural izquierda y marcha cautelosa. Patrón pulmonar intersticial (Rx) y extensa hipodensidad tálamo-mesencefálica bilateral (TC simple). Durante su evolución presentó cefalea intensa y náuseas persistentes. Hipertransaminemia leve, gammapatia policlonal, ECA elevada. Marcadores tumorales, autoinmunidad y serologías negativas. RM cerebral: múltiples lesiones nodulares (hipointensidad central, hiperintensidad periférica en secuencias TR largo) supra/infratentoriales con preferencia diencefálica, y numerosas lesiones milimétricas con realce anular. TC tórax: patrón nodular difuso de distribución peribronquial, fibrosis y adenopatías mediastínicas paratraqueales bilaterales y subcarinales. Se realizó broncoscopia con lavado broncoalveolar (LBA) y biopsia bronquial.

Resultados: Ante citometría LBA con 22.25% linfocitos, ratio linfocitosT CD4+/CD8+ 9.49, descripción anatomopatológica: dos granulomas bien conformados, 1-no caseificante, 1-necrotizante; Mantoux negativo, Quantiferon negativo (anergia), PCR débil positiva para M.Tuberculosis en LBA, situación clínica y hallazgos radiológicos se diagnosticó de sarcoidosis con contacto previo con Tuberculosis,

iniciándose tratamiento antituberculostático previo al ciclo de Metilprednisolona con mejoría tras este.

Conclusión: La neurosarcoidosis puede cursar con clínica neurológica paroxística asociada a la fiebre y sudoración vespertinas conocidas en el contexto de lesiones intraparenquimatosas múltiples. Investigar la presencia genómica de M.Tuberculosis (mediante PCR) es crucial por su implicación terapéutica.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS A VIRUS INFLUENZA A: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Castañón Apilánez, M. [1]; García Rúa, A. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Quindós Fernández, B. [2]; Corte Torres, M.D. [3]; Morís de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El virus Influenza A (VIA) se relaciona con distintos síndromes neurológicos ampliamente descritos en población infantil pero no en adultos, documentándose casos de encefalitis, encefalopatías, parkinsonismo o síndrome de Guillain-Barré relacionados con VIA. Se describen dos casos de complicaciones neurológicas en relación a infección por VIA.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas y literatura relacionada.

Resultados: Caso primero: varón de 48 años con un síndrome gripal de 24 horas de evolución que ingresa con datos clínicos de encefalitis vírica. Tanto la bioquímica de LCR como la TAC craneal al ingreso fueron normales. El paciente evoluciona de forma desfavorable, falleciendo a los 3 días como consecuencia de edema cerebral. En la autopsia, el estudio histológico del SNC fue compatible con encefalitis y se obtuvo una PCR positiva para VIA (H3N2) en biopsia cerebral y exudado nasofaríngeo. Caso segundo: varón de 70 años que ingresa por un cuadro agudo de febrícula y encefalopatía. El LCR, TC y RM fueron normales. Con la sospecha de una encefalitis viral, se solicitaron estudios microbiológicos extensos en los que se obtuvo una PCR positiva para VIA (H3N2) en LCR y exudado nasofaríngeo. Se instauró tratamiento con Oseltamivir, evolucionando satisfactoriamente.

Conclusión: Por su escasa frecuencia y dificultad diagnóstica, puesto que lo estudios iniciales pueden ser inespecíficos, las complicaciones neurológicas asociadas a VIA son patologías escasamente descritas en adultos. La relación temporal con un síndrome gripal y la positividad de los estudios microbiológicos (PCR para VIA) deben hacernos sospechar esta entidad, cuya patogenia y manejo son aún hoy objeto de investigación.

SÍNDROME OPERCULAR: NO SIEMPRE POR LESIÓN CEREBRAL BILATERAL

Domínguez Díez, F.J.; Álvarez Álvarez, M.; Gómez Estévez, I.; Morán Sánchez, J.C.; El Berdei Montero, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Dentro del diagnóstico diferencial de la diplejia facio-faringo-laringo-gloso-masticatoria tenemos que considerar el síndrome opercular, que habitualmente está provocado por lesiones operculares cerebrales bilaterales.

Material y métodos: Presentamos el caso clínico de una paciente con diagnóstico de síndrome opercular, objetivándose lesiones operculares estrictamente unilaterales y manifestaciones neurológicas excepcionales.

Resultados: Mujer de 55 años con antecedentes patológicos de hipertensión arterial que debutó de forma brusca con pérdida de fuerza en extremidades izquierdas e imposibilidad para hablar y deglutir. En la exploración física destacaban, además de las manifestaciones cognoscitivas y sensitivomotoras propias de los déficits cerebrales hemisféricos derechos, el mutismo con disociación de la motilidad automático-voluntaria de la musculatura craneal y la exaltación de los reflejos mandibulares y de liberación frontal, estando el nauseoso normal. Durante el ingreso apareció fibrilación auricular no conocida. Las pruebas de neuroimagen mostraron lesiones isquémicas localizadas únicamente en opérculos cerebrales derechos, presentando además gliosis antigua en la encrucijada fronto-parietal ipsilateral. En el estudio otorrinolaringológico se encontró una protrusión faríngea derecha hacia la luz que planteó el diagnóstico diferencial con una neoplasia o infección. Al alta persistía un déficit motor y la paciente precisó sonda nasogástrica para alimentación. Un año después continuaba con disfagia para líquidos y hemiparesia izquierda leve y además apareció una apraxia buco-mandíbulo-lingual ideatoria.

Conclusión: A pesar de ser muy frecuentes, es necesaria una adecuada evaluación clínica con el fin de diferenciar el síndrome opercular, incluso con manifestaciones excepcionales, de otros similares. Actualmente se desconoce el motivo exacto por el que una lesión unilateral puede provocar un síndrome de este tipo.

DIPLEJÍA FACIAL COMO DEBUT CLÍNICO DE COINFECCIÓN DEL SNC POR LÚES Y VIH

Peláez Viña, N.; Portillo Rivero, M.R.; Gómez Caravaca, M.T.; Molina Nieto, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos: Múltiples entidades pueden subyacer a una afectación del VII nervio craneal de forma unilateral, rara vez afecta ambos lados simultáneamente. La coexistencia de parálisis facial bilateral (diplejía facial) puede hallarse en el síndrome de Guillain-Barré, la enfermedad de Lyme, o la sarcoidosis. En casos excepcionales Treponema pallidumorigina parálisis de nervios craneales, con LCR generalmente patológico. Aún menos frecuente, en casos de infección VIH.

Material y métodos: Varón de 28 años, sin enfermedades. Contactos sexuales de riesgo. Consulta por debilidad facial bilateral de 6 meses de evolución, con períodos asintomáticos, eventos recurrentes. Asocia pérdida peso en últimos meses. En exploración afebril, con rigidez nucal, funciones superiores conservadas, pupila tónica de Adie ojo derecho, diplejía facial, sin ptosis, mioquimias ni ageusia. No vesículas en conducto auditivo.

Resultados: *Analítica: ECA, Autoinmunidad y marcadores tumorales negativos *Serología VIH (ELISA) positiva, confirmada por WB. Carga viral 35.639. CD4 39. *LCR: 236 leucocitos (70% linfocitos), Glc 16, proteínas 127. PCR CMV 1762, VDRL ¼. *TC cráneo, TC tóracoabdominal: normales. *RM cráneo + Gd: lesión con restricción en difusión en protuberancia derecha, compatible con infarto. Realce leptomeníngeo perimesencefálico y dural en tentorio derecho. *RM (mes): sin alteraciones.

Conclusión: *Confirmada la coinfección por Treponema pallidum, CMV y VIH, se instaura tratamiento con penicilina G, ganciclovir y antirretrovirales. *La sífilis y la infección VIH coexisten en muchos pacientes causando diversos síndromes neurológicos, en ocasiones muy poco frecuentes como en este caso. *La experiencia clínica indica que esta coinfección acelera las complicaciones meningovasculares de la sífilis, de ahí la importancia del despistaje en el pronóstico.

MONONEUROPATÍA DEL HIPOGLOSO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA AFECTACIÓN INTRACRANEAL DE UN TUMOR DIGESTIVO

Talavera De la Esperanza, B.; Miranda Chavarría, A.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Navarrete Pérez, J.; Gómez López de San Román, C.; Pedraza Hueso, M.; Guerrero Peral, Á.; García Azorín, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Tras su origen en el bulbo raquídeo y salir del cráneo por el conducto homónimo, el nervio hipogloso inerva la mayoría de la musculatura lingual. Presentamos un caso en el que la afectación del hipogloso fue el primer síntoma de metástasis intracraneal de un tumor digestivo

Material y métodos: Varón de 62 años en estudio por Medicina Interna por síndrome constitucional y dolor abdominal. Se solicitó de urgencia valoración neurológica como consecuencia de la aparición aguda de alteración en la movilidad lingual así como cefalea frontal urente e intensa (8/10 en escala visual analógica (EVA)). La exploración neurológica mostró una protrusión lingual desviada hacia la derecha con una retrusión lingual a la izquierda, así como amiotrofia de la hemilengua derecha con fasciculaciones; sin alteraciones en el resto de la exploración neurológica.

Resultados: Con el diagnóstico sindrómico de mononeuropatía aislada del hipogloso derecho se realizó una Tomografía Computerizada (TC) en la que se observó expansión del cóndilo occipital derecho con una imagen hipodensa de aspecto lítico. Una Resonancia magnética (RM) confirmó dicha lesión. Posteriormente un TC toracoabdominal mostró múltiples metástasis en hígado, pulmón, suprarrenales y óseas. Se confirmó que el tumor primario era un adenocarcinoma de recto.

Conclusión: La afectación de un nervio craneal a su paso por un conducto óseo puede ser el signo de alarma que nos permita diagnosticar una lesión estructural craneal, en este caso por afectación a distancia de un tumor digestivo.

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA. CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS DE UNA SERIE DE CASOS

Gómez García, A. [1]; Querejeta Coma, A. [1]; Andrés López, A. [1]; López Jiménez, A. [1]; Machío Castelló, M. [1]; Oses Lara, M. [1]; Cárcamo Fonfría, A. [2]; Sáez Pinel, R. [1]; Zamarbide Capdepón, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Describir las características epidemiológicas, clínicas, exploraciones complementarias y evolución de una serie de pacientes diagnosticados de Amnesia Global Transitoria (AGT) en nuestro centro.

Material y métodos: Realizamos un estudio transversal retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico de AGT atendidos en nuestro centro entre el 01.01.2011 y el 31.12.16. Se recogieron variables demográficas, epidemiológicas, clínicas, exploraciones complementarias y datos evolutivos, y se llevó a cabo una valoración de los mismos, con cálculo de prevalencias en los casos que procedía.

Resultados: De un total de 80 pacientes, 42 eran mujeres (52,5%) y 38 varones (47,5%), con una edad media de 64,6 años. 45 pacientes (52,25%) tenían algún FRCV; 30/80 pacientes (37,5%) tomaban algún antihipertensivo, 19/80 (23%) estatinas, 13/80 (16%) Adiro y 9/80 (11%) fármacos sedantes, entre lo más destacable. En 40 pacientes (50%) pudimos describir la actividad inmediatamente anterior a la amnesia, destacando el reposo en 13/40 (32,5%), ejercicio físico en 6/40 (15%) y ducha en 5/40 (12,5%). Entre los precipitantes las 24 horas previas destacamos el estrés en 18/33 (54,5%). La duración media de la amnesia fue de 8,9 horas. 26/80 (32,5%) tenían alguna anomalía en la neuroimagen; 20/80 (25%) en la analítica y 5/80 (6,25%) en el EEG. 14/80 pacientes (17,5%) presentaron recurrencia del episodio.

Conclusión: La AGT es una patología generalmente benigna cuya etiopatogenia es aún desconocida. Con nuestro estudio pretendemos ahondar en las características epidemiológicas y factores de riesgo de estos pacientes, conocer los precipitantes más frecuentes, posibles hallazgos en pruebas complementarias, y las posibilidades de recurrencia.

APATÍA INCAPACITANTE SECUNDARIA A NECROSIS PALIDAL BILATERAL

Rodrigo Armenteros, P.; Erburu Iriarte, M.; Sainz Pelayo, A.; Fernández Velasco, J.M.; Aguilera Irazábal, B.; Auzmendi Pinedo, L.; Kapetanovic García, S.; Fernández García, J.M.; Freijo Guerrero, M.D.M.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Los ganglios basales(GB) y su organización en el bucle cortico-estriado-palido-talámico-cortical, forman circuitos segregados y paralelos, seleccionando y modulando el patrón de activación más relevante en cada momento en distintas áreas corticales (motoras/cognitivas/emocionales). Una lesión estratégica en su principal núcleo de salida(pálido) acarrearía una deficiente activación/modulación,

conllevando síntomas variados en dichas esferas, como describimos a continuación.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 60 años que sufrió cuadro de encefalopatía asociada a una necrosis palidal bilateral en probable relación con consumo de tóxicos. Tras su estabilización, quedó como secuela un síndrome parkinsoniano con pobre respuesta a medicación dopaminérgica y una severa apatía, síntoma determinante de su posterior incapacidad e institucionalización permanente.

Resultados: En la actualidad, tendente al mutismo y acinética, no se involucra en ninguna actividad espontáneamente. Refiere "vacío mental", evidenciándose gran contraste entre la inexistencia de acciones/pensamientos autogenerados, y la normalidad de funcionamiento ante estimulación externa, realizando tareas complejas con buen rendimiento si se le solicita. Existe aplanamiento emocional junto a síndrome depresivo, sin datos de deterioro cognitivo significativo.

Conclusión: La lesión palidal bilateral se ha descrito asociada a cuadros motores (parkinsonismo/distonía) y a un subtipo de apatía (déficit de autoactivación=athymormia) potencialmente incapacitante: el paciente es incapaz de generar pensamientos, acciones y respuestas emocionales espontáneamente excepto tras estimulación externa, siendo llamativa la disociación entre las acciones espontáneas (autoactivación) y lo que puede realizar ante un estímulo adecuado (heteroactivación). Es necesaria una adecuada valoración de dichos pacientes y determinar el origen de su incapacidad, además de estudios acerca de su posible tratamiento.

PARKINSONISMO RÍGIDO-ACINÉTICO AGUDO REVERSIBLE EN PACIENTE CON SÍNDROME DIABÉTICO URÉMICO

Peláez Viña, N.; Valverde Moyano, R.; Agüera Morales, E.; Blanco Valero, M.C.; Bescansa Heredero, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos: La afectación neurológica más frecuentemente asociada al síndrome urémico es la encefalopatía. Síntomas secundarios a afectación de ganglios basales rara vez están descritos. Es un daño agudo, consecuencia de elevación en los niveles de urea y creatinina. La presentación más habitual es un síndrome parkinsoniano rígido-acinético en cierta medida reversible.

Material y métodos: Mujer de 52 años con DM 2, retinopatía y nefropatía. Insuficiencia renal crónica secundaria a nefritis túbulo-intersticial en diálisis. Creatinina basal 6.0, 7.3 en último mes, coincidiendo con toma de AINES. Acude por cuadro de torpeza de la marcha y lentitud de movimientos en último mes. En exploración: facies hipomímica, bradicinesia y disminución de reflejos posturales sin temblor. Marcha con braceo reducido, anteversión de tronco, pasos cortos, predominio izquierdo.

Resultados: Análisis: glucosa 50, urea 113, Cr 7.3; resto, incluídos metales pesados, normal. TC Cráneo: hipodensidad bilateral y simétrica de ganglios basales, respetando caudados. RM Cráneo: hiperintensidad de señal de núcleos lenticulares.

Conclusión: La forma atípica de presentación apunta a un parkinsonismo rígido-acinético, secundario probablemente a síndrome urémico. Se prueba tratamiento con diálisis y levodopa, con mejoría clínica y de función renal el primer mes. Seis meses más tarde, sin progresión clínica, con RM sin lesiones, pero persistiendo torpeza, se aumenta dosis de levodopa, sin clara respuesta. La evolución con mejoría tras diálisis, normalización de neuroimagen y sin clara respuesta a dosis altas de levodopa, apoya el diagnóstico de parkinsonismo rígido-acinético secundario a síndrome urémico, con pronóstico favorable. Ya que es una entidad tratable ha de incluirse como diagnóstico diferencial de parkinsonismos secundarios.

TUBERCULOMAS CEREBRALES SILENTES COMO COMPLICACIÓN DE TUBERCULOSIS MILIAR

Magro Pose, P.; Salom Juan, J.M.; Martínez Monte, E.; Regajo Gallego, R.A.; García López, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Aunque la TBC en una infección sistémica, se diagnostica frecuentemente por su afectación pulmonar. El compromiso del SNC es infrecuente y sus manifestaciones pueden ser inespecíficas y de complejo diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 45 años natural de Perú en tratamiento desde hacía 3 meses en Neumología por TBC miliar. Pese a la mejoría inicial, presenta un cuadro progresivo de 1 semana de bradipsíquia, disartria, debilidad e incoordinación motora.

Resultados: La analítica no mostraba alteraciones y la radiografía de tórax presentaba una mejoría respecto de estudios previos, atribuyéndose los síntomas inicialmente a un secundarismo farmacológico. En la exploración destacaba, además, un sdr. atáxico de predominio derecho. Se solicitó una RMN cerebral que mostró múltiples lesiones focales intraparenquimatosas subcorticales, supratentoriales y cerebelosas, destacando una lesión nodular de casi 2 cm protuberencial heterogénea, con edema y compresión troncular. Atendiendo al contexto clínico y la RMN se identifican las lesiones como tuberculomas, prescindiendo del estudio de LCR por riesgo de enclavamiento. Se ajustó el tratamiento, optando por fármacos con mejor paso de BHE y corticoterapia. La paciente evoluciona satisfactoriamente, encontrándose a los 3 meses paucisintomática y con reducción marcada de las lesiones en la RMN.

Conclusión: La afectación tuberculosa central es infrecuente y puede ser poco expresiva. Es sin embargo fundamental en el pronóstico y plan terapéutico, por lo que será fundamental atender a cualquier manifestación en favor de un diagnóstico precoz y un manejo adecuado.

Neurología General P5

SÍNDROME CEREBELOSO SUBAGUDO SECUNDARIO A HIPOMAGNESEMIA

Lambea Gil, Á.; Fernández Sanz, A.; Sancho Saldaña, A.; Rodríguez Gascón, D.; Aladrén Sangrós, J.Á.; Marta Moreno, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El magnesio es fundamental para multitud de reacciones enzimáticas. Su deficiencia está relacionada con sintomatología cardiaca y neurológica diversa, siendo habitual la clínica cerebelosa, crisis epilépticas y taquicardias. Nuestro objetivo es analizar la relación entre hipomagnesemia y clínica neurológica a propósito de dos casos.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con síndrome cerebeloso subagudo y déficit de magnesio.

Resultados: Dos varones de 66 y 69 años, con clínica vertiginosa los meses previos etiquetada de origen periférico, acuden por empeoramiento de inestabilidad. Sus exploraciones muestran nistagmo vertical en posición primaria de la mirada y a la supra-infraversión, con componente horizonto-rotatorio en la mirada a ambos lados; marcha atáxica muy dificultosa. Al comienzo del ingreso ambos sufren una crisis generalizada tonico-clónica y uno de ellos alucinaciones visuales y tetania. El estudio no mostró alteraciones metabólicas de interés salvo hipomagnesemia de 0,3 y 0,4mg/dL (1,8-2,6mg/dL) con resto de pruebas sin hallazgos que indicasen posible proceso paraneoplásico, infeccioso, vascular o de otra etiología. El cuadro se resolvió tras tratamiento con magnesio endovenoso.

Conclusión: El síndrome cerebeloso asociado a hipomagnesemia parece guardar relación con la función de este cofactor en la actividad de las células granulares del lóbulo flóculo-nodular; así como en la obtención de tiamina activa. Su variabilidad clínica puede dar cuadros difíciles de distinguir de patología vascular aguda, vestibulopatías o hipovitaminosis. A pesar de sus múltiples causas (malabsorción, tubulopatías, fármacos de uso habitual,…), la existencia de tratamiento y las importantes repercusiones de una incorrecta aproximación diagnóstica exige tenerlo en cuenta ante cuadros de inestabilidad y movimientos oculares anómalos.

ABSCESOS CEREBRALES MÚLTIPLES RECIDIVANTES POR NOCARDIA PAUCIVORANS EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE WALDESTRÖM

Natera Villalba, E. [1]; Acebrón Sánchez-Herrera, F. [1]; Ros Castello, V. [1]; Gómez López, A. [1]; Sánchez Sánchez, A. [1]; Martínez Poles, J. [1]; Escribano Paredes, J.B. [1]; Álvarez Dueñas, A. [2]; Corral Corral, Í. [1]; Diz Fariña, S. [2]

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

Objetivos: Las infecciones por Nocardia son infrecuentes y suelen afectar a pacientes inmunodeprimidos. Cotrimoxazol es el tratamiento de elección. Su curso evolutivo tiende a la diseminación y recaídas/progresión pese a terapia adecuada. Presentamos caso de abscesos cerebrales múltiples por Nocardia paucivorans en paciente con enfermedad de Waldeström.

Material y métodos: Varón 72 años, diagnosticado de enfermedad de Waldeström, en remisión tras seis ciclos Bendamustina/Rituximab. Consulta por paresia de miembro inferior derecho y tos subaguda con broncorrea, sin fiebre. Radiológicamente, consolidación pulmonar y lesiones cerebrales múltiples con captación en anillo y edema perilesional. La BAG-TC y PAAF-transtorácica mostraron datos de actividad inflamatorio-infecciosa aguda sugestivos de neumonía necrotizante. Los estudios microbiológicos fueron negativos. Completó 8 semanas de antibioterapia empírica intravenosa (Ceftriaxona+Metronidazol) y corticoterapia con mejoría clínico-radiológica. Dos meses después consulta nuevamente por debilidad de miembro inferior izquierdo, sin cefalea ni fiebre, con hemianopsia homónima izquierda, hiperreflexia sin clonus, extinción y ataxia sensitiva izquierdas.

Resultados: En radiología, nuevas lesiones en lóbulo parietal y hemisferio cerebeloso derechos con realce periférico y sangrado intralesional, con remisión de las lesiones previas. En analítica linfopenia. Hemocultivos negativos. Se realizó drenaje por craneotomía con mejoría neurológica. Se aisló Nocardia paucivorans resistente a Cotrimoxazol. Completó 5 semanas con Linezolid+Ceftriaxona intravenoso con mejoría radiológica quedando asintomático. Continuó tratamiento supresivo oral con Doxiciclina durante un año.

Conclusión: La nocardiosis diseminada debe tenerse presente en el diagnóstico diferencial de pacientes inmunodeprimidos con abscesos cerebrales múltiples y respuesta parcial al tratamiento antibiótico. En pacientes con Nocardia multirresistente están indicados ciclos terapéuticos de larga duración para evitar recidivas.

LESIÓN NERVIO SUPRAESCAPULAR: EL GRAN OLVIDADO EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL HOMBRO DOLOROSO

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Vadillo Bermejo, A.; García Ruiz, R.; Santos Pinto, A.R.; Botia Paniagua, E.; Navarro Muñoz, S.

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

Objetivos: La neuropatía del nervio supraescapular produce un conjunto de signos y síntomas que definen un cuadro clínicamente identificable, que al ser infrecuente, es pocas veces incluido en el diagnóstico diferencial del hombro doloroso, con lo que muchos casos pasan desapercibidos o se demoran en el tiempo, hasta que la amiotrofia de los músculos supra e infraespinoso es evidente. Una causa frecuente de atrapamiento del nervio supraescapular es la traumática.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 46 años, que presenta historia de 5 meses de evolución de dolor agudo y profundo hombro derecho, difusamente localizado en región póstero-látero-superior que se exacerba con movimientos de la cintura escapular así como limitación funcional por dolor. Como antecedente destacable traumatismo en hombro derecho 9 meses antes, con rotura tendón bicipital intervenida.

Resultados: A la exploración no se objetivan limitaciones articulares a la movilización pasiva ni amiotrofia clara. Crossed adduction test positivo. Rx simple y ecografía descartaron lesiones óseas y cápsulo-ligamentosas; RM: cambios posquirúrgicos con acromioplastia y restos de hemosiderina. Estudio neurofisiológico compatible con patología compresiva a nivel de espina de la escápula.

Conclusión: Las lesiones del nervio supraescapular, por lo infrecuentes, la variedad de su etiología y la clínica tan solapada que presentan son de difícil diagnóstico, por lo que suele demorarse hasta que la clínica se hace intensa o se produce atrofia de los músculos que inerva. La sospecha clínica y una buena exploración son fundamentales. El

estudio neurofisiológico es de gran utilidad para confirmar la afectación del nervio. Tratamiento etiológico, analgésico y rehabilitador.

CARDIOMIOPATÍA NO COMPACTADA COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE ICTUS JUVENIL

Pérez Matos, J.A.; Ávila Fernández, A.; García Alvarado, N.; Almansa Castillo, R.; Jamilena López, Á.; Gisbert Tijeras, E.; Morales Casado, M.I.; Segundo Rodríguez, J.C.; Layos Romero, A.; Muñoz Escudero, F.; Lobato Casado, P.; Ayuga Loro, F.; Morín Martín, M.D.M.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Presentación de un caso y revisión de la literatura de ictus isquémico juvenil como primera manifestación de miocardiopatía no compactada.

Material y métodos: Mujer de 49 años fumadora de 20 cigarrillos/día sin otros antecedentes. De forma brusca comienza con torpeza motora fina en mano izquierda y dificultad para la articulación del lenguaje. Es traída a nuestro centro como código ictus, desactivándose a su llegada por escasa afectación de NIHSS. No hay historia familiar ni otros datos de interés en la anamnesis.

Resultados: Analítica y TC normales. En placa de tórax cardiomegalia y signos indirectos de hipertensión pulmonar. Electrocardiograma en ritmo sinusal a 85 lpm, con imagen en bloqueo de rama izquierda. RMN cerebral con lesión isquémica subaguda frontal derecha. EDTSA normal. Ecocardiograma: ventrículo izquierdo dilatado con hipertrabeculación y FEVI severamente deprimida (15%).Se amplía estudio con RMN cardiaca que confirma severa dilatación del ventrículo izquierdo, globuloso con aumento marcado de la trabeculación anterolateral y posterolateral con criterios de no compactación. Se inicia tratamiento con acenocumarol y finalmente se procede al implante de DAI con terapia de resincronización cardiaca.

Conclusión: La miocardiopatía no compactada es una enfermedad genética por mutaciones en genes que codifican para proteínas musculares o nerviosas. Esto resulta en un defecto de la compactación miocárdica durante la embriogénesis. Suele manifestarse por insuficiencia cardiaca y arritmias malignas y se han descrito fenómenos embólicos hasta en el 24%. El diagnóstico puede realizarse por ecocardiograma y RMN cardiaca. La prevención de embolismos se realiza con antiagregación, salvo que haya fibrilación auricular o insuficiencia cardiaca asociada, en el que se indica anticoagulación. El DAI-TRC es útil para mejorar la insuficiencia cardiaca y prevenir arritmias malignas.

ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL INFLAMATORIA, UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA

Fernández Fernández, E.; Fernández Fernández, J.; Terrero Rodríguez, J.M.; Peña Martínez, J.; Arias Rodríguez, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos: Tener presente la angiopatía amiloide cerebral inflamatoria (AAC-I) en el diagnóstico diferencial de lesiones expansivas intracraneales.

Material y métodos: Se presentan dos pacientes que debutan con clínica de desorientación, cefalea, alteración de memoria reciente y trastorno conductual. TAC craneal al ingreso, mostraba zonas de extenso edema, que sugería lesión expansiva intracraneal. En RM presentan zonas de hiperintensidad parcheada en secuencia FLAIR, así como múltiples depósitos de hemosiderina córtico-subcorticales bilaterales. Uno de ellos presentaba además restos de hematoma lobar antiguo.

Resultados: Aplicando los criterios propuestos para el diagnóstico de AAC-I se establece en ambos pacientes el diagnóstico de AAC-I probable. Se inicia tratamiento con corticoides (uno de ellos recibe megadosis de metilprednisolona seguido de dexametasona en pauta descendente; el otro, dexametasona 12 mg/diarios y posterior pauta descendente). Ambos presentan excelente evolución clinico-radiológica.

Conclusión: Aunque no es frecuente, la AAC-I debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de las lesiones expansivas intracerebrales. Tiene unas características clínico-radiológicas que permite establecer un diagnóstico de probabilidad, evitando la morbimortalidad de la biopsia cerebral. Un tratamiento precoz con dosis altas de corticoides logra una franca mejoría clínica y radiológica.

MUTACIÓN VAL34LEU DEL FACTOR XIII DE LA COAGULACIÓN COMO FACTOR DE RIESGO DE TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS

Duque Holguera, M.; Jiménez Caballero, P.E.; Serrano Cabrera, A.; Barragán Prieto, A.; Romero Cantero, V.; Portilla Cuenca, J.C.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: El factor XIII de la coagulación participa en la estabilización del coágulo de fibrina. La variante Val34Leu de dicho factor ha sido descrita como factor de riesgo de microangiopatía trombótica, de hemorragia, de valor indiferente e incluso como factor protector contra infarto de miocardio o trombosis venosa profunda, sin haber encontrado publicaciones que la asocien con trombosis de senos venosos cerebrales. Nuestro objetivo es plantear si existe mayor predisposición a la trombosis de senos en los portadores homocigotos de esta mutación.

Material y métodos: Descripción de una serie de casos.

Resultados: Caso 1: Mujer, 39 años, antecedentes de migraña sin aura. Usuaria de anticonceptivos orales. Acude por cefalea progresiva, parestesias en brazo derecho y alteración del lenguaje intermitentes. Se realizó TC craneal con hiperdensidad en seno recto y transverso sin relleno tras contraste. La RM cerebral mostró una trombosis de los senos durales. El estudio habitual de trombofilia fue negativo. Se solicitó estudio ampliado, mostrándose portadora homocigota de la variante Val34Leu del Factor XIII. Caso 2: Mujer, 44 años, usuaria de anticonceptivos orales. Acude por cefalea progresiva occipital,

con vómitos e inestabilidad. Se realizó TC craneal con hiperdensidad en convexidad derecha con signo del delta vacío en fase venosa. La RM cerebral confirmó trombosis del seno longitudinal superior con infarto venoso parietal. En el estudio de trombofilia resultó portadora homocigota de la variante Val34Leu del Factor XIII.

Conclusión: Los portadores homocigotos de la mutación Val34Leu del factor XIII de la coagulación podrían presentar un riesgo incrementado para el desarrollo de trombosis de senos venosos cerebrales.

ENFERMEDAD DE DEGOS CON AFECTACIÓN DE SNC. A PROPÓSITO DE UN CASO

Villa López, M.; Pérez Rodríguez, A.; Méndez Burgos, A.; Rosón, M.; Pire García, P.; Lillo Triguero, L.; Castillo, L.; Barriga Hernández, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La enfermedad de Degos es una vasculopatía sistémica muy poco frecuente y de mal pronóstico que se caracteriza por lesiones cutáneas y en los casos graves afectación visceral, la más frecuenta digestiva y de SNC. El fallecimiento ocurre a los 2-3 años de la afectación visceral

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión de la literatura

Resultados: Mujer de 47 años, diagnosticada desde 2012 de enfermedad de Degos cutánea. En diciembre de 2016 presenta exacerbación de lesiones papulosas cutáneas y progresiva hemiparesia y hemihipoestesia izquierdas, con empeoramiento brusco por lo que es remitida a nuestra UI. Hallazgos: TAC y RM: hematoma subdural derecho y lesión isquémica en territorio de ACM derecha. Monitorización ECG FA (se inicia anticoagulación). Arteriografía: lesiones compatibles con vasculitis SNC (estudio reumatológico negativo). PL: proteinorraquia 201.60mg/dL. Tras considerar en diagnóstico de enfermedad de Degos grave en fase activa se inician corticoides, a pesar de ello presenta paraparesia con lesión cervical en RM por lo que se inician inmunoglobulinas a la espera de aprobación de eculizumab. Tras el inicio de eculizumab, nueva lesión isquémica mesencefálica. La progresión de los síntomas neurológicos pese a 3 dosis de eculizumab recibidas, la inmunosupresión y la broncoaspiración, contribuyeron al fallecimiento por neumonía la tercera semana

Conclusión: Se han publicado casos con respuesta a inmunoglobulinas y a eculizumab, lamentablemente, en nuestro caso, ninguna de las dos terapias resultó efectiva para frenar la progresión. Son necesarios más estudios respecto a la fisiopatología de esta enfermedad, de cara a ampliar las opciones terapéuticas

MIELITIS: ESPECTRO CLÍNICO, EPIDEMIOLÓGICO Y ETIOLÓGICO DE UNA SERIE MULTICÉNTRICA

Oses Lara, M. [1]; Acebrón Sánchez-Herrera, F. [2]; Querejeta Coma, A. [1]; Escribano Paredes, B. [2]; Corral Corral, I. [2]; Ginestal López, R. [1]; Zamarbide Capdepon, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El término mielitis hace referencia a un proceso inflamatorio de la médula espinal que puede ser debido a múltiples etiologías. Describimos una serie de pacientes con un primer episodio de mielitis con el objetivo de analizar las características epidemiológicas, radiológicas, y clínicas, así como las diferentes etiologías y su pronóstico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo en el que se incluyeron todos los pacientes de dos hospitales terciarios de Madrid con primer episodio de mielitis entre enero de 2007 y enero de 2017.

Resultados: Identificamos 49 pacientes con mielitis (22 varones y 27 mujeres) con edad media de 43 años. El tiempo medio hasta la consulta fue de 44 días. Un 67% de los pacientes presentaron síntomas sensitivos y motores. Las lesiones identificadas fueron principalmente: únicas, de localización cervical (51%) y con captación de gadolinio (63%). El estudio de líquido cefalorraquídeo demostró inflamación en todos los casos mediante la presencia de pleocitosis (38%), bandas oligoclonales (53%) o hiperproteinorraquia. La mayoría recibieron corticoides intravenosos, y alcanzaron una escala de Rankin modificada al año menor o igual a 2. Los diagnósticos finales más frecuentes fueron mielitis idiopática (40%), esclerosis múltiple (33%), y mielopatía asociada a VIH (4%).

Conclusión: La mielitis es una entidad heterogénea, poco frecuente, que afecta principalmente a pacientes jóvenes. La mayoría de nuestros pacientes, presento síntomas sensitivos y motores de forma simultánea. El diagnóstico más común fue el de mielitis idiopática, siendo muy poco frecuentes las mielitis infecciosas. El tratamiento de elección fueron los corticoides, consiguiendo buena situación funcional de forma evolutiva global.

HALLAZGOS NEUROGRÁFICOS EN LA POLINEUROPATÍA DEL SÍNDROME DE CHURG STRAUSS (SCS), LA IMPORTANCIA DEL MOMENTO DEL ESTUDIO

Garnés Sánchez, C.M. [1]; De Mingo Casado, P. [2]; Sáez Gallego, M.V. [2]; Ortigosa Gómez, S. [2]; Vázquez Alarcón, P. [2]; De San Nicolás Fuertes, D. [2]; Martínez Puerto, A.M. [2]; Dudekova, M. [3]; López López, M. [3]; Torres Alcazar, A. [3]; Espinosa Oltra, T. [1]; Martín Martos, F. [4]; Guzmán Martín, A. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Quesada López, M. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Fuentes Ramírez, F.A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Neurología. Hospital U. Santa Lucía; 4. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: La granulomatosis eosinofílica con poliangitis ó SCS es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño tamaño caracterizada por asma y eosinofilia. La neuropatía periférica, por isquemia de los vasa nervorum aparece frecuentemente, pudiendo ser el síntoma de debut. Describir hallazgos neurográficos precoces en SCS.

Material y métodos: Varón de 66 años, antecedentes de asma

bronquial alérgica y rinitis, ingresó por debilidad global progresiva de 10 días de evolución predominantemente en miembros inferiores. Exploración física: iliopsoas, tibiales anteriores y extensores del primer dedo 3/5, tibiales posteriores 4/5, reflejos aquíleos abolidos, hipoestesia algésica y vibratoria en extremidades inferiores.

Resultados: Estudio neurofisiológico al ingreso: reducción de amplitudes de potenciales motores evocados (CMAP) en peroneal y tibial posterior de ambos lados al estimular en localización proximal "¿bloqueos?". Se pautaron Inmunoglobulinas. Analítica: eosinofilia y positividad de c-ANCA y P-ANCA. Estudio neurofisiológico al noveno día: desaparición de los "bloqueos" con significativa reducción de amplitudes de CMAP en extremidades inferiores. Se pautaron corticoides e inmunosupresores, con mejoría de fuerza y persistencia de las disestesias en pies.

Conclusión: Presentamos un caso con presencia inicial de reducciones de amplitud del CMAP localizadas proximalmente en sitios de lesión no habitual, mostrando a los 9 días una reducción en la amplitud del CMAP proximal y distal. Etiológicamente estos "pseudobloqueos" evidenciados precozmente pueden corresponder a afectación desmielinizante transitoria previa a la degeneración axonal. De acuerdo con la bibliografía disponible, diferenciar la desmielinización focal del bloqueo axonal en vasculitis sistémicas puede ser imposible precozmente, siendo necesaria la realización de estudios seriados, dadas sus implicaciones diagnósticas y pronósticas.

TOXINA BOTULÍNICA EN PACIENTES CON ACÚFENOS SOMÁTICOS

Mínguez Olaondo, A. [1]; Piera Balbastre, A. [2]; Láinez Andrés, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: El tratamiento farmacológico es la primera opción en el manejo de acúfenos somáticos. Estrategias como benzoDíazepinas, acupuntura, antidepresivos, estimulación eléctrica para relajación muscular o medicamentos que actúan como neuromoduladores como inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) y anticonvulsivantes son los más usados. En algunos casos de inefectividad, la toxina botulínica (BoNT-A) ha sido útil en pacientes con acúfenos somáticos. Presentamos aquí nuestra experiencia con 4 pacientes con acúfenos somáticos a los que se les ha infiltrado BoNT-A con buena tolerancia.

Material y métodos: Seis pacientes (5 varones y 1 mujer de entre 39 y 74 años) con acúfenos somáticos refractarios a fármacos fueron tratados con administración de BoNT-A. Administramos 45-100 UI de BoNT-A reconstituida. La afectación se ha medido mediante la clasificación de "Tinnitus Handicap Inventory" (THI) previo y posterior a la infiltración. La administración fue repetida en caso necesario con 3 meses de margen entre cada administración.

Resultados: Sólo un paciente presentó acúfenos tras causa conocida (barotrauma). Sólo un paciente asocia trastorno de la articulación témporomandibular. En los 4 pacientes ha mejorado en la intensidad y frecuencia en un 85% tras la infiltración, logrando un THI postinfiltración en todos ellos de 1. En 2 pacientes se mantiene adicionalmente la administración de toxina botulínica con protocolo PREEMPT por migraña crónica con buena tolerancia y mejoría de >50%.

Conclusión: BoNT-A es una alternativa terapéutica para pacientes con acúfenos somáticos refractarios a otros tratamientos. No hemos observado efectos adversos y sí un claro beneficio tras la administración.

MIELOPATÍA CERVICAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE WHIPPLE

Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Telenti Asensio, M. [2]; Martínez Rodríguez, L. [1]; García-Cabo Fernández, C. [3]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Fernández Suárez, J. [2]; Morís de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias

Objetivos: La enfermedad de Whipple (EW) es una enfermedad producida por la bacteria Tropheryma whipplei (TW). La sintomatología neurológica en ausencia de síntomas sistémicos es infrecuente. Presentamos un caso de EW que se manifiesta con clínica medular de manera aislada

Material y métodos: Paciente de 66 años que consulta por alteración de la marcha de un año de evolución sin clínica a otro nivel, la exploración muestra disminución de sensibilidad profunda en miembros inferiores, sin datos de piramidalismo, siendo el resto del examen neurológico y sistémico normal. Los potenciales evocados somatosensoriales muestran un defecto en la vía somestésica cordonal posterior y la resonancia magnética cervical sin contraste detecta una lesión hiperintensa en T2 que afecta a los cordones posteriores desde C2 hasta T1, sin edema asociado, siendo el parénquima cerebral normal. Se realizó analítica sanguínea con bioquímica completa, estudio inmunológico y serologías, así como estudios licuorales incluyendo bioquímica, serologías, inmunología y citología con resultados normales, a excepción de PCR positiva para TW en sangre y en líquido cefalorraquídeo siendo negativa en heces y saliva. Se detectó nuevamente PCR positiva para TW en una segunda determinación en sangre realizada 15 días más tarde.

Resultados: Se inicia tratamiento con Ceftriaxona durante 14 días con buena respuesta clínica y continuando de forma prolongada con Trimetropim-Sulfametoxazol vía oral.

Conclusión: La mielopatía cervical con afectación cordonal posterior puede ser una forma de manifestación aislada de EW que requiere un alto nivel de sospecha clínica.

NEUROCOOPERACIÓN EN ÁFRICA: EXPERIENCIA Y PROYECTO DE LIBERIA

Oses Lara, M. [1]; Machio Castello, M. [1]; Montojo Villasanta, T. [1]; Vélez Arribas, S. [2]; Navas Vinagre, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Aita Menni

Objetivos: Liberia es uno de los países más pobres del mundo con un sistema sanitario muy deficitario, sin la presencia de neurólogos de forma habitual. Los objetivos son describir las características clínicas y demográficas, así como la intervención realizada sobre pacientes atendidos en un consultorio provisional de neurología general en Monrovia.

Material y métodos: Tras campaña de información poblacional, se recibieron a pacientes con patología neurológica durante tres días, en 4 consultas simultáneas por especialistas de neurología. Se realizó un estudio transversal de los pacientes atendidos.

Resultados: Se atendieron 170 pacientes (43% hombres, 57% mujeres), edad media: 43 años. Ninguno había recibido valoración neurológica previa. 22 fueron niños (edad media: 7 años), patologías: secuelas neurológicas secundarias a infecciones del SNC o daño cerebral perinatal (n:10), retraso del desarrollo psicomotor (n:6) y epilepsia (n:6). Entre los adultos, la patología neurológica más prevalente fue la enfermedad cerebrovascular (n:36), las polineuropatías de probable origen carencial/metabólico (n:30) y epilepsia (n:12). Como principal factor de riesgo cardiovascular, destaca la HTA no controlada. Las intervenciones realizadas en la comunidad abarcaron desde la educación a la población en hábitos de vida saludable, ejercicios de rehabilitación motora e inicio de tratamientos farmacológicos insistiendo en la importancia de la adherencia terapéutica.

Conclusión: Los pacientes atendidos son población joven, con patologías neurológicas prevenibles y tratables si hubiera una cobertura sanitaria básica. Es fundamental la educación de la población en términos de prevención, así como continuar el apoyo a estructuras sanitarias locales para favorecer la presencia de la atención especializada y la formación de personal local.

Neurología General P6

UTILIDAD DEL REGISTRO EEG CONVENCIONAL EN PACIENTES AMBULATORIOS

Navacerrada Barrero, F.J. [1]; Oliva Navarro, J. [2]; Jiménez Jiménez, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: El objetivo primario de este trabajo es revisar la utilidad del electroencefalograma (EEG) convencional en la práctica neurológica ambulatoria en términos de impacto sobre el diagnóstico y/o el tratamiento.

Material y métodos: Revisión de 337 historias clínicas provenientes de un hospital comarcal (n: 181) y un hospital de tercer nivel (n: 156), que incluyen pacientes adultos (>16 años) con EEG convencional realizado en régimen ambulatorio con análisis de su utilidad global y por subgrupos de indicaciones.

Resultados: De 337 pacientes revisados, el EEG tuvo impacto sobre el diagnóstico en 27 (8%) y sobre el tratamiento en 41 (12,1 %). La indicación más frecuente de un EEG en este contexto es el estudio de eventos paroxísticos o episódicos sin diagnóstico (37,3%) mostrando en nuestro trabajo una baja rentabilidad en términos diagnósticos (4,7%). El mayor impacto del EEG se observó en el grupo de pacientes en estudio de una primera crisis (diagnóstico 50%, tratamiento 31%). La sensibilidad para la detección de descargas epileptiformes interictales (DEIs) en pacientes con epilepsia fue similar entre los dos centros (30,3% y 23,5%) y a su vez concordante con lo publicado en la literatura. La prevalencia de (DEIs) en pacientes con síncope y eventos paroxísticos o episódicos es similar a la población general.

Conclusión: La utilidad del EEG convencional en el contexto ambulatorio, en términos de impacto sobre el diagnóstico y/o el tratamiento, depende directamente del tipo de indicación, siendo especialmente valioso en el manejo de una primera crisis, pero de una rentabilidad muy discreta para el resto de indicaciones.

ENDOCARDITIS MARÁNTICA COMO CAUSA INFRECUENTE DE ICTUS. SERIE DE CASOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BELLVITGE

Núñez Guillén, A.; Campoy Díaz, S.; González Herrero, B.; Martínez Yelamos, A.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Exponer la endocarditis marántica como grupo infrecuente de endocarditis asociado mayoritariamente a neoplasias. La presentación de focalidad neurológica como debut clínico de una endocarditis marántica es infrecuente y su diagnóstico y tratamiento pueden ser muy heterogéneos según la forma de presentación.

Material y métodos: Realizamos una revisión de pacientes con diagnóstico de endocarditis marántica (EM) ingresados en nuestro centro entre 2010-2017. Analizamos datos epidemiológicos, clínica de presentación y enfermedad causante de la EM. Asimismo, valoramos tratamiento indicado y mortalidad tras el diagnóstico.

Resultados: En este periodo encontramos 5 casos de EM, de las cuales un 80% se asociaron a neoplasia. El tipo de neoplasia asociada más frecuentemente fue adenocarcinoma. La forma de presentación neurológica mayoritaria fue como ictus con afectación ACM izquierda/derecha. El diagnóstico se realizó principalmente con RM que demostró un patrón de cielo estrellado característico de EM. La ETT y ETE demostraron algún hallazgo en 3 de los casos, en forma de vegetaciones con hemocultivos repetidamente negativos. El tratamiento anticoagulante se indicó en el 60% de los casos con HBPM para manejo más sencillo. La mortalidad fue del 60% con una esperanza de vida tras el diagnóstico de pocas semanas.

Conclusión: La endocarditis marántica precisa una alta sospecha diagnóstica en paciente sin enfermedad sistémica evidente con afectación neurológica de aparición brusca. La RM con un patrón característico es la prueba clave para su sospecha. A pesar de la demora diagnóstica, su diagnóstico en estadios avanzados en caso de neoplasia conlleva un muy mal pronóstico.

UTILIDAD DEL VIDEO-ELECTROENCEFALOGRAMA EN NEONATOS

Garnés Sánchez, C.M. [1]; De San Nicolás Fuertes, D. [2]; Ortigosa Gómez, S. [2]; Vázquez Alarcón, P. [2]; Martínez Puerto, A.M. [2]; Espinosa Oltra, T.

[1]; Quesada López, M. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; De Mingo Casado, P. [2]; Martín Martos, F. [3]; López López, M. [4]; Dudekova, M. [4]; Torrez Alcázar, A.D. [4]; Díaz Jiménez, I. [1]; Sáez Gallego, M.V. [2]; Guzmán Martín, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía; 4. Servicio de Neurología. Hospital U. Santa Lucía

Objetivos: Describir los hallazgos electroencefalográficos, motivos de solicitud y etiología de las crisis neonatales.

Material y métodos: Revisión de video-electroencefalogramas (VEEG) solicitados a pacientes ingresados en Neonatología y UCI-Neonatal desde enero de 2015 a abril de 2017 en nuestro hospital, 125 pacientes, 69 varones y 56 mujeres, con edades entre los 1 y los 46 días.

Resultados: Entre los motivos de solicitud se encontraban; encefalopatía (38%), crisis neonatales (18%), episodios paroxísticos (25%) u otras. Entre las etiologías destacaba la encefalopatía hipóxico-isquémica (45%), ictus isquémicos (5%), hemorragias (6%), alteraciones metabólicas (3%), encefalopatías (11%), infecciones (5%), sin patología basal (18%), el restante se distribuían entre crisis neonatales benignas, encefalopatías epilépticas o errores innatos del metabolismo. Los hallazgos electroencefalográficos fueron normales (67%), anomalías focales (12%), multifocales (15%), crisis electroclínicas (2%) y status epilépticos (4%).

Conclusión: Identificar la presencia y etiología de las crisis neonatales supone un reto dadas sus implicaciones pronósticas y de tratamiento. De acuerdo con la literatura, nuestro estudio muestra que la etiología más frecuente de las crisis neonatales es la encefalopatía hipóxico-isquémica, seguida de las lesiones estructurales (ictus o hemorragia). Crisis focales clónicas o tónicas sugieren buen pronóstico debido a su asociación con lesiones focales, la postura tónica generalizada, automatismos orales o mioclonías sugieren lesión difusa del sistema nervioso central, mostrando en el EEG anomalías multifocales y confiriendo peor pronóstico. Por otro lado, los neonatos muestran una elevada incidencia de episodios paroxísticos no epilépticos, como tremulaciones o movimientos inespecíficos, que se correlacionaran con VEEG normal.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL (TVC) EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Méndez del Barrio, C.; Lebrato Hernández, L.; Pardo Galiana, B.; Escudero Martínez, I.

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La Trombosis Venosa Cerebral (TVC) representa el 0.5-1% de los ictus y suponen un reto diagnóstico y terapéutico. Nuestro objetivo es describir y analizar variables clínicas y radiológicas una serie de casos de TVC.

Material y métodos: Presentamos una serie de 41 pacientes con TVC desde 2008-2016 en nuestro centro. Se recogen datos demográficos, clínicos y radiológicos. Se realiza un análisis descriptivo y un análisis univariante.

Resultados: De los 41 pacientes, 28 (69%) fueron mujeres. La edad media fue de 42,86. Presentaron cefalea el 93% y papiledema el 78%. Debutaron con crisis epilépticas 14 (34%). El seno trasverso fue el más frecuentemente trombosado (68%), un 17% de los pacientes tuvo afectación del sistema venoso profundo y ninguno presentó trombosis aislada cortical. Respecto a la etiología en un 21% no se identificó causa, 21% tomaban ACHO's y el resto se atribuía a otras causas. La tasa de recurrencia fue en 3 pacientes (7.3%). De los pacientes con neuroimagen vascular de control, en un 72.7% había recanalización. La tasa de mortalidad fue de 12%. En el análisis univariante encontramos que la afectación del sistema venoso profundo se asoció con menores tasas de recanalización (72.7% vs 0%,p=0,037) y mayor tasa de recurrencia (33.3% vs 2.9%,p=0,009).

Conclusión: La TVC es una entidad a tener en cuenta ya que sin tratamiento el pronóstico puede ser infausto. La etiología y formas de presentación pueden ser diversas, siendo la cefalea el síntoma más frecuente. En nuestra serie la afectación del sistema profundo presenta mayores tasas de recurrencia y peores de recanalización.

DETERIORO COGNITIVO FRONTOSUBCORTICAL ASOCIADO A PSICOSIS ALUCINATORIA Y TEMBLOR COMO MANIFESTACIONES DE UN SÍNDROME DE KLINEFELTER EN LA EDAD ADULTA

González Sánchez, M. [1]; Puertas Martín, V. [1]; López Álvarez, J. [2]; Herrero San Martín, A. [1]; Llamas Velasco, S. [1]; Pérez Martínez, D.A. [1]; Villarejo Galende, A. [1]

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

Objetivos: El síndrome de Klinefelter es una cromosomopatía 47XXY que afecta a uno de cada mil varones nacidos vivos. Comúnmente infradiagnosticado, es la causa más frecuente de infertilidad. En algunos casos se asocia con manifestaciones neurológicas como temblor y trastornos conductuales y afectivos, que se han descrito principalmente en la infancia y edad adulta temprana.

Material y métodos: Varón de 56 años sin antecedentes de interés salvo SAHS en estudio. Presenta un cuadro de temblor cefálico y postural en miembros superiores desde la adolescencia, que se había hecho más acusado en los últimos años. Alrededor de los 50 años comienza a presentar síntomas neuropsiquiátricos consistentes en ansiedad, impulsividad manifiesta con riesgo de autolisis y episodios de alucinaciones visuales, auditivas y cinestésicas. En los últimos cuatro años desarrolla disfunción eréctil secundaria a un hipogonadismo hipergonadotrópico.

Resultados: En la exploración neurológica se observa temblor cefálico en no-no y de acción y postural en ambos miembros superiores, y en el estudio neuropsicológico una disfunción cognitiva leve de perfil fronto-subcortical. El estudio analítico mostró una elevación de gonadotropinas con descenso de los niveles de testosterona sin otras alteraciones, y la resonancia magnética cerebral fue normal. Se pidió un cariotipo, que confirmó la presencia de un Síndrome de Klinefelter (47, XXY).

Conclusión: El síndrome de Klinefelter puede cursar con manifestaciones neurológicas de inicio en la edad adulta. Es preciso tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial del temblor esencial y trastornos neuropsiquiátricos, si se evidencia disfunción sexual o infertilidad asociadas. El análisis de gonadotropinas puede orientarnos en el diagnóstico.

ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Marrero González, P.; Guisado Alondo, D.; Painous Martí, C.; Querol Gutiérrez, L.A.

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

Objetivos: Describir clínica, pruebas complementarias y respuesta al tratamiento (se muestran vídeos pre y postratamiento) de dos pacientes con diagnóstico clínico de encefalitis límbica y anticuerpos anti-peroxidasa tiroidea (anti-TPO) positivos.

Material y métodos: Caso 1:Varón de 22 años sin antecedentes de interés que ingresa en semicríticos por desinhibición, agitación, labilidad emocional, alteración del lenguaje, discinesias faciales, taquicardia y sudoración de 24h de evolución. Había presentado cuadro febril la semana previa. Caso 2:Mujer de 26 años con antecedentes de hipotiroidismo por tiroiditis de Hashimoto y enfermedad de Addison que ingresa en psiquiatría por cuadro subagudo (1.5 meses) consistente en síntomas psiquiátricos, alteración de memoria reciente/trabajo y déficits ejecutivos, junto con fiebre los primeros días y síncopes (disfunción autonómica).

Resultados: En ambos casos los anticuerpos antireceptores de superficie neuronal fueron negativos en líquido cefalorraquídeo (LCR) y en suero, anticuerpos antineuronales intracelulares negativos, citología/bioquímica de LCR, RMN cerebral y EEG dentro de la normalidad y sin evidencia de neoplasia. En los dos pacientes se objetivaron títulos altos de anti-TPO, por lo que, tras excluir causas alternativas de encefalitis, se orientaron como encefalopatías de Hashimoto y se iniciaron corticoides con una buena evolución en el caso 2, quedando asintomática a los dos meses. El caso 1 en cambio continuó empeorando, añadiéndose crisis comiciales y piramidalismo bilateral, por lo que se realizó plasmaféresis con una buena respuesta.

Conclusión: Los anti-TPO pueden ser la única evidencia de etiología autoinmune en pacientes con un cuadro clínicamente compatible con una encefalitis límbica que presentan una buena respuesta al tratamiento inmunomodulador, no solo corticoideo.

VASOESPASMO CEREBRAL TRAS CUADRO DIARREICO AGUDO: EL PAPEL DEL MAGNESIO EN LA VASCULATURA CEREBRAL

García Sáez, R. [1]; Pérez Pérez, A. [1]; Rosati, S.D. [2]; Delgado Suárez, C. [1]; Parejo Carbonell, B. [1]

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

Objetivos: El magnesio es el ión intracelular divalente más abundante. Presenta un rol fundamental en el metabolismo, participa en el mantenimiento de la excitabilidad de la membrana celular y posee un efecto vasodilatador directo mediante múltiples mecanismos. La hipomagnesemia es conocida como causa de vasoespasmo coronario, pero solo existe un caso descrito en la literatura de vasoespasmo cerebral en humanos secundario a esta alteración iónica. Presentamos un caso de vasoespasmo cerebral secundario a hipomagnesemia tras un síndrome diarreico agudo.

Material y métodos: Varón de 50 años con consumo enólico crónico y tratamiento con omeprazol. Acudió a urgencias por cuadro diarreico agudo de una semana de evolución, donde comenzó con alteración brusca del lenguaje. En la exploración se objetivó flutter ocular y síndrome hemisférico izquierdo completo.

Resultados: Se realizó TC craneal basal sin alteraciones, y angioTC multifase que mostró vasoespasmo difuso en múltiples arterias de la circulación carotídea izquierda. Analíticamente, destacaba hipomagnesemia grave (0.7 mg/dL), hipocalcemia e hipopotasemia. Tras la corrección iónica intensiva, la focalidad hemisférica izquierda se resolvió de forma progresiva. Se realizó RM cerebral que mostró resolución del vasoespasmo sin otras alteraciones. Clínicamente, permanecieron datos clínicos compatibles con encefalopatía de Wernicke que fue resolviéndose durante la semana posterior.

Conclusión: Nuestro caso sugiere que la hipomagnesemia puede causar, al igual que en la circulación coronaria, alteración de la dinámica vascular a nivel cerebral. Consideramos necesario incidir en la investigación de esta alteración iónica, así como incluirla en el diagnóstico diferencial de pacientes con causas predisponentes y focalidad neurológica aguda.

FILM-ARRAY: UNA NUEVA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO URGENTE DE LAS MENINGITIS Y MENINGOENCEFALITIS INFECCIOSAS

Castañón Apilánez, M. [1]; Suárez Santos, P. [1]; García Rúa, A. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Martínez Rodríguez, L. [1]; Abreu Salinas, F. [2]; Castelló Abietar, C. [2]; Morís de la Tassa, G. [1]; Telenti Asensio, M. [2]

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

Objetivos: El panel FilmArray meningitis (FA-ME) es una PCR múltiple que detecta 14 patógenos diferentes en líquido cefalorraquídeo en aproximadamente una hora, permitiendo así la instauración temprana de una terapia dirigida. Nuestro objetivo fue comparar los resultados obtenidos con el FA-ME y las técnicas diagnósticas habituales.

Material y métodos: Se analizaron de forma prospectiva un total de 56 muestras de LCR de pacientes con sospecha de meningitis infecciosa, entre noviembre 2016 y mayo 2017, comparándose los resultados obtenidos mediante FA-ME y las técnicas urgentes convencionales (TUC): tinción Gram y antígenos de neumococo y cripotococo. Los resultados positivos del FA-ME se confirmaron posteriormente mediante cultivo para los casos de bacterias y hongos y PCR para los virus.

Resultados: De las 56 sospechas iniciales de infección de SNC, 23 fueron finalmente confirmadas. De estas 23, el FA-ME fue positivo

en el 61% (14 casos: Streptococcus Pneumoniae en 8, Haemophylus Influenzae en 2, Cryptococcus en 1, Enterovirus en 2 y VHS-2 en 1), confirmadas posteriormente por las técnicas habituales. Las TUC identificaron el patógeno en el 39% de las muestras (9 casos). Tres de las muestras no pudieron ser diagnosticadas por tratarse de gérmenes no incluidos en el panel (Capnocytophaga Canimorsus en 1 caso y Mycobacterium Tuberculosis en 2). En los 6 LCR restantes todos los estudios microbiológicos fueron normales.

Conclusión: A pesar del pequeño tamaño de la muestra, el FA-ME se muestra como una herramienta muy útil en el diagnóstico etiológico urgente de las meningitis infecciosas, superando en la identificación del patógeno a las técnicas convencionales.

MENINGITIS ASÉPTICA Y MIELITIS LONGITUDINAL SIMULTÁNEAS EN PACIENTE CON LES: A PROPÓSITO DE UN CASO

Almansa Castillo, R.; Garrido Robles, J.A.; Segundo Rodríguez, J.C.; Morales Casado, M.I.; Ayuga Loro, F.; Rodríguez Peguero, F.J.; Layos Romero, A.; Pérez Matos, J.A.; Ávila Fernández, A.; García Alvarado, N.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Describir un caso de mielitis longitudinal en paciente con historia y tratamiento por LES, que debutó inicialmente como cuadro meníngeo, y revisión de la literatura.

Material y métodos: Paciente mujer de 41 años, con antecedentes de Lupus Eritematoso sistémico con nefropatía lúpica, en seguimiento por Reumatología y Nefrología, y en tratamiento con micofenolato y metotrexato. Acude a urgencias por síndrome meníngeo de una semana de evolución. Se realizó analítica, TC craneal urgente y punción lumbar que presentaba pleocitosis neutrofílica, con resto de parámetros dentro de la normalidad. Se inició antibioterapia empírica con ceftriaxona, vancomicina y ampicilina e ingresó a cargo de Neurología como sospecha de meningitis en paciente inmunocomprometida

Resultados: La respuesta clínica fue inicialmente poco favorable, persistiendo cefalea y fiebre de predominio vespertino, y empeorando la pleocitosis del LCR, con viraje linfocitario, ampliando el estudio a etiologías infecciosas infrecuentes con todos los resultados negativos En el día +15 de ingreso comenzó con cuadro subagudo de incontinencia esfinteriana y alteración sensitiva en miembros inferiores, realizando RMN donde se objetivó área extensa de mielitis dorsal. Sospechando origen autoinmune del cuadro se iniciaron megadosis de corticoides con excelente respuesta clínica, continuándose terapia inmunomoduladora de mantenimiento con rituximab.

Conclusión: En el caso de mielitis y LES, se ha descrito la presencia de síntomas prodrómicos con cuadro meníngeo asociado, a menudo en relación a mayor compromiso de la sustancia gris y en el contexto de altos índices de actividad de la enfermedad sistémica

MONONEURITIS MÚLTIPLE SECUNDARIA A INFECCIÓN RESPIRATORIA POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE

García Molina, E.; López Sánchez, J.; Díaz Pérez, J.; Baidez Guerrero, A.E.; Fuentes Rumí, L.; Valero López, G.; Alba Isasi, T.; Vázquez Lorenzo, J.; Jiménez Veiga, J.; Albert Lacal, L.; Morsi Hassan, O.; Martín Fernández, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Se describen como etiología de Mononeuritis Múltiple vasculopatías, diabetes mellitus, enfermedades del tejido conectivo, trastornos hematológicos, amiloidosis, infecciones (Lyme, VIH, hepatitis, lepra..), sarcoidosis, síndrome de Sjögren, vasculits etc. Describimos un caso clínico de una paciente con Mononeuritis Múltiple con una etiología poco descrita en la literatura.

Material y métodos: Mujer de 24 años natural de Honduras que presenta infección respiratoria leve asociada a debilidad de miembros inferiores de predominio derecho de curso progresivo. En la exploración debilidad marcada en dorsiflexión de ambos pies y leve déficit en flexión plantar del pie derecho. Además presenta hipoestesia termoalgésica en cara anterior de pierna derecha y cara anterior de ambos pies, arreflexia aquílea bilateral y resto de reflejos miotáticos conservados.

Resultados: En neurografía objetivamos una neuropatía axonal en nervios peroneales comunes bilaterales y tibial posterior derecho. La analítica muestra un aumento de reactantes de fase aguda. La inmunología, ECA, gangliósidos, serología y estudio de líquido cefalorraquídeo resulta normal. En radiografía de tórax se aprecia un infiltrado intersticial en bases que se confirma en TC. La broncoscopia confirma un patrón inflamatorio en citometría y el cultivo de líquido pleural resulta positivo para Haemophilus influenziae. Se inicia antibioterapia y prednisona. La paciente mejora tanto respiratoriamente como neurológicamente. Tras 1 mes estudio neurográfico normal y Tras 3 meses TC de tórax normal.

Conclusión: Pensamos que el mecanismo autoinmune parainfeccioso fue la causa de la Mononeuritis Múltiple. Esta etiología se debe de tener en cuenta ya que el inicio de inmunosupresores pueden empeorar el cuadro infeccioso si no es tratado previamente.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA INFECCIÓN POR VIRUS VARICELA ZÓSTER. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Esteban de Antonio, E.; López Anguita, S.; Saldaña Díaz, A.I.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: El virus varicela zóster (VVZ) es un herpesvirus neurotropo que puede afectar al sistema nervioso (SN) central y periférico, tanto en infección primaria como en reactivación, presentando los pacientes ancianos e inmunodeprimidos mayor riesgo de reactivación y peor pronóstico. El objetivo es describir las características clínicas y epidemiológicas de las complicaciones neurológicas del VVZ en nuestro centro.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente las historias clínicas de 421 pacientes hospitalizados, entre 2010 y 2016, con diagnóstico principal o secundario de herpes zóster o sus complicaciones. Se recogieron datos demográficos, clínicos, de laboratorio, tratamiento y existencia de secuelas.

Resultados: De las 421 historias revisadas, 22 pacientes

presentaron complicaciones en el SN. Los tipos de afectación fueron meningoencefalitis (n=7, 32%; uno con vasculitis secundaria), meningitis (n=4, 18%), radiculitis (n=3, 14%), síndrome de Ramsay Hunt (n=5, 23%) y otras neuropatías craneales (n=3, 14%). La media de edad fue 60 años, siendo 11 pacientes (50%) inmunodeprimidos. En 5 pacientes (23%) no se objetivaron lesiones cutáneas de herpes zóster asociadas. Se realizó PCR en LCR en 12 pacientes, siendo positiva en 8 (66%). Todos recibieron tratamiento con aciclovir intravenoso y 6 pacientes (27%) también corticoides. La mayoría (n=13; 59%) presentaron secuelas neurológicas tras el alta, destacando alteración cognitiva en el 43% de las encefalitis.

Conclusión: En nuestra serie, las complicaciones neurológicas por VVZ fueron variadas. La mitad de los pacientes eran inmunodeprimidos. Hasta en el 23% de los casos no se observaron lesiones cutáneas, siendo importante la sospecha clínica. La mayoría presentaron secuelas neurológicas a pesar de recibir un tratamiento adecuado.

EMBOLISMO CEREBRAL PARADÓJICO Y TERAPIA HIDROCEFÁLICA: RELEVANCIA CLÍNICA DE UN FENÓMENO OLVIDADO

Ruiz Ginés, J.A. [1]; Ruiz Ginés, M.Á. [1]; Dusuky Al Turky, A.F. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: El foramen oval permeable (FOP) es una lesión cardiaca congénita, consistente en una comunicación interauricular presente durante la circulación fetal, que persiste abierta, tras el nacimiento (25% de los individuos), constituyendo una fuente de riesgo embolígeno, ya que trombos organizados en la circulación venosa, pueden circular directamente al territorio cardíaco izquierdo (fenómeno denominado embolismo paradójico), con el consiguiente riesgo de déficit neurológico focal (AIT vs infarto cerebral). El tratamiento de la hidrocefalia perinatal supone, en ocasiones, implantar válvulas derivativas ventrículo-atriales (VDVA), con el consiguiente riesgo cardioembólico sobreañadido. El diagnóstico requiere estudios ecocardiográficos constatando la comunicación atrial derecha-izquierda y el trombo pericatéter. Presentamos un caso de complicación cerebral isquémica cardioembólica, en paciente portadora de FOP y VDVA.

Material y métodos: Mujer de 17 años, con antecedente de hemorragia cerebral perinatal, portadora de VDVA secundaria a hidrocefalia arreabsortiva posthemorrágica. Ingresa por trastorno sensitivo hemicorporal izquierdo, brusco, compatible con ictus talámico derecho.

Resultados: Los estudios ecocardiográficos pusieron de manifiesto la presencia de FOP y trombo intraauricular. La neuroimagen mediante RMN cerebral mostró un infarto subagudo a nivel talámico derecho.

Conclusión: Este caso revela, que, aunque, el FOP sea un hallazgo frecuente y, prácticamente sin repercusión clínica, puede estar implicado como factor adicional de riesgo cardioembólico asociado a la presencia de un cuerpo extraño (catéter auricular permanente) a nivel auricular derecho. Se trata de una situación poco conocida en la práctica neurológica habitual, resultando fundamental, de forma prequirúrgica, realizar los oportunos estudios ecocardiográficos a fin de revelar dicha anomalía congénita, minimizando el riesgo embolígeno asociado.

Neurología General P7

TEMBLOR EN JUGADOR PROFESIONAL DE BILLAR

Delgado Gil, V. [1]; Cabezudo García, P. [2]; Sánchez Relinque, E. [3]; Segura Bruna, N. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); 2. Servicio de Neurociencias. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción); 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital La Línea (La Línea de la Concepción)

Objetivos: El temblor específico de una determinada acción, es una entidad muy poco frecuente. Consiste en un temblor que se presenta de forma exclusiva cuando se realiza un movimiento. Se desconoce la causa de este tipo de temblores, en ocasiones se clasifican dentro del temblor esencial como una variante limitada solo a una acción, aunque existe también la teoría de que se incluyan dentro de las distonías.

Material y métodos: Paciente de 76 años que acude a consulta por temblor invalidante de la mano derecha exclusivamente cuando coge el taco del billar y se dispone a tirar; en ninguna otra postura o situación muestra temblor. El paciente es jugador profesional de billar desde hace 30 años. En la exploración no se objetivan datos de parkinsonismo, cuando el paciente se inclina el cuerpo hacia delante, mantiene la mano derecha por detrás del tronco y estira la izquierda aparece un temblor fino distal en mano derecha. Se realizaron diferentes estudios complementarios: RMN de cráneo, Dat-Scan y analítica todas ellas sin hallazgos patológicos.

Resultados: Temblor específico de una determinada acción. Task-specific tremor.

Conclusión: Presentamos de temblor especifico de acción, en un jugador de billar sin distonía acompañante, existen muchos temblores específicos de acción pero el asociado a jugar el billar aun no estaba descrito en la literatura.

VASOESPASMO CAROTÍDEO BILATERAL REVERSIBLE Y ESTATUS EPILÉPTICO ASOCIADO A CONSUMO DE COCAÍNA: UNA VARIANTE DEL SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE

Ruiz Ginés, J.A. [1]; Ruiz Ginés, M.Á. [2]; Redondo Galán, M.P. [3]; Moreno Presa, R. [4]; Dusuky Al Turky, A.F. [5]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 2. Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Complejo Hospitalario de Toledo; 3. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Toledo; 4. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Toledo; 5. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), descrito por Call y Fleming en 1988, se define como aquella afección que muestra áreas estenóticas segmentarias multifocales a nivel de las arterias cerebrales de mediano y/o gran calibre, con

manifestaciones clínicas que, típicamente, incluyen cefalea en trueno (o en estallido) y, menos frecuentemente, déficits neurológicos focales. Un criterio básico para su diagnóstico, es la potencial reversibilidad clínico-radiológica. Existen varios factores de riesgo bien conocidos, como el consumo de drogas vasoconstrictoras (cocaína). Predomina en el sexo femenino (M:2-10/H:1), con amplio rango de edad (4 meses-65 años). Presentamos un raro caso de vasoconstricción carotídea bilateral selectiva, complicado con estatus epiléptico, asociado al consumo de cocaína. Tras revisión bibliográfica, no existe descrito ningún caso hasta la fecha.

Material y métodos: Paciente de 30 años, ingresado en UCI en relación con estatus epiléptico, generalizado, convulsivo, tónico-clónico, asociado al consumo de tóxicos (cocaína). Precisó de intubación orotraqueal y tratamiento anticomicial a base de Levetiracetam, con excelente respuesta, quedando asintomático al alta.

Resultados: TAC y Angio-TAC cerebral: Ambas arterias carótidas intracraneales mostrando áreas estenóticas, focales y segmentarias, sin alteraciones en la vascularización o parénquima cerebrales, totalmente normalizada en los estudios de control.

Conclusión: Este caso pretende poner de manifiesto una variante del SVCR, caracterizado por vasoespasmo segmentario carotídeo, bilateral, exclusivo y reversible, sin componente vascular intracraneal, condicionando una reducción temporal del flujo sanguíneo cerebral, pudiendo inducir focalidad neurológica variable (actividad comicial en nuestro caso, en forma de estatus epiléptico), no presentando el clásico cuadro de cefalea en trueno trigémino-mediada.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRENTE A LGL1. IMPLICACIONES PRONÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Vázquez Lorenzo, J.; Alba Isasi, M.T.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumí, M.L.; Hernández Clares, R.; Carreón Guarnizo, E.; López Sánchez, J.; Díaz Pérez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Las encefalitis autoinmunes constituyen una patología muy heterogénea en cuanto a factores etiológicos y sintomatología. Dentro de las encefalitis atribuidas tradicionalmente a anticuerpos anti-canales de potasio, recientemente se identificaron los anticuerpos LGI1 y Caspr-2 como elementos implicados en la patogenia de la enfermedad. Su estudio en muestras biológicas de pacientes con sospecha clínica podría ayudar a caracterizar este tipo de encefalitis.

Material y métodos: Se describe un caso clínico de encefalitis LGI1 y se revisa la literatura sobre el tema.

Resultados: Paciente de 63 años que consulta por cuadro de ocho meses de evolución consistente en alteración conductual, deterioro cognitivo y frecuentes crisis epilépticas focales con desconexión del medio y movimientos distónico-clónicos faciales y de miembros superiores. Presenta además hiponatremia secundaria a SIADH central. Se realiza RMN que muestra aumento de señal en uncus temporal izquierdo y el EEG objetiva sufrimiento en ambas áreas temporales. El estudio de LCR fue normal salvo por la positividad de anticuerpos anti-LGI1. El despistaje de tumor subyacente fue negativo. Se inició tratamiento corticoideo e inmunoglobulinas quedando paucisintomática con deterioro de memoria residual.

Conclusión: La encefalitis por anticuerpos anti-LGI1 provoca clínica específica de encefalitis límbica, con crisis distónicas faciobraquiales e hiponatremia. Es infrecuente la etiología tumoral, siendo el timoma el más frecuentemente implicado. La recurrencia es rara y el pronóstico bueno, aunque puede persistir déficit de memoria. Los anticuerpos anti-canales de potasio sin positividad de LGI1 y/o Caspr-2 tienen una significación incierta y podrían relacionarse con daño celular e inflamación inespecífica del SNC.

DOLOR TORÁCICO CON ALTERACIÓN DEL SEGMENTO ST DE ORIGEN NO CARDIOLÓGICO

Navarro Pérez, M.P.; Viloria Alebesque, A.; Pérez Lázaro, C.; Garrido Fernández, A.; López Bravo, A.; Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Mauri Llerda, J.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Varón de 67 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, fibrilación auricular paroxística, trasplante renal por glomerulonefritis mesangial. En tratamiento con ciclosporina, omeprazol, atorvastatina y lecardipino.

Material y métodos: Ingresa en planta de neurología por presentar ictus isquémico en territorio de Arteria Cerebral Media derecha. En TC cerebral se observa zona hipodensa temporal basal derecha, capsulotalámica y parahipocámpica derecha. A las 24 horas el paciente presenta sensación de opresión torácica precordial irradiada a extremidad superior derecha, sin cortejo vegetativo, de inicio en reposo de 5 minutos de duración que cede tras la administración de solinitrina sublingual. En ECG se observa onda T negativa en cara lateral. Presentó discreta elevación de troponina T ultrasensible con pico de 35.36 ng/l sin curva de elevación típica. Al día siguiente presentó dos nuevos episodios de características similares de resolución espontánea, con tendencia a la elevación del segmento ST en cara inferolateral con onda T bifásica en V4-V6 en ECG, motivo por el cual se decidió realización de coronariografía urgente.

Resultados: En la coronariografía no se observaron alteraciones angiográficas significativas, descartándose origen coronario. Tras continuar varios días con los mismos episodios se inició tratamiento con levetiracetam 500 mg vía oral cada 12 horas, logrando la total desaparición de los mismos.

Conclusión: El dolor torácico con cambios electrocardiográficos sugerentes de síndrome coronario agudo puede ser una rara manifestación de crisis epilépticas focales autonómicas. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica apoyándonos en pruebas complementarias, y realizar un ensayo terapéutico aunque estas últimas no aporten datos anatomo-eléctricos de patología epiléptica.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL SECUNDARIA A TROMBOSIS VENOSA EN UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: OTRO ÉXITO DEL ABORDAJE ENDOVASCULAR

García Campos, C. [1]; Domínguez Mayoral, A. [1]; Ruiz De Arcos, M. [1]; Fuerte Hortigón, A. [1]; Chavero Moreno, E. [1]; Zapata Arriaza, E. [2]; González García, A. [2]; Ortega Quintanilla, J. [2]; Montaner Villlonga, J. [1]

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

Objetivos: En pacientes con EM puede existir un sobrediagnóstico de los brotes en detrimento de patologías vasculares como las trombosis venosas.

Material y métodos: Mujer de 59 años con antecedentes personales de HTA, cardiopatía isquémica y EM secundaria progresiva. Como tratamiento recibía únicamente antihipertensivos y antiespásticos. La exploración basal mostraba una tetraparesia espástica y deterioro cognitivo. Durante la evolución destaca un agravamiento del deterioro cognitivo y de la paresia del brazo izquierdo así como un estado estuporoso. En la anamnesis dirigida la paciente admitió acúfenos y cefalea.

Resultados: En la RMN se detectó una trombosis de ambos senos transversos de predominio derecho y del seno recto con una fístula dural arteriovenosa secundaria (tipo IIa+b en la clasificación de Cognard con dilatación de venas corticales). La anticoagulación con heparina logró una recanalización parcial pero se produjo un pequeño hematoma temporal. El cierre endovascular se la fístula se realizó mediante la inyección de Onyx desde la arteria meníngea media hasta el seno transverso, tórcula y arteria occipital. Se comprobó una disminución de la ingurgitación venosa. La paciente mejoró de la paresia y espasticidad del brazo izquierdo y mejoró discretamente el estado cognitivo.

Conclusión: Las trombosis venosas deben tenerse en cuenta en pacientes de riesgo vascular e inmovilizados. La detección temprana puede evitar complicaciones como las fístulas durales. La relevancia del caso reside en resaltar la necesidad del diagnóstico precoz y el éxito del tratamiento endovascular.

INVASIÓN PERINEURAL DEL NERVIO ALVEOLAR INFERIOR EN SÍNDROME DEL MENTÓN ENTUMECIDO

Rodrigo Herrero, S. [1]; Cabezas Rodríguez, J.A. [2]; Macías García, D. [2]; Franco Macías, E. [1]; Morales Camacho, R.M. [2]; Alcántara Bernal, R. [2]; Bernal, M. [1]

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

Objetivos: Describir una paciente con síndrome del mentón entumecido por un linfoma linfoblástico B que causa invasión perineural del nervio alveolar inferior.

Material y métodos: Mujer, fumadora, 30 años. Debut con dolor y entumecimiento en la parte derecha del mentón. Exploración: hipoestesia en mentón derecho y adenopatías cervicales bilaterales. Pruebas complementarias: TAC de senos paranasales y mandíbula, RM de cráneo, sin y con contraste; LCR; PET-FDG de cuerpo entero; biopsia de adenopatía cervical; aspirado y biopsia de médula ósea.

Resultados: TAC de senos paranasales muestra masa sobre la pared medial del antro maxilar derecho expandiéndose hacia cornete inferior y pared lateral y basal del antro, con destrucción ósea. La masa se extiende a través del paladar duro hasta alcanzar el espacio pterigo-palatino derecho. TAC de mandíbula revela que la entrada del nervio alveolar inferior derecho está ocupada por tejido blando. RM de cráneo no muestra lesiones. LCR (bioquímica y citología), normal. PET cuerpo entero con captación en otras localizaciones adicionales. Biopsia de adenopatía cervical confirma linfoma linfoblástico B (B-LBL9). Aspirado de médula ósea muestra infiltración por un 4% de células grandes indiferenciadas. La paciente alcanza remisión completa con tratamiento de inducción basado en prednisona, daurorubicina, vincristina, ciclofosfamida y asparaginasa en adición a quimioterapia intratecal y rituximab.

Conclusión: El síndrome del mentón entumecido es habitualmente heráldico de un tumor, no infrecuentemente hematológico. La longitud entera del nervio mandibular debe ser investigada. Los resultados, en este caso, dan evidencia para invasión perineural del nervio alveolar inferior, rama terminal sensitiva del tronco posterior del nervio mandibular, como mecanismo lesional.

SÍNDROME OPSOCLONUS-MIOCLONUS COMO MANIFESTACIÓN DE CLIPPERS

Álvarez Noval, A. [1]; Clavera De la Gándara, B. [1]; Lara Lezama, L.B. [1]; González Nafría, N. [2]; Heres Brück, S. [3]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Solanas Letosa, E. [1]; Rodrigo Stevens, G. [1]; Hernández Echebarría, L. [1]; Arés Luque, A. [1]; Tejada García, J. [1]; Riveira Rodríguez, M.C. [1]; Cabezas Delamare, B. [1]; Rodríguez Martínez, E. [1]; Fernández López, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: El síndrome opsoclonus-mioclonus asocia movimientos oculares sacádicos multidireccionales (opsoclonía) y mioclonías en tronco y extremidades. Generalmente es de etiología paraneoplásica o idiopática. La inflamación linfocítica crónica con realce pontino perivascular y respuesta a esteroides (CLIPPERS) es una entidad inmunomediada recientemente descrita, manifestada con síntomas subagudos cerebelosos y troncoencefálicos. Se caracteriza por lesiones perivasculares en RM y captación punteada, en "sal y pimienta". El diagnóstico es de exclusión por ausencia de biomarcador específico.

Material y métodos: Presentamos un caso de opsoclonus-mioclonus como presentación de CLIPPERS.

Resultados: Mujer de 43 años, ingresada por inestabilidad progresiva de la marcha, tras cuadro sistémico con fiebre, pérdida de peso y taquicardia. En la exploración presentaba opsoclonus, piramidalismo, mioclonías abdominales y de extremidades, hipopalestesia, temblor postural y ataxia axial. La RM inicial objetivó lesiones focales perivasculares de sustancia blanca supratentorial, troncoencefália, cerebelosa y medular. En LCR presentó pleocitosis leve, hiperproteinorraquia y síntesis intratecal de IgG. Tras un amplio estudio etiológico negativo se administró tratamiento corticoideo y posteriormente inmunoglobulinas endovenosas, presentando inicialmente espectacular mejoría clínica, pero en posteriores ciclos respuesta parcial, además de mala tolerancia. Los controles de RM mostraron captación de contraste progresivamente más llamativa, con patrón perivascular y puntiforme, supra e infratentorial y en médula cervical. Con diagnóstico de CLIPPERS se inició Rituximab, permaneciendo estable clínicamente.

Conclusión: El opsoclonus-mioclonus es un síndrome atípico, de

etiopatogenia desconocida, aunque relacionado con alteraciones en estructuras troncoencefálicas y/o cerebelosas. Las lesiones a este nivel son las predominantes en el CLIPPERS, aunque la afectación puede ser más difusa y extensa con lesiones supratentoriales y medulares.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CINCO CASOS DE ENCEFALITIS ANTI-NMDA

Triguero Cueva, L. [1]; Andreo Jiménez, F.J. [1]; Blanco Madera, S. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Calle Calle, R. [1]; Barrero Hernández, F.J. [2]; Carnero Pardo, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Presentación de cinco pacientes con encefalitis por anticuerpos anti-receptores NMDA.

Material y métodos: Cinco pacientes, todas mujeres entre 19 y 30 años, sin antecedentes personales de interés, salvo antecedente de encefalitis herpética en una de ellas. Atendidas inicialmente por clínica compatible con meningoencefalitis o por cuadro psiquiátrico atípico.

Resultados: El estudio analítico sanguíneo no mostró datos de infección; las pruebas de neuroimágen no mostraron lesiones en parénquima cerebral, salvo en la paciente convaleciente de encefalitis herpética; el análisis de LCR mostró pleocitosis linfocitaria en todos los casos (hiperproteinorraquia asociada en 2 casos). Los electroencefalogramas mostraron actividad epileptiforme. En el estudio de extensión se detectó un teratoma ovárico en una de las pacientes, sin hallazgos en las restantes. Todas fueron tratadas inicialmente con corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y anticomiciales; 4 precisaron tratamiento inmunosupresor de segunda línea. La paciente con el antecedente de encefalitis herpética fue la única que no precisó tratamiento de segunda línea y que se recuperó sin secuelas; dos quedaron con secuelas estables (entre ellas, la intervenida de teratoma ovárico); una presenta un curso fluctuante con exacerbaciones sobre encefalopatía severa secuelar y otra está en fase clínica inicial (ingresada en la actualidad).

Conclusión: En nuestra serie destaca la presencia exclusiva de mujeres, la severidad de las secuelas en tres de los casos a pesar de un tratamiento agresivo precoz y el antecedente directo de encefalitis herpética en un caso.

PARESIA UNILATERAL DE XII NERVIO CRANEAL POSTANESTESIA GENERAL

Fáñez Kertelj, M.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Miranda Méndez, S.; Fernández Uría, D.; Temprano Fernández, M.T.; Solar Sánchez, D.M.; Flórez Pico, S.M.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Descripción de un caso y revisión bibliográfica.

Material y métodos: Varón 63 años, ingresa en Servicio de Urología para realización de nefroureterectomía laparoscópica derecha tras hallazgo de carcinoma urotelial de alto grado en seno renal derecho. Tras despertar de la anestesia presenta dificultad para pronunciación y disfagia mantenida, observándose en la exploración signo de Gowers izquierdo con motilidad velopalatina simétrica y reflejos nauseosos presentes. Sin otros hallazgos en la exploración neurológica.

Resultados: Ante el hallazgo de paresia aguda del nervio hipogloso izquierdo en paciente con neoplasia urotelial conocida, se realiza RM craneal que descarta posible etiología metastásica justificante y fibroscopia que resulta normal, sin alteración en otros nervios craneales. Se concluye que dicha paresia se debe a compresión-elongación de dicho nervio durante la anestesia general. Se inició tratamiento logopédico al alta mejorando mucho el problema del habla y deglución en unos meses.

Conclusión: Tras anestesia general está descrita la lesión unilateral o bilateral de nervios faringolaríngeos como laríngeo recurrente, hipogloso o lingual. La parálisis aislada del nervio hipogloso es una complicación postoperatoria rara, cuya incidencia real se desconoce. Es de causa multifactorial:laringoscopia-intubación traqueal, uso de mascarilla laríngea, presión sobre cricoides y compresión directa del nervio bajo el ángulo de la mandíbula. No hay protocolo específico de tratamiento, resolviéndose en la mayoría de los casos con el tiempo. El riesgo de lesión se puede reducir con medidas preventivas, dando especial atención a las evaluaciones en el postoperatorio inmediato y con un adecuado manejo de las vías aéreas y de los procedimientos de rutina durante la anestesia.

PLEOCITOSIS LINFOCITARIA. ¿UN VERDADERO CRITERIO DE EXCLUSIÓN DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA?

Fernández Fernández, J. [1]; Fernández Fernández, E. [1]; Real Noval, H. [2]; Arias Rodríguez, M. [1]; Peña Martínez, J. [1]; Terrero Rodríguez, J.M. [1]; Zurro, F.J. [1]; Ferreiro Martín, M.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín Avilés.; 2. Servicio de Medicina. Hospital Comarcal de Jarrio

Objetivos: La hipertensión intracraneal idiopática precisa de la exclusión de otras patologías siendo las pruebas complementarias esenciales para el diagnóstico. Presentamos una paciente con un perfil de LCR compatible con meningitis linfocitaria donde el resto de estudios complementarios fueron normales y tanto la forma de presentación, evolución y respuesta al tratamiento fue la esperable para una hipertensión intracraneal idiopática.

Material y métodos: Mujer de 31 años con IMC: 36kg/m2 que acude a urgencias por visión borrosa de 24 horas de evolución en OI. La exploración neurológica fue normal a excepción de papiledema bilateral en el fondo de ojo. La presión de LCR medida a través de punción lumbar fue de 380mmH2O con pleocitosis linfocitaria leve (8 leucocitos), sin hiperproteinorraquia ni consumo de glucosa. Los estudios analíticos, microbiológicos, inmunológicos, así como la neuroimagen fueron normales. A excepción de bandas oligoclonales en LCR.

Resultados: Se instauró tratamiento con acetazolamida. El LCR de control mostró un perfil similar al previo, pero con descenso de la presión a 230mmH2O. Los controles evolutivos de la paciente,

mostraron una recuperación del déficit visual.

Conclusión: En el caso de nuestra paciente ninguno de los estudios realizados reveló causa primaria a nivel de SNC o sistémica subyacente. Como expone Barkana en su artículo, la asociación de hipertensión intracraneal con pleocitosis linfocitaria exige una evaluación intensiva para descartar causas infecciosas, inmunológicas o tumorales. No obstante, una vez excluidas, el manejo terapéutico como como en el caso de un origen idiopático puede ser igualmente eficaz en estos pacientes.

CARACTERIZACIÓN DE LOS PACIENTES CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL DE UNA CONSULTA ESPECÍFICA DE DEMENCIAS DEL HOSPITAL SON LLÁTZER

Risueño Aparicio, M.; Cámara González, N.; Balsalobre Rodríguez, M.; Pérez Cabanillas, I.; Vega Carro, Á.; Espino Ibáñez, A.M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos: El diagnóstico de Demencia Frontotemporal (DFT) puede ser dificultoso debido al solapamiento de síntomas existente entre sus distintas variantes y también con enfermedades psiquiátricas y con variantes atípicas de enfermedad Alzheimer.

Material y métodos: Revisar características clínicas, neuropsicológicas, de neuroimagen y de medicina nuclear de una serie de 33 pacientes diagnosticados de DFT en una consulta específica de demencias, de los cuales más del 50% habían sido catalogados inicialmente de enfermedad psiquiátrica.

Resultados: Revisamos 33 pacientes (64 % mujeres), edad media de diagnóstico 71+/-8. 19 estaban diagnosticados de enfermedad psiquiátrica (15 depresión). Diez pacientes fueron diagnosticados de DFT variante conducta, 5 de afasia progresiva primaria y en 17 pacientes no se especificó el subtipo. El deterioro cognitivo multidominio fue el perfil neuropsicológico predominante. El trastorno de conducta predominante fue la apatía, 10 pacientes asociaron parkinsonismo. En neuroimagen el patrón de atrofia predominante fue frontotemporal y lateralidad izquierda. La concordancia entre neuroimagen y los hallazgos de PET/SPECT se dio en 16 pacientes. Ningún paciente presentó el genotipo APOE 4/4.

Conclusión: La relativa preservación de memoria, la gran alteración conductual y la superposición de síntomas presentes en este tipo de demencia así como la falta de biomarcadores fiables hace que no sean infrecuentes los diagnósticos erróneos y retrasa los tiempos diagnósticos en esta enfermedad. El debut de enfermedad psiquiátrica en pacientes añosos podría considerarse como un signo de alarma para esta y otros tipos de enfermedades neurodegenerativas.

SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL SECUNDARIA A EPENDIMOMA LUMBAR

Moreno Arjona, M.D.L.P.; Muñoz Ruiz, T.; Villagran García, M.; Castro Sánchez, M.V.; Pons Pons, G.; Ciano Petersen, N.L.

Servicio de Neurología. HRU Carlos Haya

Objetivos: La siderosis superficial del sistema nervioso central es una rara enfermedad consecuencia de sangrado subaracnoideo crónico. Los síntomas principales son sordera neurosensorial progresiva y ataxia; menos frecuentes, anosmia, mieloradiculopatía y demencia. La RM muestra imágenes características que permiten el diagnóstico. El único tratamiento efectivo es la eliminación de la causa del sangrado, no identificable en casi la mitad de los casos.

Material y métodos: Caso Clinico: Varón de 56 años, estudiado por molestias lumbares y piernas de meses de evolución, con episodio de intensificación varias semanas antes de consulta. En las mismas fechas se quejó de cefalea sorda leve, acúfenos y molestias visuales, además de inseguridad y desequilibrio. Desde 5-6 años antes tenía hipoacusia y acúfenos. Exploración neurológica: hipoacusia neurosensorial bilateral, inestabilidad axial y aquíleo izquierdo débil.

Resultados: Estudios Complementarios: RM craneal: dilatación ventricular e imágenes de depósito lineal de hemosiderina en folias cerebelosas, cisternas perimesencefálicas y áreas bitemporales. RM lumbosacra: masa de 39 mm localizada en filum terminal, con señal interior de hemosiderina y realce homogéneo tras la administración de contraste, LCR: Leucocitos 3. Hematíes 4800, Proteínas 481mg/dl, Glucosa 64 El paciente fue intervenido con extirpación completa de la lesión; el diagnostico anatomopatológico fue de ependimoma mixopapilar.

Conclusión: La siderosis superficial del SNC es una enfermedad tratable y su progresión puede detenerse. El neurólogo debe buscar de forma concienzuda todas las posibles causas. La RM espinal completa es obligatoria si no se encuentra el origen del sangrado en el cerebro.

Neurología General P8

MENINGITIS POR CAPNOCYTOPHAGA CANIMORSUS TRAS MORDEDURA DE PERRO

Ameijide Sanluis, E.; Suárez Santos, P.; Castañón Apilánez, M.; García Rúa, A.; Pérez Álvarez, A.I.; García Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Capnocytophaga Canimorsus es un microorganismo comensal de la cavidad oral de perros y gatos. La infección por C.Canymorsus en humanos es poco frecuente siendo la presentación clínica más habitual la sepsis. Se describe un caso clínico de meningitis bacteriana por C.Canimorsus tras mordedura de perro.

Material y métodos: Mujer de 79 años a tratamiento con esteroides por arteritis de la arteria temporal, sin metabolopatías ni otros antecedentes de inmunosupresión. Ingresa por síntomas meníngeos de pocas horas de evolución tras ser mordida en los días previos por el perro con el que convivía.

Resultados: A la exploración presentaba estupor, febrícula, múltiples lesiones cutáneas y signos meníngeos. La analítica sanguínea mostró leucocitosis leve y la RM cerebral detectó únicamente enfermedad crónica de pequeño vaso. La muestra de LCR contenía 808 leucocitos/mm3 (83% neutrófilos) sin consumo de glucosa. Se halló C. Canimorsus

mediante secuenciación del ARNr 16S en el LCR que se confirmó mediante cultivo. Se instauró tratamiento antibiótico ajustado por el antibiograma, consiguiéndose una recuperación completa sin secuelas.

Conclusión: La meningitis por C.Canimorsus es excepcional. La vía de entrada son heridas producidas por perros y gatos o expuestas a su saliva, especialmente en pacientes inmunodeprimidos, estando indicada la profilaxis antibiótica en estos casos. Por tanto, en el contexto clínico adecuado, esta entidad debe tenerse en cuenta para iniciar una actitud preventiva y diagnóstica apropiada, ya que la antibioterapia empírica precoz de amplio espectro posibilita una recuperación sin secuelas.

ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 CON MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS, UNA ENTIDAD TRATABLE DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Espinosa Oltra, T. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Quesada López, M. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Vidal Mena, D. [1]; Ruiz Belmonte, E. [2]; Escribano Viñas, P. [2]; Torres Alcázar, A. [1]; Villegas Martínez, I. [1]; Torres Perales, A. [1]; Torroba Caron, M.A. [3]; López, J.M. [1]; Jiménez, M. [2]; Pérez Vicente, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Aportar un caso de enfermedad relacionada con IgG4(ER-IgG4) con afectación neurológica.

Material y métodos: Varón de 43 años con linfadenitis granulomatosa crónica recidivante desde los 20, tratada como tuberculosis diseminada (ganglionar, ósea, hepatoesplénica), escleritis anterior y posterior recurrente corticorresistente en tratamiento inmunosupresor. Hermano con fibrosis mediastínica no filiada. Con 40 años desarrolla miositis recto lateral derecho y neuropatía trigémino (tratada con esteroides y gabapentina durante 1 año sin buena respuesta). En neuroimagen se objetiva engrosamiento meníngeo e hipofisario, realizándose biopsia meníngea. Tras progresión por pseudotumor orbitario y resultado anatomopatológico iniciamos pulsos de metilprednisolona y modificamos inmunosupresión por azatioprina y rituximab, con mejoría clínica importante. Reactivación de pseudotumor orbitario tras 2 años, mejorando tras nuevo ciclo de rituximab, manteniéndose semestralmente sin nuevas recidivas.

Resultados: -RM cerebral: engrosamiento meníngeos y realce polo temporal, vértice orbitario, seno carvernoso derechos e hipófisis. Mejoría en controles posteriores. -Punción lumbar: LCR cristalino, glucosa-57, proteína-68. Estudio microbiológico negativo. -Biopsia meníngea: infiltrado linfoplasmocitario, fibrosis estoriforme, sobreexpresión IgG4.

Conclusión: -La ER-IgG4 es una enfermedad fibroinflamatoria, inmunomediada, multisistémica, descrita recientemente, con predominancia masculina. -Aunque infrecuente, puede presentar afectación neurológica siendo una opción a considerar como diagnóstico diferencial de paquimeningitis con LCR normal o disociación albúmino-citológica, especialmente si asocia miositis orbitaria y neuropatía craneal. -La biopsia meníngea es mandatoria en los casos que no existe otro diagnóstico evidente, antes de iniciar tratamientos agresivos. - El Rituximab(antiCD20) es una alternativa altamente eficaz en ER-IgG4, a considerar como primera línea tras iniciar corticoides. -La ER-IgG4 es crónica y muy recurrente, precisando un seguimiento estrecho y tratamiento de mantenimiento.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 10 PACIENTES CON DIAGNÓSTICO PROBABLE DE ANGIOPATÍA AMILOIDEA CEREBRAL

Valderrama Martin, C.; Triguero Cueva, L.; Andreo Jiménez, F.J.; Hervás Navidad, R.; Pastor Rull, J.; Carnero Pardo, C.

Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios de Granada

Objetivos: La angiopatía amiloidea cerebral (AAC), es una enfermedad de pequeño vaso, debida al depósito de beta amiloide. La hemorragia intracerebral (HIC) es su forma de presentación más frecuente, aunque también puede debutar como un cuadro de deterioro cognitivo (DC) o con síntomas neurológicos focales (SNFs). Se ha descrito un subtipo de AAC con inflamación perivascular (AACRI), con buena respuesta a glucocorticoides. Nuestro objetivo es describir una serie de pacientes diagnosticados de AAC.

Material y métodos: Estudio descriptivo de una muestra de 10 pacientes diagnosticados de AAC en nuestro servicio, según los criterios de Boston.

Resultados: De ellos (edad media 75.6 años, 6 varones), 8 diagnosticados de AAC no inflamatoria y 2 de AACRI. 3 debutaron con HIC, 3 con DC lentamente progresivo, 1 con DC rápidamente progresivo y 3 con SNFs. De los 4 pacientes con HIC al inicio o más tardíamente, 2 presentaron recurrencia hemorrágica. A los 4 pacientes con tratamiento antitrombótico se les suspendió ante la sospecha diagnóstica y todos tenían microsangrado de distribución cortical en la RM. En 6 pacientes se detectó DC; 3 de ellos cumplían criterios de EA (2 con apoyo de biomarcadores en LCR), que se correlacionaron con un mayor grado de atrofia hipocampal. Los 2 pacientes diagnosticados de AACRI, recibieron tratamiento corticoideo con mejoría clínica inicial.

Conclusión: De este estudio podemos destacar una relevante tasa de recurrencia hemorrágica (2/4 pacientes con HIC), la frecuente incidencia de DC (6/10), y una respuesta clínica favorable al tratamiento con corticoides en los pacientes con el subtipo inflamatorio de la enfermedad.

UTILIDAD DE LA BATERÍA DE EVALUACIÓN FRONTAL (FAB) EN EL DIAGNÓSTICO DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE EN LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL

González Hernández, A. [1]; Cabrera Marrero, J.L. [1]; Miranda Bacallado, Y. [1]; López Veloso, A.C. [2]; Cabrera Naranjo, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Roque Las Palmas de GC; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: Las disfunción ejecutiva puede ser un marcador precoz de deterioro cognitivo leve (DCL). Comparamos las puntuaciones en la batería de evaluación frontal (FAB) entre pacientes atendidos en una consulta de neurología general con diagnóstico de DCL según práctica clínica habitual y pacientes con quejas de memoria sin evidencia de patología neurodegenerativa.

Material y métodos: Los casos se seleccionaron entre pacientes atendidos en una consulta de neurología general, con diagnóstico de DCL según práctica clínica habitual; los controles se seleccionaron entre pacientes atendidos en la misma consulta, por quejas subjetivas de memoria, sin evidencia en la anamnesis o exploración de cribado de la existencia de un proceso patológico. Se recogieron variables demográficas, clínicas y radiológicas. A todos los pacientes se les pasó el FAB y se compararon ambos grupos.

Resultados: Se incluyeron 16 casos y 16 controles. Tomando un punto de corte de 11, 81,3% de los casos estuvieron por debajo del mismo, por un 31,3% de los controles ($p<0,005$). La mediana de puntuación de los casos fue de 8,5 (RI 4,25) frente a 14,5 (RI 5,25) en los controles ($p<0,005$). Al relacionar las puntuaciones del FAB con la existencia de atrofia hipocampal, se observo que la media de puntuación fue de 9,5, 8,5 y 5,3 ($p=0,26$).

Conclusión: La disfunción ejecutiva puede ser precoz en los pacientes con DCL y podría correlacionarse con la existencia de atrofia hipocampal. La FAB podría ser útil para discriminar a los pacientes con DCL de aquellos con un envejecimiento normal.

A PROPÓSITO DE UNA NUEVA MUTACIÓN DE PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA DE STRÜMPELL-LORRAIN

Flórez Pico, S.M. [1]; Fáñez Kertelj, M. [1]; Pérez Piñeiro, A. [1]; Álvarez Fernández, E. [1]; Miranda Méndez, S. [1]; Temprano Fernández, M.T. [1]; Solar Sánchez, D.M. [1]; Álvarez, V. [2]; Asensi Álvarez, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Presentación de una nueva mutación de Paraparesia Espástica Hereditaria

Material y métodos: Varón de 60.años de edad que desde los 43 años, presenta dificultad progresiva e insidiosa de la marcha, sin clínica sensitiva ni esfinteriana. En los antecedentes familiares se constató que su abuela paterna, su padre (ya fallecido) y dos hermanas de este sufrieron alteraciones de la marcha de inicio en la cuarta década de la vida. En la exploración presentaba una paraparesia espástica e hiperreflexica con aumento del área reflexógena y marcha paretoespástica con muslos en aproximación; en miembros superiores existía, tan solo, una ligera hipereflexia. La analítica completa y la neuroimagen que fueron normales y se solicitó un estudio genético.

Resultados: Tras análisis mediante secuenciación autonómica del gen SPG4 se encontró en el exón 10 un cambio de nucleotido T-> C en la posición c.1306 que implica un cambio de aminoácido Ser436Pro. Este cambio no había sido relacionado previamente con la paraparesia espástica autosómica dominante por lo que se trata de una nueva mutación. Se realizó estudio de segregación en otros miembros de su familia, siendo positivo en las dos tías paternas afectas (que presentaban una edad de inicio, una clínica y una exploración superponible a la del paciente) y negativos en 4 primos paternos sanos, lo que confirmaba la causalidad de la mutación.

Conclusión: Se registra una nueva mutación causante de la paraparesia espástica y se describe su expresión clínica que no difiere del Strümpell-Lorrain clásico.

NEURITIS ÓPTICA ANTERIOR INFLAMATORIA EN CONTEXTO DE POSIBLE ENFERMEDAD DE LYME

Álvarez Sánchez, L.; Parra Martínez, J.; Jannone Pedro, N.; Domínguez González, H.J.; Guarner Rodríguez de Sanabria, J.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de un caso de neuritis óptica anterior izquierda con hallazgos de infección subaguda de enfermedad de Lyme.

Material y métodos: Varón de 52 años ingresado en neurología por neuritis óptica anterior atípica. Se realizó TC, RM cerebral y de órbitas con gadolinio, analítica incluyendo serologías, análisis de LCR, TC torácico, ECG y ecocardiograma.

Resultados: RM cerebral y de órbitas: hiperseñal perineural bilateral sugestiva de perineuritis. Serología sanguínea Borrelia Burgdorferi: IgM indeterminado, IgG negativa, Western Blot IgM positiva. LCR: aumento de la glucorraquia y proteinorraquia. Tratamiento: metilprednisolona 1 gr i.v durante 5 días y ceftriaxona 2 gr iv al día durante 21 días. Serología a los 6 meses: negativa. RM cerebral y de órbitas de control sin alteraciones.

Conclusión: La enfermedad de Lyme es la manifestación de la infección por Borrelia Burgdorferi, la cual es transmitida por la mordedura de garrapata Ixodes. Las manifestaciones neurológicas aparecen a las 4-6 semanas tras la mordedura, siendo la meningitis con polirradiculitis y afectación de pares craneales la manifestación más frecuente. La afectación oftálmica puede presentarse con formas inusuales de conjuntivitis, queratitis, neuritis, uveítis, vitreitis y otras formas de inflamación del segmento posterior. Las manifestaciones oculares son una forma de presentación inusual, por lo que para establecer que los hallazgos oculares son atribuibles a la enfermedad de Lyme se debe descartar otras patologías. El tratamiento temprano suele tener respuesta buena respuesta clínica.

ENCEFALITIS LÍMBICA Y ESTADO EPILÉPTICO SECUNDARIO A ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTI-RECEPTOR GABAB

Ameijide Sanluis, E.; Oliva Nacarino, P.; Suárez Santos, P.; Castañón Apilánez, M.; García Rúa, A.; Martínez Rodríguez, L.; García Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La encefalitis por anticuerpos anti-receptor GABAB (anti-GABABR) es una entidad autoinmune infrecuente que habitualmente se presenta como encefalitis límbica (LE) y crisis comiciales recurrentes.

La mitad de los casos asocian una neoplasia, frecuentemente carcinoma pulmonar de células pequeñas. Se describe un caso de encefalitis autoinmune por anticuerpos anti-GABABR.

Material y métodos: Mujer sana de 75 años que presenta primera crisis comicial tónica aislada, iniciándose tratamiento antiepiléptico. En los siguientes días comienza con crisis reiteradas y trastorno de la memoria anterógrada, por ello ingresa en el hospital donde desarrolla un estado epiléptico no convulsivo.

Resultados: En la RM destaca hiperseñal del hipocampo derecho. Se analiza el LCR con bioquímica normal y resultado positivo para anticuerpoes anti-GABABR. El EEG es compatible con estado epiléptico no convulsivo (EENC) y el TC corporal descarta patología tumoral subyacente. Se instaura tratamiento con inmunoglobulinas IV (IGIV), metilprednisolona y tres fármacos antiepilépticos con mejoría clínica, radiológica y normalización del EEG, persistiendo alteración de la memoria anterógrada. Se inicia por tanto tratamiento con Rituximab y Ciclofosfamida con buena tolerancia y mejoría del trastorno mnésico.

Conclusión: El EENC es una forma de presentación poco habitual de la encefalitis anti-GABABR. Sin embargo, en pacientes que debutan con una LE y crisis comiciales recurrentes debe sospecharse una encefalitis autoinmune, incluida dicha entidad. Por tanto, en este contexto clínico es primordial el screening de auto-anticuerpos y tumores y el inicio precoz de tratamiento inmunosupresor una vez descartadas causas infecciosas.

CEREBRO Y TERAPIA HORMONAL CRUZADA UNA RELACIÓN MUY CONFLICTIVA

Flórez Pico, S.M. [1]; Asensi Álvarez, J.M. [1]; Fáñez Kertelj, M. [1]; Pérez Piñeiro, A. [1]; Álvarez Fernández, E. [1]; Miranda Méndez, S. [1]; González Rodríguez, C. [1]; Solar Sánchez, D.M. [1]; Tadeo Reyes, S. [2]; Pérez Carbajal, A.J. [2]; Gutiérrez Trueba, M.A. [3]; Temprano Fernández, M.T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Presentación de un paciente transexual en tratamiento hormonal con meningiomas múltiples.

Material y métodos: Paciente de 53 años de edad, transexual, a tratamiento con ciproterona a dosis elevadas, pendiente de cirugía de cambio de sexo, que ingresó por episodio de crisis tónico clónico generalizada durante el sueño. Se inició tratamiento con levetiracetam con buena respuesta y se ingresó en Neurología para estudios

Resultados: Análisis generales en sangre: normales, EEG basal y con privación de sueño: normal. RMN cerebral: Numerosas lesiones ocupantes extraaxiales compatibles con meningiomas de gran tamaño ocasionando moderado edema vasogénico. Por lo anterior se realizó exerisis incompleta de las lesiones tumorales La histología tumoral confirmó que se trataba de meningiomas, con receptores de progesterona muy positivos y receptores de estrógenos negativos. Se suspendió el tratamiento hormonal y se realizó un con control de neuroimagen posterior a la cirugía donde se confirmó la disminución del tamaño de las lesiones.

Conclusión: La terapia hormonal cruzada es un componente fundamental del tratamiento médico de personas transexuales, pero debemos tener en cuenta que no está exenta de efectos adversos. El acetato de ciproterona a dosis de 25 mg o superiores, utilizado durante periodos prolongados de tiempo (durante años), puede estar relacionado de forma causal con la aparición de meningiomas múltiples como en el caso de nuestro paciente. Consideramos muy importante el seguimiento a largo plazo de los pacientes transexuales que sean sometidos a esta terapia hormonal cruzada para detectar lo antes posible los efectos adversos derivados de la misma.

MÁS VALE TARDE QUE NUNCA: TRATAMIENTO ENDOVASCULAR SUBAGUDO DE DISECCIÓN INTRACRANEAL DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA TERMINAL-ARTERIA CEREBRAL MEDIA (TICA-ACM)

Castellano Santana, J.D.P.; Muñoz García, A.; Martín Santana, I.; López Méndez, P.; Díaz Díaz, A.; Gutiérrez Martínez, A.; Pinar Sedeño, G.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Exponer un caso de disección arterial intracraneal de TICA-ACM y su tratamiento en fase subaguda.

Material y métodos: Mujer de 60 años, hipertensa y migrañosa, que inicia cefalea hemicraneal derecha intensa, "distinta" a la habitual, con dolor retroorbitario ipsilateral, fotofobia y náuseas. Presenta en 24 horas dos episodios autolimitados de déficit neurológico: disartria, desviación de comisura bucal y debilidad de miembro inferior izquierdo. Sin focalidad neurológica en valoración urgente, aunque en ingreso se objetiva afectación de sensibilidad cortical.

Resultados: Se realiza hemograma, coagulación, bioquímica y punción lumbar: sin alteraciones significativas. TC cerebral urgente normal pero TC perfusión compatible con hipoperfusión córtico-subcortical en territorio de ACM derecha. Electrocardiograma, ecocardiograma y radiografía de tórax normales. RM cerebral: restricción en difusión en giro frontal inferior derecho. En angioTC cerebral y de troncos supraaórticos: disección focal intracraneal de TICA derecha y segmento M1 ipsilateral. Se realiza arteriografía que confirma hallazgos, implantándose en fase subaguda (10 días tras inicio clínico) stent en ACI-ACM derecha y manteniéndose doble antiagregación. En RM cerebral de control se confirma lesión isquémica evolucionada en giro frontal inferior derecho. Al alta, NIHSS: 0.

Conclusión: La disección arterial intracraneal es una patología infrecuente, de predominio en jóvenes, y puede causar ictus isquémico. La cefalea unilateral es el síntoma principal. El diagnóstico se confirma mediante arteriografía. Existen discordancias en cuanto al tratamiento, que puede realizarse con antiagregación, anticoagulación o terapia endovascular. Ésta última parece una opción segura y exitosa, incluso en fase subaguda, aunque son necesarios más estudios para establecerla como tratamiento de elección.

HIDROCEFALIA COMUNICANTE SECUNDARIA A UN SCHWANNOMA VESTÍBULO-COCLEAR IZQUIERDO CON HIPERPROTEINORRAQUIA

Echeveste González, B. [1]; Imaz Aguayo, L. [1]; Trzeciak, M. [1]; Becerra Castro, V. [2]; Diez Valle, R. [2]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]

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

de Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Los Schwannomas intracraneales gigantes pueden estar asociados a hidrocefalia por obstrucción del 4º ventrículo o el acueducto de Silvio. En raras ocasiones, se han descrito casos de hidrocefalia no-obstructiva asociada a Schwannomas intracraneales pequeños y medianos. La hiperproteinorraquía podría jugar un papel en la etiología de la hidrocefalia comunicante en estos casos.

Material y métodos: Mujer de 74 años que comienza en 2016 con alteración de la marcha rápidamente progresiva, con importante imantación e incontinencia urinaria. Se realizó RM cerebral dónde se objetivó una hidrocefalia comunicante (Evans: 0.36) y un Schwannoma vestíbulo-coclear izquierdo de 14x8mm. Se completó el estudio con una evaluación neuropsicológica en la que se objetivó deterioro cognitivo ligero y con un PET-FDG que describió un hipometabolismo en hemisferio cerebeloso y hemiprotuberancia izquierdos. Se llevó a cabo punción lumbar evacuadora con la que inicialmente mejoró la sintomatología, con rápida reaparición de los síntomas. En el análisis del LCR destacó hiperproteinorraquia de 201 mg/dl.

Resultados: Se decidió resecar la lesión del ángulo pontocerebeloso, con mejoría de la hidrocefalia y resolución del trastorno de la marcha.

Conclusión: La hiperviscosidad del LCR podría producir un fenómeno arreabsortivo por bloqueo de las glándulas de Pacchioni que conlleva la hidrocefalia, provocando un trastorno de la marcha como única manifestación. El tratamiento final se basa en la extirpación de la lesión, requiriendo en muchos de los casos la derivación ventriculoperitoneal.

PÉRDIDA DE CONCIENCIA PROLONGADA COMO PRESENTACIÓN DE ROTURA DE QUISTE DERMOIDE LUMBOSACRO

Nedkova Hristova, V.; Martínez Poles, J.; García Madrona, S.; Escribano Paredes, J.B.; De Felipe Mimbrera, A.; Corral Corral, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los quistes dermoides son tumores derivados de la inclusión ectópica de ectodermo en el canal espinal o la implantación postraumática de restos dermales en el espacio subaracnoideo. Su rotura es infrecuente y puede ser asintomática o cursar con meningitis química. Presentamos un caso de rotura de quiste dermoide lumbosacro que se presentó como pérdida de conciencia prolongada, probablemente secundaria a la obstrucción de flujo de LCR.

Material y métodos: Varón de 64 años que acudió a Urgencias por presentar episodio de pérdida de conciencia de X horas, tras Valsalva. Tenía antecedentes de fasciculaciones en miembros inferiores desde los 15 años. La exploración neurológica era normal excepto por hipertrofia de gemelo derecho con fasciculaciones espontáneas en gemelos de predominio derecho y ausencia de reflejo aquíleo derecho. Se apreció seno dérmico en región sacra.

Resultados: La TC y RM craneales mostraron múltiples imágenes de densidad grasa de localización intraventricular y subaracnoidea. La RM lumbosacra demostró un quiste dermoide sacro roto asociado a médula anclada. En el EMG había datos de denervación subcrónica multisegmentaria en miembros inferiores. El estudio cardiológico fue normal.

Conclusión: La pérdida de conciencia es una manifestación excepcional de rotura de quiste dermoide. Ante imágenes de densidad grasa en el TC craneal es importante descartar quistes dermoides / epidermoides intracraneales o intraespinales.

ALTERACIONES OCULOMOTORAS COMO SIGNO LOCALIZADOR EN ICTUS DE TERRITORIO VERTEBROBASILAR

Rodríguez Gascon, D.; Fernández Sanz, A.; Caldú Agud, R.; Sancho Saldaña, A.; Lambea Gil, Á.; Tejada Meza, H.D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Los trastornos oculomotores son un hallazgo frecuente en los infartos de territorio posterior. Repasamos la fisiopatología de la movilidad ocular y establecemos una relación clínicorradiológica mediante la revisión de nueve pacientes atendidos en un hospital terciario.

Material y métodos: Revisamos la historia clínica de nueve pacientes atendidos entre mayo de 2016 y mayo de 2017, con trastorno de la motilidad ocular y diagnóstico de POCI en territorio vertebrobasilar demostrado mediante resonancia magnética (RM).

Resultados: Se trata de nueve pacientes, con edades comprendidas entre los 22 y los 81 años, con edad media de 54 años. Seis pacientes presentaron limitación de los movimientos verticales en distinto grado, evidenciándose en todos ellos lesiones isquémicas en mesencéfalo o tálamo. Cinco pacientes presentaron alteraciones oculomotoras en el plano horizontal, y en tres de ellos se demostró infarto protuberancial. En un infarto talámico y otro mesencefálico se evidenció parálisis de la convergencia. Uno de los infartos talámicos se asoció a pseudoparesia del VI par bilateral. En dos infartos mesencefálicos hubo afectación pupilar. En dos casos se demostró etiología cardioembólica, mientras que el resto fueron de origen indeterminado. En seis de los nueve pacientes las alteraciones oculomotoras eran el signo principal en la exploración. Los otros tres presentaban focalidad de vías largas o asociación con otros pares craneales.

Conclusión: Las alteraciones oculomotoras aparecen frecuentemente como signo principal en infartos vertebrobasilares. Tienen un alto valor localizador, permitiendo establecer un diagnóstico topográfico con un correlato fisiopatológico y radiológico fiable.

Neurología General P9

ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE PSEUDOTUMORAL, PARADIGMA DE SIMULACIÓN

Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Panades de Oliveira, L. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Rodríguez López, C. [1]; Calleja Castaño, P. [1]; Hernández Laín, A. [2]; Domingo Santos, A. [1]; Méndez Guerrero, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: En pacientes jóvenes con focalidad neurológica la etiología desmielinizante ocupa un lugar en el diagnóstico diferencial; en un orden de probabilidad variable según el cuadro clínico ante el que nos encontremos. Igualmente, hay que tener en consideración la posibilidad de presentación atípica en forma de lesión pseudotumoral.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 43 años fumador activo que presenta cuadro de instauración aguda consistente en hemiparesia derecha leve y disartria. Se establece como primera hipótesis diagnóstica un evento vascular isquémico. Se realizan sendas resonancias magnéticas cerebrales con una semana de intervalo, describiéndose una lesión en centro semioval izquierdo interpretada inicialmente como isquémica aguda pero que, en la segunda prueba, duplica su tamaño y capta contraste de manera nodular. Se realiza biopsia estereotáxica con resultado anatomopatológico compatible con desmielinización; instaurándose tratamiento con corticoides intravenosos seguido de plasmaféresis e inmunoglobulinas, con buena respuesta clínico- radiológica. Negatividad para anticuerpos anti AQP4 y anti MOG. Positividad de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo. Actualmente ha recibido dos dosis de rituximab y queda como secuela una mínima debilidad en hemicuerpo derecho.

Conclusión: Las enfermedades desmielinizantes abarcan un grupo heterogéneo de entidades nosológicas donde cobra especial relevancia la esclerosis múltiple. No se debe olvidar que existen presentaciones inhabituales como pueden ser las formas pseudotumorales; las cuales, como su propio nombre indica, resultan difíciles de diferenciar en neuroimagen de tumores gliales de bajo grado o linfomas.

NÓDULO CEREBRAL: ¿PUEDE LA INMUNOCOMPETENCIA DEL PACIENTE DEJARNOS TRANQUILOS?

Sancho Saldaña, A.; Caldú Agud, R.; Fernández Sanz, A.; Rodríguez Gascón, D.; Marta Moreno, E.; Capablo Liesa, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La afectación del SNC por Criptococo Neoformans(muy frecuente en inmunodeprimidos) es extremadamente rara en pacientes inmunocompetentes, donde ocasiona un espectro clínico diferente, manifestándose como masas localizadas indiferenciables en neuroimagen de un tumor, donde el hongo invade el parénquima produciendo una reacción crónica granulomatosa que se denomina Criptococoma.

Material y métodos: Mujer de 27 años, natural de Rumanía, que ingresó por presentar cefalea de 15 días de evolución, continua, diaria, que interfería en el descanso nocturno, con exploración neurológica normal. No antecedentes personales de interés. El TAC cerebral muestra lesión temporal izquierda sugestiva de lesión tumoral primaria. La RM confirma dichos hallazgos. La paciente presenta evolución tórpida, con disminución del nivel de conciencia y signos de hipertensión intracraneal asociado a fiebre de 38º. Tras crecimiento de Criptococo en LCR, positividad del Antígeno del Criptococo en LCR y tras biopsia cerebral mostrando estructuras fúngicas compatibles con Criptococo, se inicia tratamiento con Anfotericina B y Flucitosina.

Resultados: RM cerebral: Lesión temporal medial izquierda compatible con patología tumoral o menos probable inflamatoria. LCR: Ag de Criptococo 1/16384. Se aísla Criptococo spp. Biopsia cerebral: Estructuras fúngicas compatibles con Criptococo.

Conclusión: La Criptococosis del SNC en pacientes inmunocompetentes se asocia a un peor pronóstico debido al retraso diagnóstico, por lo que el índice de sospecha tiene que ser alto. En el caso del Criptococoma, dado que su detección por otros medios es incompleta, el diagnóstico definitivo es histológico. Además, su hallazgo en un paciente inmunocompetente, obliga al despistaje de otras formas subclínicas de inmunodeficiencia.

SÍNDROME DE HORNER SECUNDARIO A ECTASIA EN LA VENA YUGULAR INTERNA: UNA ETIOLOGÍA EXCEPCIONAL

Mayo Canalejo, D. [1]; Toledo Alfocea, D. [1]; Monte González, J.C. [2]; Gómez Caceres, P. [2]; Gajate García, V. [1]; Bustamante Mandrion, J.A. [3]; García Ramos, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Urgencias. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El síndrome de Horner consiste en ptosis, miosis ipsilateral asociada o no a anhidrosis. Se produce por una disrupción de la vía simpática que inerva las regiones de cabeza y cuello. Las causas de síndrome de Horner son múltiples por lo que es preciso realizar un estudio etiológico completo.

Material y métodos: Presentamos un caso de una paciente con síndrome de Horner de etiología muy infrecuente.

Resultados: Se trata de una mujer de 74 años sin antecedentes relevantes que acude por dolor cervical mecánico de meses de evolución. A la exploración destaca una ptosis y miosis derecha, aumentando la anisocoria en condiciones escotópicas, sin anhidrosis. Se realiza test de Apraclonidina (0,5%) objetivándose reversión de la ptosis con midriasis ipsilateral, sugestivo todo ello de un síndrome de Horner derecho. Se completa el estudio etiológico con radiografía de tórax, ecografía dúplex de troncos supraaorticos (TSA) y venas cervicales, TC craneal y AngioTC de TSA y polígono de Willis; y RM cráneo-cervico-dorsal. Únicamente se objetiva una ectasia de la vena yugular interna (VYI) derecha que contacta con la arteria carótida interna durante todo su trayecto.

Conclusión: Hasta la fecha sólo se ha descrito un caso de síndrome de Horner secundario a ectasia de la VYI en la literatura. El hecho de que se trata de un síndrome de Horner sin anhidrosis, hace muy probable que dicha alteración sea la causa. Ante un paciente con este síndrome hay que solicitar pruebas complementarias que valoren las estructuras cervicales que contacten con la carótida.

SÍNDROME DE TAQUICARDIA POSTURAL ORTOSTÁTICA (POTS) DE ORIGEN AUTOINMUNE

Ruiz Martínez, J. [1]; Prada Iñurrategui, A. [2]; Basabe Inza, I. [3]; Gómez Esteban, J.C. [4]; Tijero Merino, B. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: El síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS) se caracteriza por aumento de FC > 30 lpm en los 10 primeros minutos tras pasar de decúbito a bipedestación, en ausencia de hipotensión ortostática. Se acompaña de síntomas de hipoperfusión sin que llegue a producirse síncope, y otros síntomas más heterogéneos. Se desconoce su origen y en su fisiopatogenia se describe una disfunción simpática en miembros inferiores, un estado hiperadrenérgico o anomalías en el transportador de noradrenalina. Presentamos un caso con debut postinfecioso, y presencia de anticuerpos (Ac) circulantes.

Material y métodos: Mujer de 28 con sensación diaria de palpitaciones, inestabilidad, cansancio y astenia generalizada que aparece con el ortostatismo, desde neumonía por Mycoplasma pneumoniae 6 años antes. Ninguna respuesta a recomendaciones dietéticas ni a los diferentes tratamientos (fludrocortisona, betabloqueantes, midodrine, ivabradina).

Resultados: Exploración normal, y estudio de disautonomía con criterios de POTS hiperadrenérgica sin datos de afectación neuropática: test mesa basculante con aumento de FC desde 30 lpm a los 5 minutos, hasta 60 lpm a los 20 min previo a hipotensión sin síncope, y normalidad en los test de función parasimpática (respiración profunda), función simpática (contracción isométrica, y valsalva), estudio de catecolaminas, y test de función sudomotora (simpático colinérgico). Estudio inmunológico con presencia de Ac alfa-1, y beta-2 adrenérgicos, y M3 muscarínicos.

Conclusión: Dentro de las posibles causas de POTS debería considerarse un posible origen autoinmune, en especial en aquellos con un proceso infeccioso previo. El enfoque terapéutico en estos casos podría beneficiarse de bloquear la actividad de estos autoanticuerpos.

SÍNDROME POLIO-LIKE EN PROBABLE RELACIÓN CON INFECCIÓN POR WEST NILE VIRUS

Ameijide Sanluis, E.; García Rúa, A.; Suárez Santos, P.; Castañón Apilánez, M.; Fuentes Castañón, D.; Fernández Menéndez, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El conocido como síndrome polio-like hace referencia a la parálisis aguda flácida producida por una amplia variedad de etiologías, entre ellas destacan las causas infecciosas de origen vírico. Se describe un caso de tetraparesia aguda flácida por afectación del asta anterior medular de probable causa infecciosa

Material y métodos: Varón de 45 años, tras retornar de un viaje en el último mes por Mozambique, Sudáfrica, Kwait y Marruecos, consulta de urgencias por parálisis flácida asimétrica y arrefléxica de ambos miembros superiores de inicio súbito. Durante las siguientes 72 horas desarrolla síndrome febril severo con un empeoramiento progresivo del déficit motor puro.

Resultados: La RM y el estudio neurofisiológico demostraron afectación del asta anterior medular cérvico-dorsal. El LCR presentaba 8 leucocitos/mm3 y 48 proteínas/mm3 sin consumo de glucosa. Se realizó un estudio amplio microbiológico y serológico, incluido poliovirus y enterovirus que arrojó como único hallazgo relevante IgG positiva en sangre para West Nile Virus (WNV). El paciente presentó evolución favorable tras tratamiento con corticoides presentando al alta leve tetraparesia flácida que requirió tratamiento rehabilitador.

Conclusión: Múltiples virus pueden producir el denominado síndrome polio-like, destacamos entre ellos el WNV. Únicamente el 1% de los paciente infectados por WNV desarrollan una enfermedad neuro-invasiva, siendo la parálisis flácida aguda una de sus presentaciones típicas. En el presente caso, la negatividad de los estudios virológicos con una IgG positiva para WNV hace posible el diagnóstico, si bien no ha sido posible su confirmación por presentar una IgM negativa

CEGUERA CORTICAL TRANSITORIA COMO MANIFESTACIÓN DE NEUROTOXICIDAD POR CONTRASTE. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS

Vélez Gómez, B.; Lebrato Hernández, L.; Ainz Gómez, L.; Baena Palomino, P.; Escudero Martínez, I.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Se presentan dos casos clínicos de focalidad neurológica transitoria en el contexto de procedimiento endovascular, secundario a neurotoxicidad por contraste yodado. Se trata de una rara complicación, cuya forma de presentación más frecuente es la ceguera cortical transitoria.

Material y métodos: Varón 62 años, ingresa en Neurología de forma programada para angioplastia de arteria subclavia por estenosis con robo de arteria vertebral. Horas después del procedimiento, presenta cuadro de ceguera cortical con reflejos pupilares normales, sin otros datos en la exploración neurológica. En las siguientes horas queda asintomático. Varón 79 años, ingresa en Cardiología para coronariografía. Tras finalizar el procedimiento, refiere pérdida de visión progresiva hasta ceguera total. En la exploración se objetiva ausencia de reflejo de amenaza bilateral y refiere que no ve los objetos que se le muestran. Horas más tarde, queda asintomático.

Resultados: En el momento agudo, en el primer caso se realizó TC cráneo y Angio TC y, posteriormente, RM craneal. En el segundo caso se realizó TC y Angio TC craneal. Se descartó en ambos casos evento isquémico agudo y oclusión arterial.

Conclusión: Es importante conocer este efecto secundario al contraste empleado en procedimientos angiográficos, dado que su realización cada vez es más frecuente. Se cree que se debe a una rotura de la barrera hematoencefálica con neurotoxicidad directa del contraste, siendo más propenso el territorio vascular posterior, y el córtex occipital la región más vulnerable a la extravasación de contraste. Es necesario realizar diagnóstico diferencial con ictus isquémico o hemorrágico, en las que sí es necesario un tratamiento urgente.

AFASIA BRUSCA SECUNDARIA A HEMATOMA CEREBELOSO DERECHO

Villar Quiles, R.N.; García Azorín, D.; Pérez Pérez, A.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Gómez Mayordomo, V.; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Se ha sugerido que el cerebelo tiene una implicación en diferentes procesos cognitivos como el lenguaje, funciones ejecutivas, memoria o tareas visuespaciales. Se postula un mecanismo de diasquisis cruzada cerebelo-cortical, por el cual se interrumpen las conexiones cerebelo-ponto-tálamo-corticales ocasionando una disfunción cortical contralateral. Las lesiones cerebelosas derechas pueden producir alteraciones del lenguaje y las izquierdas están asociadas a déficits visuespaciales y disejecutivos.

Material y métodos: Presentamos un caso de afasia mixta de predominio motor asociado a dismetría de extremidades derechas como debut de hematoma en hemisferio cerebeloso derecho, así como una revisión de la literatura

Resultados: Varón de 89 años, con factores de riesgo vascular y antecedentes de cardiopatía isquémica, que presenta de forma súbita cefalea holocraneal y alteración para la emisión del lenguaje. En la exploración neurológica se objetiva afasia de predominio motor y dismetría de extremidades derechas. En el TC craneal se observa un hematoma en hemisferio cerebeloso derecho. En la RM craneal se descarta lesión subyacente y se observan además signos sugerentes de angiopatía amiloide. En el PET-TC con FDG se objetiva un hipometabolismo témporo-parietal de predominio izquierdo. En la revisión a los 3 meses se observó una recuperación casi completa del déficit.

Conclusión: Este caso pone de manifiesto la implicación del hemisferio cerebeloso derecho en la modulación de funciones cognitivas, como el procesamiento del lenguaje. El mecanismo fisiopatológico más verosímilmente implicado sería un fenómeno de diasquisis con estructuras corticales fronto-temporales izquierdas, como puede evidenciarse mediante técnicas de neuroimagen funcional.

NO ES SIEMPRE LO QUE SE VE A SIMPLE VISTA. VARIABILIDAD CLÍNICA

Flórez Pico, S.M. [1]; Fáñez Kertelj, M. [1]; Pérez Piñeiro, A. [1]; Álvarez Fernández, E. [1]; Miranda Méndez, S. [1]; Asensi Álvarez, J.M. [1]; Casado Menéndez, I. [1]; Solar Sánchez, D.M. [1]; Tadeo Reyes, S. [2]; Pérez Carbajal, A.J. [2]; Murias Quintana, E. [3]; Temprano Fernández, M.T. [1]

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

Objetivos: Presentamos dos casos de Trombosis Venosa Cerebral (TVC) que debutaron como hemorragias cerebrales. Exponemos la gran variabilidad de la clínica de esta patología, lo que dificulta su diagnostico

Material y métodos: Mujer de 73 años, FA anticoagulada. Debuta como un trastorno súbito del lenguaje, en la TC craneal se observa un hematoma en el centro semioval derecho. Tras presentar fluctuaciones del nivel de conciencia se practica un nuevo TC: nuevo foco hemorrágico perisilviano izquierdo. RM: hiperintensidad de señal en ambos talamos, múltiples focos hemorrágicos temporal izquierdo y frontoparietal derecho, en la secuencia angiográfica se observa una trombosis venosa sugestiva de fístula arteriovenosa dural. Este diagnóstico fue confirmado mediante arteriografía

Resultados: Mujer de 71 años que sufre una cefalea de 1 semana de evolución seguida de un cuadro confusional. TAC craneal: se observan 2 lesiones hemorrágicas en lóbulo temporal derecho. Tras el ingreso se produce empeoramiento clínico, obnubilación, disartria, HHI y hemiparesia izquierda. Nuevo TC: aumento del edema, efecto masa sobre el VL derecho, infarto venoso hemisférico derecho y trombosis venosa de seno lateral y seno sagital superior.

Conclusión: La TVC tiene una incidencia de 3 casos por millón de habitantes/año y representa el 0,5% de todos los ACV. Su instauración es un proceso dinámico por estenosis venosa progresiva, desarrollo de colaterales y posterior recanalización, lo que conlleva una gran variedad clínica y difícil diagnostico como en el caso de nuestras pacientes. El infarto hemorrágico, la más frecuente complicación, ocurre en el 50 % de los casos y puede tener mas de una localización diferente

SÍNDROME OPSOCLONUS-MIOCLONUS-ATAXIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENCEFALITIS POR VIH EN UNA PACIENTE CON BUEN CONTROL INMUNOLÓGICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Mongay Ochoa, N. [1]; Guillen Soley, N. [1]; Vidal Robau, N. [1]; Saumoy Linares, M. [2]; Martínez Yélamos, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Diferenciar la encefalitis por VIH de otras entidades como el complejo demencia-SIDA y la leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP). Destacar la importancia del uso de antirretrovirales con buena penentrancia en el SNC.

Material y métodos: Mujer de 52 años con infección por VIH diagnosticada en 2008 con un wasting syndrome y candidiasis esofágica. Recibió varias pautas de tratamiento antiretroviral y desde el 2010 sigue tratamiento con tenofovir, emtricitabina, atazanavir y raltegravir, con buena immunidad. Ingresa por cuadro de opsoclonus-mioclonus-ataxia con parálisis facial periférica izquierda, inestabilidad de la marcha e importante cuadro de náuseas y vómitos.

Resultados: En las pruebas complementarias se obtiene linfocitos CD4 713, carga viral en suero 125 copies/mL, RMN craneal con leucoencefalopatía de predominio supratentorial, subcortical relativamente asimétrica, y afectación tenue de fosa posterior a hemiprotuberancia izquierda y región central de todos dos hemisferios cerebelosos. En el LCR elevada proteinorraquia (0.64g / L) con 50 células de predominio linfocitario (98%), y glucosa normal. PCR CMV, VVZ, JC, toxoplasmosis, VEB negativas. Carga viral en LCR 486 copias/mL. Test de resistencia en LCR con mutación M148V. Se intensifica el tratamiento antiretroviral modificándolo a darunavir 600 mg/12h, ritonavir 100 mg/12h, dolutegravir, maraviroc y etravirina con progresiva mejoría clínica.

Conclusión: Ante un paciente con buen control inmunológico del VIH con la terapia antirretroviral y síntomas neurológicos, es de obligado estudio la carga viral del LCR y las resistencias a este tratamiento por posible afectación del SNC en forma de encefalitis por VIH, ya que la fisiopatogenia y el manejo clínico pueden ser distintos.

NIVELES ALTOS DE METAL PESADO EN VELLO CORPORAL

Flórez Pico, S.M.; Fáñez Kertelj, M.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Temprano Fernández, M.T.; Asensi Álvarez, J.M.; Fernández Uria, D.; Solar Sánchez, D.M.; Miranda Méndez, S.; Sánchez Lozano, P.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Ante todo paciente joven con clínica parkinsoniana debemos sospechar que sea secundaria a alguna patología, por lo que se debe realizar una batería de pruebas diagnósticas antes de clasificarlo como una enfermedad de Parkinson idiopática.

Material y métodos: Paciente de 53 años que acude a consultas de neurología por cuadro de dos años de evolución de sensación de enlentecimiento de los movimientos, bradilalia y alteraciones en la escritura. Como antecedente, trabajó muchos años en una mina sin protección laboral adecuada. A la exploración presentaba de fascies hipomímica, disartria leve y una bradicinesia generalizada, sin clara rigidez que aparece tras maniobra de Fromment, no presencia de temblor acompañante. Marcha lenta con escaso balanceo de brazos (vídeo).

Resultados: Se realizaron estudios analíticos en sangre y orina todos normales ; también se realizó pruebas de imagen incluyendo RM y DATSCAN sin encontrar alteraciones. El paciente mejoró levemente con terapia dopaminérgica y posteriormente se decidió medir niveles de metales pesados en vello púbico encontrándose niveles altos de manganeso confirmándose el diagnostico.

Conclusión: La exposición laboral de alto riesgo a manganeso se presenta en trabajadores de minas e industrias siderúrgicas por vía inhalatoria por lo que es indispensable la toma de medidas de seguridad adecuadas. Ante un parkinsonismo en adultos jóvenes debemos descartar siempre las causas secundarias, como la exposición a ciertos metales como en el caso de nuestro paciente incluso valorar la posibilidad de realizar niveles en pelo ya que tiene la ventaja de contar con memoria a largo plazo.

PROYECTO SOBRE UN SISTEMA MONITORIZADOR PARA LA ADQUISICIÓN DE DATOS Y PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL ICTUS

Pérez Esteban, R.J. [1]; Marín Cabañas, M. [2]; Ainz Gómez, L. [3]; Escobar Rodríguez, G.A. [4]; Fernández, C. [2]; Castilla Guerra, L. [5]; Palomino García, A. [3]; Jiménez Hernández, M.D. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: La incidencia mundial de accidentes cerebrovasculares continúa en aumento, así como la prevalencia de factores de riesgo cardiovasculares (FRCV). Es necesario adoptar nuevas estrategias de prevención para corregir esta tendencia, una forma eficaz es intervenir sobre los FRCV modificables. Los avances en las tecnologías móviles ofrecen alternativas en este sentido facilitando el conocimiento de esta patología así como la autogestión de los pacientes. El objetivo principal reducir la recurrencia del ictus isquémico.

Material y métodos: Se realizará la construcción de una APP con tecnología responsive con la finalidad de reducir la recurrencia del ictus isquémico. La aplicación permite incidir sobre los FRCV al empoderar al paciente al proporcionar información útil para el conocimiento de esta patología, adquisición evolutiva de datos mediante periféricos de monitorización y aplicación de protocolo de seguimiento. Posteriormente se realizará un pilotaje con pacientes que han presentado ictus isquémico reclutados en planta de hospitalización a los cuales se les suministrarán los dispositivos y se les aplicará el protocolo diseñado, frente a un grupo control con seguimiento convencional,estudiando posteriormente los resultados obtenidos.

Resultados: El proyecto está en fase inicial,presentando aquí el proyecto. Se espera obtener la construcción de la APP en diciembre 2017 tras lo cual comenzará el pilotaje.

Conclusión: El proyecto pretende entre 2017-2019 reducir la recurrencia del ictus a través del diseño y construcción de una aplicación móvil responsive. Se obtendrá un modelo de datos, inexistente en Andalucía, que caracteriza este tipo de pacientes infiriendo así sobre factores de riesgo modificables y mejorando la adherencia al tratamiento.

DIAGNÓSTICO DE INFECCIÓN POR VIH EN PACIENTE QUE DEBUTA COMO LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Vélez Gómez, B.; Lebrato Hernández, L.; Baena Palomino, P.; Ainz Gómez, L.; Escudero Martínez, I.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Se presenta caso clínico de diagnóstico de VIH que debuta como leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP). Se trata de una enfermedad desmielinizante del SNC producida por una reactivación del poliomavirus JC en personas con inmunodepresión celular importante.

Material y métodos: Mujer, 43 años, sin FRCV. Ingresa por cuadro de debilidad de miembros izquierdos, crisis tónico-clónica generalizada y déficit campimétrico de predominio izquierdo. Durante el ingreso se diagnostica de infección por VIH. Seis meses después, ingresa de nuevo por debilidad y movimientos erráticos de miembros izquierdos.

Resultados: En RM craneal del primer ingreso, se observó alteración de la señal en sustancia blanca supratentorial bihemisférica con patrón relativamente simétrico y clara predominancia posterior, sin distribución vascular, sugestivo de PRES. Se realizó punción lumbar con PCR para virus JC negativo. En RM del segundo ingreso, se observó una extensión y aparición de nuevas lesiones sin captación de contraste. La sospecha de LMP era elevada, por lo que se repitió punción lumbar con PCR para virus JC positiva.

Conclusión: La LMP es una complicación de la infección por VIH actualmente poco frecuente gracias al uso generalizado de terapia antiretroviral. En pacientes sin diagnóstico de VIH puede ser confundido con ictus o proceso tumoral. Otros diagnósticos diferenciales son

vasculitis de SNC, PRES, encefalopatía por VVZ. Para establecer el diagnóstico, es necesario demostrar la presencia de ADN del virus JC en LCR. Sin embargo, hay descritos falsos negativos, especialmente en pacientes que han recibido terapia antiretroviral. En estos casos y ante una sospecha elevada, es necesario realizar biopsia cerebral.

Neurología General P10

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA: UN CASO ATÍPICO CON SÍNTOMAS INICIALES MOTORES

Pastor Yvorra, S. [1]; de Celis Ruiz, E. [1]; García Gallardo, Á. [1]; Alonso López, E. [1]; Frade Pardo, L. [1]; Oliva Navarro, J. [2]; Martín Montes, Á. [1]; Fernández-Fournier Fernández, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad neurodegenerativa causada por priones, caracterizada por una demencia rápidamente progresiva que generalmente conduce a la muerte en menos de 12 meses.

Material y métodos: Se describe un caso de ECJ que debutó con síntomas motores y hallazgos en RM atípicos, desarrollando tardíamente los cambios electroencefalográficos típicos.

Resultados: Mujer de 79 años quien consultó tras 6 meses de debilidad en miembro inferior (MI) derecho. La RMN inicial mostraba hiperintensidades corticales (HC) parieto-occipitales bilaterales en secuencias T2 y DWI. El electroencefalograma (EEG) fue normal. El análisis del LCR mostró: proteinorraquia, elevación leve de tau, tau fosforilada y beta-amiloide, y proteína 14-3-3 negativa. En los siguientes meses desarrolló limitación de la mirada vertical, marcha parkinsoniana, alteración de la memoria a corto plazo, de funciones ejecutivas y síndrome pseudobulbar. En el examen clínico a los 12 meses se objetivó: debilidad de MI izquierdo con piramidalismo, dismetría bilateral y puntuación test de MOCA:12/30. En RMN posteriores se objetivó extensión de las HC con EEGs normales. Se completó el estudio con: PET-TC, anticuerpos onconeuronales, metales pesados y niveles de vitaminas, con resultados normales. 22 meses después del inicio de la clínica, comenzó con mioclonías y alucinaciones visuales. El EEG reveló descargas periódicas parieto-occipitales bilaterales con respuesta fotoparoxística tipo 3.

Conclusión: El diagnóstico de ECJ constituye un reto en casos de larga duración con síntomas atípicos. Las lesiones corticales hiperintensas bilaterales pueden aparecer en RMN en ausencia de alteración de señal en los ganglios basales.

ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS AGUDAS EN UN HOSPITAL PENITENCIARIO

Fragoso Martínez, M.; Salazar Tortolero, G.; Stoppa Montserrat, A.

Servicio de Neurología. Hospital de Terrassa

Objetivos: La asistencia sanitaria penitenciaria se realiza en muchos países en hospitales generales. Requiere medidas de seguridad que pueden dificultar la atención. El Hospital de Terrassa cuenta con uno de los hospitales penitenciarios de España, referencia de las prisiones locales. Está conectado con el hospital general por puertas de seguridad permitiendo usar los mismos circuitos.

Material y métodos: Se revisan los pacientes ingresados en el penitenciario en los últimos 5 años con diagnósticos neurológicos. Describimos la incidencia, diagnósticos, días de ingreso, pruebas utilizadas; se compara el hospital general.

Resultados: 420 pacientes, 72% hombres y 28% mujeres. Edad media: 43. Estancia media: 12 días. Patologías: 43% vascular, 14% síndrome confusional agudo, 17% epilepsia, 4% esclerosis múltiple, 11% cefalea, 9% somatoformes y 4% polineuropatías. 86% requirieron pruebas de imagen (76% resonancia, resto TAC craneal). Estudio de LCR en 42% de los pacientes y EMG en 33%. El 78% recibieron rehabilitación y 65% logopedia. El 100% de estos pacientes fueron valorados por neurología, y tratados con terapias de acuerdo a la práctica habitual. El 37% recibieron atención psiquiátrica, y depresión fue el diagnostico en el 56% de pacientes. Los pacientes ingresados en el hospital general mostraron datos similares, salvo menos enfermedades somatoformes

Conclusión: Los pacientes con enfermedades neurológicas derivados a nuestro penitenciario reciben una atención neurológica acorde a la práctica clínica habitual. La incidencia y distribución de patologías es similar a la población no penitenciaria. Trastornos somatoformes son frecuentes. El hospital penitenciario es de utilidad en el manejo de enfermedades neurológicas y garantiza un manejo similar a la población general.

HETEROGENEIDAD PRONÓSTICA EN INFARTOS VENOSOS BITALÁMICOS POR TROMBOSIS DE SISTEMA VENOSO PROFUNDO

Blanco Madera, S. [1]; Herrera García, J.D. [1]; Fernández López, M.D. [1]; Andreo Jiménez, F.J. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Villegas Rodríguez, I. [2]; Maestre Moreno, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Los infartos bitalámicos son raros, con formas de presentación variable. Con frecuencia se asocian a trombosis del sistema venoso profundo (TVCP). Pretendemos subrayar la variabilidad pronóstica de estos casos.

Material y métodos: Presentación de 3 casos.

Resultados: Caso 1. Mujer de 17 años con anticoncepción hormonal (ACO). Debuta con cuadro encefalopático, mutismo y crisis parciales. Neuroimagen con TVCP e infarto bitalámico. Se realizó trombolisis con uroquinasa alcanzando recanalización parcial. Evolución inicial con anartria y tetraparesia. Persisten severas secuelas cognitivas de predominio amnésico/conductual (Rankin 3). Se indica anticoagulación indefinida ya que presenta mutaciones protrombóticas. Caso 2. Varón de 45 años con osteomielitis crónica. Debuta con cuadro confusional y disfunción diencefálica. RM y angio-RM venosa craneal muestran infarto bitalámico por TVCP. Se realiza tratamiento con HBPM con

mala respuesta. En arteriografía se objetiva fístula arteriovenosa asociada. Se indica tratamiento endovascular que resulta infructuoso con complicación hemorrágica y exitus (Rankin 6). Caso 3. Mujer de 26 años con hipertiroidismo y ACO. Clínica inicial con cefalea progresiva y deterioro de la conciencia. TAC craneal muestra TVPC e hipodensidad bitalámica. Se realiza tratamiento con trombectomía y perfusión de uroquinasa alcanzando la recanalización parcial. Tras lo cual se establece disfunción amnésica tipo Korsakov con posterior evolución favorable (Rankin 1).

Conclusión: El tratamiento endovascular ha mejorado las posibilidades de recanalización precoz y el pronóstico en estos pacientes, aunque la tasa de mortalidad sigue siendo alta. Los pacientes que sobreviven presentan una evolución variable en cuanto a la gravedad de las secuelas, especialmente cognitivas.

MANIFESTACIONES NEUROOTOLÓGICAS Y HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LA HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Antolín Hernández, D. [1]; Tió Vilamala, E. [2]; Bustamante Maldonado, E. [3]; Mas Sala, N. [2]; Soler Insa, J.M. [2]; Rodríguez Álvarez, Y. [4]

1. Servicio de Medicina. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia; 4. Servicio de Radiología. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia

Objetivos: La hemosiderosis superficial del sistema nervioso central (SNC) es una rara entidad caracterizada por el depósito crónico de hemosiderina en los espacios subaracnoideo y pial a nivel encefálico y/o de la médula espinal secundarios a un sangrado recurrente. Presentamos dos nuevos casos para destacar los hallazgos radiológicos y la clínica típica de ésta infrecuente enfermedad.

Material y métodos: Paciente 1: Varón de 78 años que ingresa por cuadro de ataxia e hipoacusia neurosensorial progresivas. De formaconcomitante, deterioro cognitivo severo con mala evolución durante el ingreso que conduce a la muerte. Paciente 2: Varón de 80 años que ingresa por traumatismo cráneo-encefálico (TCE) y fractura occipital. Por anamnesis dirigida antecedente de hipoacusia neurosensorial progresiva.

Resultados: Paciente 1: TAC craneal: atrofia de ambos vérmix cerebelosos con dudosas hipodensidades protuberanciales y mesencefálicas. RMN craneal: extensos depósitos de hemosiderina crónica meníngea (fosa posterior, cordón medular cervical, lóbulos frontotemporales y base de los occipitales) con focos aislados de microhemorragia crónica cortical. Paciente 2: TAC craneal: focos de hemorragia subaracnoidea frontoparietales bilaterales con hematoma agudo en hemisferio cerebeloso izquierdo. RMN craneal: siderosis meníngea con ventriculomegalia supratentorial. Lesión cerebelosa izquierda con restos de hemosiderina y posible malformación vascular subyacente.

Conclusión: La clínica más frecuente hallada en nuestros pacientes es la hipoacusia neurosensorial y la ataxia cerebelosa. Se ha descrito también clínica piramidal y demencia en cuadros más avanzados. La realización temprana de una RM craneal con secuencias T2 en pacientes con clínica sugestiva permite un diagnóstico precoz y la identificación y corrección de posibles fuentes de sangrado

POLINEUROPATÍA COMO CLAVE DIAGNÓSTICA DE UN SÍNDROME HIPER-IGE

Peláez Viña, N.; Gómez Caravaca, M.T.; Yarce Bustamante, Ó. A.; Cáceres Redondo, M.; Rodríguez Martín, A.; Ortega Monterde, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos: El Síndrome Hiper-IgE es una inmunodeficiencia primaria poco frecuente, de origen esporádico o genético, con afectación multisistémica y de expresión generalmente en la infancia. Se caracteriza por la tríada: eczema, infecciones recurrentes en piel y pulmón y elevación de niveles séricos de inmunoglobulina E (IgE). Los síntomas neurológicos son raros, entre ellos, casos descritos de epilepsia, meningoencefalitis o mielitis con neuropatía subclínica.

Material y métodos: Mujer de 46 años con episodios recurrentes de dermatitis habonosas desde hacía años, esofagitis de repetición y déficit de B12. Consulta por disestesias distales en miembros y sensación de hipoalgesia infrapectoral. Presenta limitación en destreza motora fina y deambulación con caídas. A la exploración física presenta xerosis, coloración cutánea llamativamente bronceada y caries frecuentes. Neurológicamente hipoalgesia con nivel D10, hiperalgesia desde tercio distal de miembros inferiores (MMII) y desde muñecas en superiores, reflejos ausentes en MMII, sensibilidad vibratoria y propioceptiva conservada y romberg negativo.

Resultados: RM columna: sin alteraciones. Estudio neurofisiológico: compatible con polineuropatía sensitivo-motora, de predominio sensitivo y axonal. Analítica de despistaje de la polineuropatía normal salvo aumento de IgE entre 1940-1980 U/mL, sin eosinofilia.

Conclusión: El aumento de IgE se ha relacionado con varias patologías de base autoinmune (Síndrome de Guillain-Barré, Polirradiculopatía desmielinizante crónica o Neuropatía motora multifocal), con sospecha de relación en su etiopatogenia así como con cuadros subclínicos de neuropatía en el Síndrome Hiper-IgE. Hasta el momento, la afectación sintomática periférica junto con la aparición tardía de la clínica no han sido descritas en este síndrome.

SÍNDROME DE FOIX CHAVANY MARIE CON AFECTACIÓN OPERCULAR UNILATERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Colina Lizuain, S.; Castillo Álvarez, F.; Gómez Eguilaz, M.; Pérez Imbernon, J.M.; López Calvo, S.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Presentar un caso de Síndrome de Foix Chavany Marie (SFCM) secundario a un ictus de la ACM derecha y realizar una revisión sobre la topografía de las lesiones que cursan con SFCM.

Material y métodos: Presentamos un caso clínico y revisamos los artículos encontrados utilizando los términos Foix Chavany Marie

Syndrome(All fields), Opercular Syndrome(MeSH terms) en pubMed, seleccionando los casos con SFCM y lesión opercular unilateral.

Resultados: Mujer de 78 años. Antecedentes: Hipertensión arterial, dislipemia. Portadora de marcapasos. Rankin 2. Ingresa en la unidad de ictus de nuestro centro por ictus isquémico hemisférico derecho, realizándose fibrinólisis sistémica. NIHSS_prefibrinolisis: 17(Desviación de mirada a la izquierda, hemianopsia izquierda, facial izquierdo, disartria ininteligible). NIHSS_postfibrinolisis(48h): 4(Hemiparesia extremidades izquierdas, disartria leve). Al tercer día presenta anartria y diplejía facio-faringo-gloso-oculomotora y masticatoria con disociación autonómica-voluntaria. TAC_cerebral: Hipodensidad en territorio de ACM derecha. SPECT_cerebral: Hiperaflujo hemisferio derecho. PE T_cerebral: Hipometabolismo temporal, parietal y caudal de lóbulo frontal derechos, y hemisferio cerebeloso izquierdo(diasquisis). Se realiza gastrostomía. Al año persiste la sintomatología. El SFCM inicialmente se describió en afectaciones bioperculares. Posteriormente, se han descrito casos por afectación subcortical bilateral y opercular unilateral con lesiones subcorticales/troncoencefálicas contralaterales. Hay 11 casos descritos como afectación opercular unilateral, pero sin confirmación por RM, PET, SPECT_cerebral; o asociando lesiones en otras áreas.

Conclusión: No se conocen de forma exacta ni la afectación topográfica causante del SFCM, ni la fisiopatología de éste. Presentamos un caso con afectación opercular unilateral, sin poder descartar una implicación cerebelosa (diasquisis en PET e inicio diferido del SFCM, respecto a los síntomas iniciales del ictus).

AFECTACIÓN NEUROLÓGICA SECUNDARIA A INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19, A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Ostos Moliz, F. [1]; Simarro Díaz, A. [1]; Blanco Palmero, V.A. [1]; Sánchez Tornero, M. [1]; Sanz Ayán, M.P. [2]; Martínez Salio, A. [1]

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

Objetivos: El parvovirus B19 es un eritrovirus epidémico que afecta principalmente a población infantil causando un cuadro pseudogripal con exantema banal. Es excepcional la afección del sistema nervioso, que en adultos suele ser periférica, en forma de plexopatía braquial o de mononeuritis múltiple.

Material y métodos: Describimos dos casos con estas presentaciones.

Resultados: Caso 1: Mujer, 26 años, con antecedentes personales de lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido. Consulta por un cuadro de dolor intenso en hombro y miembro superior derecho con territorio sensitivo compatible con una plexopatía braquial, asociado a fiebre y exantema cutáneo. Caso 2: Mujer, 42 años, sin antecedentes personales de interés. Tras un cuadro de fiebre, artralgias, exantema cutáneo y bicitopenia, consulta por un cuadro de dolor y alteración sensitiva en territorio trigeminal V2, en hombro y miembro superior izquierdo, así como en muslo derecho, junto a una hipofunción vestibular izquierda, compatible con una multineuropatía múltiple incluyendo pares craneales. En ambos casos, el estudio de conducción nerviosa y la neuroimagen fueron normales, siendo el diagnóstico etiológico realizado en el primer caso con PCR en lesión cutánea, y en el segundo por serología y carga viral. La primera paciente fue tratada con esteroides con buena respuesta y la segunda con ciclos de inmunoglobulinas con evolución tórpida.

Conclusión: La afectación del sistema nervioso periférico por parvovirus B19 es excepcional, pero debe sospecharse en pacientes con fiebre y exantema, sobre todo, en el seno de brotes epidémicos.

AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRRETINA: RETO DIAGNÓSTICO, COMPLICACIONES SISTÉMICAS Y POTENCIAL TRATAMIENTO

Castro Fernández, B.A.; Hernández Navarro, P.; González Robles, C.; Vidal Díaz, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con antecedentes familiares de amiloidosis por trantirretina que evolutivamente presenta complicaciones sistémicas.

Material y métodos: Varón de 67 años, portador heterocigoto de la mutación V30M del gen de la transtirretina (TTR), en seguimiento en consultas de genética clínica y consejo genético. Progresivamente presenta un síndrome del túnel carpiano bilateral (STCB) y una fibrilación auricular. Se realiza el despistaje de una posible afectación sistémica y se valora el inicio del tratamiento con la intención de limitar la progresión de la enfermedad.

Resultados: La gammagrafía con difosfonato presentó un aumento de la captación cardiaca, el ecocardiograma mostró una hipertrofia del ventrículo izquierdo con septo interventricular hiperrefringente, ambos hallazgos fueron compatibles con amiloidosis cardiaca. Ante los datos en las pruebas complementarias se inició el tratamiento con tafamidis, un fármaco estabilizador de la TTR que retrasa la amiloidogénesis.

Conclusión: La amiloidosis hereditaria por TTR es una enfermedad autosómica dominante de penetrancia incompleta, gran variabilidad fenotípica y de pronóstico infausto en su evolución natural. Con frecuencia debuta como una neuropatía progresiva siendo el diagnóstico erróneo más frecuente el de una polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (PIDC). El depósito de amiloide tisular se demuestra por biopsia de la grasa abdominal y glándulas salivares. La captación cardiaca en una gammagrafía ósea tiene un valor diagnóstico equivalente a la biopsia cardiaca. Evitar el retraso diagnóstico es de vital importancia por la existencia de diversas opciones terapéuticas que son especialmente efectivas en los estadios tempranos de la enfermedad.

CRISIS FOCALES COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

Álvarez Sánchez, L.; Carcelén Gadea, M.; Quintanilla Bordas, C.; Jannone Pedro, N.; Domínguez González, H.J.; Guarner Rodríguez de Sanabria, J.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de un caso clínico de debut de LES como crisis focales.

Material y métodos: Mujer de 23 años remitida a consultas externas

de Neurología por episodios de movimientos tónicos en brazo derecho y alteración del lenguaje de minutos de duración, realizándose RM cerebral y cervical con gadolinio, EEG y analítica incluyendo estudio de trombosis, autoinmunidad y serologías.

Resultados: EEG: paroxismos generalizados de puntas lentas y punta onda lenta de 2-3 segundos de duración de aspecto irritativo. RM cerebral: lesiones inespecíficas hiperintensas en T2-FLAIR en sustancia blanca periventricular y subcortical. Analítica: ANAs 1/320, anticuerpos anti-DNA (>666.9), ENA RNP y ENA SM positivos y anticuerpos antifosfolípidos (AFF) positivos.

Conclusión: Las crisis epilépticas (generalizadas o focales) ocurren en un 10-20% de los casos de LES, como primera manifestación o durante el transcurso de la enfermedad. Las crisis tienden a aparecer temprano y son más frecuentes en pacientes jóvenes con alta actividad de la enfermedad. El riesgo de crisis aumenta si existen altos niveles de anticuerpos anti-SM y antifosfolípidos positivos. En ausencia de etiología clara (angiografía, RM y TC cerebral negativos), probablemente se deban a un episodio de vasculopatía local. La evolución y el manejo de las crisis no difiere del tratamiento general, existiendo mayor riesgo de recurrencia si AAF positivos, presencia de lesiones isquémicas cerebrales o mayor actividad de la enfermedad.

DIPLEJIA FACIAL AISLADA EN SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ. LA IMPORTANCIA DEL BLINK REFLEX

Risueño Aparicio, M.; Balsalobre Rodríguez, M.; Cámara González, N.; Vega Carro, Á.; Descals Moill, C.; Usón Martín, M.; Espino Ibáñez, A.M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos: La parálisis facial bilateral es una rara entidad clínica y plantea un reto diagnóstico. El síndrome de Guillain Barré (SGB) estaría considerado dentro del diagnóstico diferencial. Presentamos dos pacientes con variantes atípicas de SGB con diplejía facial como forma de debut.

Material y métodos: Paciente 1: Mujer de 30 años que con antecedente de vacunación contra la varicela 3 semanas antes. Presenta parálisis facial bilateral, disfagia y reflejos preservados. Paciente 2: Mujer de 43 años con clínica de diplejía facial y disfagia asociando arreflexia en extremidades inferiores. Las semanas previas había presentado cuadro catarral de vías altas.

Resultados: En ambas pacientes el estudio neurofisiológico evidencio signos de a afectación del arco reflejo trigémino-facial sugerentes de bloqueo bilateral del mismo casi completo con evidencia de desmielinización. El resto del estudio neurofisiológico en extremidades superiores e inferiores resultó normal. El análisis de LCR mostró disociación albuminocitológica, siendo normales el resto de exploraciones (análisis de sangre y neuroimagen). Las dos pacientes recibieron tratamiento con inmunoglobulinas 0.4mg/kg/día durante 5 días con evolución favorable y recuperación progresiva de la clínica.

Conclusión: La afección del nervio facial es frecuente en el curso de la enfermedad (27-70%), siendo bilateral en el 50% de los casos, pero rara como manifestación inicial. La alteración del Blink Reflex apoya la existencia de una neuropatía con patrón desmielinizante y es una herramienta importante que nos debe alertar sobre la posible existencia de un SGB.

STROKE MIMIC VS ICTUS. ¿CÓMO DIFERENCIARLOS?

Eeburu Iriarte, M. [1]; Ochoa De Castro, A.I. [1]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]; Rodrigo Armenteros, P. [1]; Sainz Pelayo, A. [1]; Fernández Velasco, J.M. [1]; Auzmendi Pinedo, L. [1]; Aguilera Irazábal, B. [1]; Lorenzo García, A.M. [1]; Bilbao González, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: Los Stroke Mimic (SM) se definen como déficit neurológico agudo de aparente origen vascular con diagnóstico definitivo diferente. El 5-25% de ingresos en Unidades de Ictus(UI) son SM. Más frecuentes en: mujeres, jóvenes, ausencia de FRCV. Describimos los SM ingresados en nuestra UI.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de SM ingresados en nuestra UI durante 2014-2017. Registramos: datos demográficos, FRV, ictus-previo(si/no), sintomatología neurológica, fibrilación auricular(FA)(si/no), NIH inicial, diagnóstico alta(DxA). Comparamos SM con grupo control(GC) de pacientes ingresados en la UI con diagnóstico final de ictus, ajustando por edad.

Resultados: Incluimos 197(10,78%) SM de 1827 pacientes ingresados en UI y 197 GC.Mujer:105(53.3%), edad media(DE) 64,91(16.6), fumadores(26.6%), alcohol(10.83%), HTA(50.25%), cardiopatía isquémica(CI)(8.12%), ictus previo(35.03%), FA(6.15%). Síntomas: alteración del lenguaje(43,7%), déficit motor(42.6%), sensitivo(38.1%), disminución de consciencia(29.4%), inestabilidad(21,8%). NIH inicial: 0(45.18%), 1-7(48.73%), 8-14(4.06%), >14(2.03%). DxA: epilepsia(27.4%), migraña con aura(11,7%), síncopes(9.1%), neuropatías periféricas(9.1%), desconocida(8.1%), otros(34,6%). Solo un paciente recibió tratamiento recanalizador en fase aguda(0.5%). Analizamos diferencias según todas las variables entre SM y GC. Tabaco($p<0,006$), alcohol($p<0,001$), HTA(<0,001), CI($P<0,004$) y FA($p<0.0002$) son más frecuente en GC, así como NIH inicial más elevada($p<0.0001$). Diagnóstico de ictus-previo fue más frecuente en grupo SM($p<0,0003$).

Conclusión: La frecuencia de SM en nuestra UI es similar a la descrita. Ritmo sinusal, NIH baja y disminución de consciencia orientan al diagnóstico. Pacientes con ACV previo, tienen más probabilidad de ser diagnosticados de SM. Dada la frecuente causa comicial, disponer de EEG urgente podría disminuir su prevalencia. Nuestra baja tasa de tratamiento recanalizador en SM comparando con la literatura, podría deberse a las menores cifras de NIH de nuestra serie.

COEXISTENCIA DE MUTACIÓN KCNQ1 Y EPILEPSIA. ¿ARRITMIA CEREBRAL Y CARDIACA?

Ramos Araque, M.E. [1]; Morán Sánchez, J.C. [2]

1. Grupo de Neurobiología Molecular. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar los hallazgos clínicos de una paciente con epilepsia focal secundariamente generalizada y síndrome de QT largo tipo 1.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Paciente de 46 años, exfumadora, alérgica a sulfamidas y pirazolona. Sin historia familiar de muerte súbita ni cardiopatía, asintomática en la esfera cardiovascular. Antecedentes de migraña con aura, hipotiroidismo, síncopes neuromediados y crisis focales secundariamente generalizadas de inicio en la adolescencia (frecuencia 1/mes), controladas con carbamacepina y viagabatrina. Última crisis 5 años atrás por olvido de medicación. La exploración sistémica y neurológica fue normal. ECG: ritmo sinusal a 61 lpm, QRS: 80mseg, QTc Bazzet: 464mseg. El electroencefalograma de vigilia mostró un paroxismo de punta onda generalizada de breve duración. Dados los hallazgos del ECG se realizó estudio genético que fue positivo para mutación en el gen KCNQ1 por lo cual se pautó tratamiento con nadolol (20 mg/24h). El despistaje familiar de la mutación resultó positivo en los dos hijos de la paciente. Actualmente se mantiene libre de crisis y no presenta síntomas cardiovasculares.

Conclusión: La coexistencia de síndrome de QT largo por mutación en el gen KCNQ1 y epilepsia es un hallazgo excepcional, existen pocos casos descritos en la literatura. El mecanismo subyacente podría deberse a la co-expresión de estos canales de potasio en el corazón y en el cerebro lo cual favorecería el potencial arritmogénico dual.

Neurología General P11

EVOLUCIÓN CLÍNICO RADIOLÓGICA DESFAVORABLE DE UN CASO CLÍNICO DE MELAS

Labrador Marcos, S.; Urtiaga, S.; Gil-Olarte Montesinos, I.M.; Martín Ávila, G.; Morlán, L.; Escolar Mansilla, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Describir la evolución clínica y radiológica desfavorable de un paciente con enfermedad mitocondrial tipo MELAS a pesar del tratamiento.

Material y métodos: Varón de 21 años de origen sudamericano, adoptado, con antecedente de sordera bilateral y talla baja que presenta cuadro stroke-like caracterizado por mano alien izquierda y paresia braquiocrural izquierda con lesiones en RM cráneo sugerentes de ictus agudo-subagudo de la arteria cerebral media derecha. Durante el ingreso presenta primer episodio de crisis generalizada tónico-clónica y progresión de la clínica con aparición de hemianopsia homónima izquierda, evidenciándose progresión radiológica a territorio de arteria cerebral posterior derecha.

Resultados: El estudio etiológico completo solo mostró acidosis láctica en repetidas determinaciones, incluido LCR, por lo que ante la sospecha de enfermedad mitocondrial se pide estudio genético, hallándose mutación heteroplásmica m.A3243G en el gen tRNA leu del ADN mitocondrial. El paciente recibe tratamiento con L-arginina IV en el momento agudo y posteriormente vía oral junto con coenzimaQ, mostrando clara mejoría inicial. Aun así, posteriormente presenta progresión radiológica importante así como deterioro cognitivo de rápida evolución y mal control de crisis con necesidad de varios FAEs y de un nuevo ingreso para tratamiento con L-arginina IV.

Conclusión: Las enfermedades mitocondriales son enfermedades genéticas con un amplio espectro fenotípico. Deben incluirse en el diagnóstico diferencial de ictus en jóvenes, así como en el de crisis epilépticas, miopatías, alteraciones del desarrollo y deterioro cognitivo. A pesar de que se han propuesto algunos tratamientos, los resultados reales a día de hoy son escasos y son necesarios más estudios al respecto.

NOTALGIA PARESTÉSICA: EL "PRURITO NEUROLÓGICO"

González Manero, A.M.; Santos Pinto, A.R.; Del Saz Saucedo, P.; Recio Bermejo, M.; Navarro Muñoz, S.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: La notalgia parestésica es una neuropatía sensitiva focal que afecta a las raíces posteriores dorsales T2-T6. Su etiología es desconocida y controvertida, aunque se ha relacionado frecuentemente con espondiloartrosis cervical. Se caracteriza por prurito circunscrito al menos a un dermatoma de los mencionados, pudiéndose acompañar de dolor y parestesias; así como de hiperpigmentación cutánea. En ocasiones esporádicas se asocia a síndrome MEN 2-A.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 61 años, con bocio multinodular y antecedentes familiares de carcinoma medular de tiroides, que acude por presentar desde hace 6 años prurito episódico infraescapular derecho.

Resultados: La exploración neurológica reveló una hiperestesia no alodínica a dicho nivel sin otras alteraciones sensitivas, A la inspección resaltaba una hiperpigmentación cutánea local con liquenificación, compatible con lesiones por rascado crónico. Se descartó origen dermatológico del cuadro, Dados los antecedentes personales y familiares de la paciente, también se procedió a descartar la posibilidad de un síndrome MEN-2A, mediante las pertinentes pruebas complementarias y estudios multidisciplinares.

Conclusión: La notalgia parestésica es una entidad no infrecuente pero muy infradiagnosticada. El síntoma cardinal es el prurito de distribución dermatomérica, con escasa asociación de otros síntomas neuropáticos. Teniendo presente esta patología en nuestra práctica clínica, podría realizarse un diagnóstico temprano y diferencial, se evitarían muchas pruebas complementarias y molestias que interfieren en la calidad de vida de los pacientes. No existe consenso respecto al tratamiento; la inyección de toxina botulínica (con resultados esperanzadores), capsaicina local a altas dosis, fármacos empleados en dolor neuropático, tratamientos dermatológicos, medidas generales,... con resultados variables

PAPILITIS LUÉTICA, UNA ENTIDAD OLVIDADA

Fáñez Kertelj, M.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Miranda Méndez, S.; Fernández Uría, D.; Solar Sánchez, D.M.; Temprano Fernández, M.T.; Flórez Pico, S.M.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: En la neurosífilis las manifestaciones oculares representan sólo un 3%, siendo la Neuritis Óptica (NO) poco frecuente dentro de este grupo. Sin embargo, las graves consecuencias del retraso de tratamiento y la buena respuesta terapéutica si se actúa a tiempo, obliga a los clínicos a tener presente este diagnóstico. Presentación de dos casos atendidos en nuestro hospital.

Material y métodos: Caso 1:Varón 70 años, con antecedentes de hepatitis crónica VHC y chancro sifilítico tratado hace 3 años. Presenta desde hace 8 días disminución de visión en OI con papilitis bilateral en la exploración. Pruebas complementarias a destacar: LCR: 58 leucocitos(97% linfocitos) discreto consumo de glucosa y proteínas 1.04g/L. VDRL(+) título ¼ -Serología de Lues EIA(+), RPR(+) 1/512. Caso 2:Varón 36 años, presenta desde hace 15 días disminución de visión en OI con papilitis bilateral en la exploración. Pruebas complementarias a destacar: -LCR:37 leucocitos (94% linfocitos) gluco y proteinorraquia normales. VDRL(-). Serología de Lues EIA(+) TPHA(+)RPR(+) 1/32.

Resultados: En ambos casos existe pérdida de visión secundaria a papilitis bilateral con serología positiva para lúes y linfocitosis en LCR con resto pruebas complementarias normales (incluida neuroimagen). Diagnóstico muy sugestivo de neurosífilis, iniciándose tratamiento con Penicilina G sódica endovenosa durante 14 días con evolución favorable y mejoría importante de agudeza visual.

Conclusión: Ante un cuadro de papilitis hay que tener en mente una posible etiología infecciosa como la neurosífilis, aún en ausencia de inmunosupresión, ya que con un diagnóstico y tratamiento precoz el pronóstico suele ser bueno. El tratamiento clásico con Penicilina G sigue siendo de elección.

UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN SÍNDROMES AUTONÓMICOS FACIALES

Fernández Velasco, J.M.; Huete Antón, B.; Pérez Izquierdo, A.M.; Taramundi Argueso, S.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: El efecto anticolinérgico de la Toxina Botulínica ha desbordado las aplicaciones en la práctica neurológica, mostrándose eficaz en síndromes ORL debidos a disfunción simpática-parasimpática como el Sdr. Frey y el First bite Syndrome (FBS) - ambos consecuencia de una reinervacion aberrante parasimpática en cirugía parotídea. El (FBS) consiste en dolor facial neuralgiforme en región parotídea con el primer mordisco de cada comida que disminuye progresivamente con los siguientes. El síndrome de Frey (SF) se caracteriza por sudoración y eritema en la región facial y del cuello durante la masticación. Describimos 2 casos típicos sometidos a tratamiento con toxina botulínica en nuestra consulta específica.

Material y métodos: Paciente 1. 58 años parotidectomía superficial por tumor de Whartin en 2012, Sdr. Frey: sudoración en región preauricular con las comidas Paciente 2. 54 años intervenido de adenoma pleomorfo parotídeo derecho, First Bite Syndrome: dolor en región parotídea al inicio de la masticación que disminuye progresivamente.

Resultados: Paciente 1. Se infiltran 2U de Botox en cada 1cm2, 50U en total- guiados por Test de Minor. El paciente presenta mejoría con desaparición de la sudoración que se mantiene entre 3-6 meses. Paciente 2. Se infiltran 50U Botox en masetero y parótida mejoría parcial del dolor que se mantiene 3-4 meses.

Conclusión: La toxina botulínica tipo A es una estrategia terapéutica adecuada en el FBS y el Sd de Frey, proporcionando clara mejoría sintomática. La toxina botulínica puede ser una herramienta útil en los síndromes autonómicos faciales, requiriendo más estudio para su evaluación.

CARDIOPATÍA A LA FUGA. CUANDO EL PREJUICIO EPIDEMIOLÓGICO NOS QUIERE JUGAR UNA MALA PASADA

Calabria Gallego, M.D.; Martínez Peralta, S.; Vera Monge, V.A.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Exponer un caso de causa poco frecuente de ictus, en un paciente joven ex-consumidor de cocaína.

Material y métodos: Paciente varón de 29 años de edad, ex-consumidor de cocaína, en el momento cumpliendo condena en prisión, que es encontrado con dificultad para la movilización de hemicuerpo izquierdo, desviación de comisura bucal y dificultad para la articulación del habla. Se activó el Código Ictus. En la exploración se constató déficit completo hemisférico derecho, con NIHSS 19. En estudio de neuroimagen se evidenció oclusión del segmento proximal de ACM derecha y patrón missmatch en hemisferio derecho. Se realizó fibrinolisis intravenosa y trombectomía primaria, sin cambios clínicos significativos (NIHSS 19). En el TAC de control se observó una lesión isquémica frontal derecha con transformación hemorrágica a nivel de ganglios basales. En el ecocardiograma se observó ventrículo izquierdo levemente dilatado con hipertrofia asimétrica moderada a nivel septal, lateral basal y medial, y posterior basal, abundante trabeculación lateral y acinesia con escaso grosor de paredes a nivel de los segmentos apicales y anterior medio-distal. FEVI del 45%.

Resultados: Se realizó RM cardiaca, con hallazgo de miocardiopatía no compactada (fenotipo mixto hipertrófica-no compactada). Ventrículo izquierdo dilatado, remodelado con función sistólica moderadamente deprimida (FEVI: 40%). Captación de gadolinio difusa y extensa en segmentos medios y apicales.

Conclusión: A pesar del antecedente de consumo de tóxicos del paciente y el ambiente epidemiológico, nos encontramos con un ictus cuya etiología radica en una cardiopatía cardioembólica, una causa poco frecuente de ictus, pero siempre a tener en cuenta en el paciente joven.

CUANDO EL VIRUS JC AFECTA A LA SUSTANCIA GRIS: ENCEFALOPATÍA POR VJC, A PROPÓSITO DE UN CASO

Castañón Apilánez, M. [1]; Fernández Menéndez, S. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; García Rúa, A. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Sánchez Álvarez, J.M. [1]; Melón García, S. [2]; Corte Torres, M.D. [3]; Fernández Vega, I. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Hasta la última década, se creía que el poliomavirus JC (VJC) afectaba exclusivamente a la sustancia blanca, produciendo leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) en pacientes inmunodeprimidos. Recientemente se ha descrito infección por VJC en otras regiones del SNC. Presentamos el caso de un paciente con encefalopatía por VJC (EVJC), en la que la afectación predominante ocurre a nivel de neuronas corticales piramidales.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, histología y literatura publicada.

Resultados: Varón de 68 años, previamente inmunocompetente, que ingresa por deterioro motor y cognitivo progresivos de 5 meses de evolución. En las pruebas complementarias, destacaba linfopenia severa (90/microlitro) y atrofia córtico-subcortical y alteración difusa de sustancia blanca subcortical en la neuroimagen (RM). La evolución fue desfavorable, falleciendo 6 meses tras el debut. En el estudio histológico se observaron múltiples focos de desmielinización en sustancia gris y blanca subcortical, oligodendrocitos y astrocitos con cambios citopáticos y sobreexpresión de p53 en neuronas corticales piramidales. La PCR para VJC en tejido cerebral fue positiva a títulos elevados (5.94x10^10 copias/mL). Con todo ello, se confirmó una infección por VJC de predominio en regiones corticales.

Conclusión: Desde su primera descripción, no se han vuelto a publicar casos de EVJC. En nuestro caso, el paciente presentaba una inmunodepresión previamente no conocida secundaria a una linfopenia severa. El diagnóstico definitivo fue realizado postmortem. El trofismo del VJC por las neuronas de la sustancia gris aún no es conocido y está siendo motivo de investigación. Es preciso continuar estudios a fin de esclarecer la patogénesis y manejo de esta patología.

HIPOFONÍA COMO SIGNO DE LESIÓN TALÁMICA

Rodríguez López, C. [1]; Ayuso García, B. [2]; Panadés Oliveira, L. [1]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Moreno García, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La hipofonía es un signo frecuente tras lesiones del tronco encefálico, el nervio laríngeo recurrente o las cuerdas vocales. Sin embargo, también se ha descrito en afectaciones supratentoriales tales como trastornos extrapiramidales o ictus talámicos.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión bibliográfica

Resultados: Varón de 77 años hipertenso que presentó hemiparesia derecha y disartria bruscas seguidas de disminución de nivel de consciencia. El TC craneal evidenció un hematoma talámico izquierdo abierto a ventrículos. Tras colocación de drenaje ventricular externo y estancia en UCI durante 7 días, recuperó el nivel de consciencia presentando a la exploración un síndrome de Parinaud, hemiparesia derecha leve y un lenguaje marcadamente disártrico e hipofónico con preservación de la lectoescritura. Tras la resolución del hematoma talámico dicha focalidad se recuperó a excepción de la hipofonía, cuya persistencia obligó a descartar otras causas mediante pruebas de imagen troncoencefálicas, exploración otorrinolaringológica y TC torácico, atribuyéndose finalmente a la lesión talámica en base a la literatura. Al momento del alta presentaba recuperación parcial y fluctuante de la hipofonía.

Conclusión: La hipofonía es un signo localizador de ictus a nivel del tálamo anterior y ventral dominante, y si bien algunos autores la engloban en el síndrome afásico talámico otros consideran que tiene un origen extrapiramidal por pérdida de aferencias al tálamo anteroventral desde ganglios basales y sustancia negra, constituyendo un dato característico de la enfermedad de Parkinson. El conocimiento de este signo es importante para localizar lesiones supratentoriales y evitar exploraciones innecesarias en busca de afectaciones periféricas.

VASCULITIS DEL SNC COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CRIOGLOBULINEMIA MIXTA TIPO II ASOCIADA A VHC

García López, D.; Regajo Gallego, R.A.; Martínez Monte, E.; Magro Pose, P.; Gascón Giménez, F.; Ponz de Tienda, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Presentar un ictus de causa inhabitual por vasculitis del SNC asociada a crioglobulinemia mixta (CM) por VHC.

Material y métodos: Varón con antecedentes de ex-tabaquismo, hipertensión, dislipemia, diabetes, IAM y VHC+, que ingresa por hemiparesia e hemihipoestesia izquierda súbita sugestiva de ictus.

Resultados: La RM cerebral mostró una lesión isquémica aguda talámica derecha, dos lesiones isquémicas subagudas y múltiples lesiones de sustancia blanca no captantes de diámetro mayor perpendicular a los ventrículos, con AngioRM-cerebral-TSA sin alteraciones, y ecocardiograma y Holter-ECG 24h sin fuente cardioembólica. Ante ictus isquémico multiterritorial de origen indeterminado, se completó estudio con autoinmunidad, serologías, punción lumbar y TC-totalbody: destacando factor reumatoide elevado, pico monoclonal IgM-Kappa e IgA-Lambda y crioprecipitado positivo en contexto de VHC+, presentando durante ingreso lesiones cutáneas purpúricas. Ante vasculitis del SNC por CM tipo II por VHC se inició tratamiento con metilprednisolona(1g/iv/5d) con resolución de la púrpura, seguido de rituximab, y posteriormente de ledispavir/sofusbuvir con curación de VHC. Al año permanece asintomático, sin recurrencias neurológicas/sistémicas con RM de control sin lesiones nuevas, con persistencia de pico monoclonal IgM-Kappa e IgA-Lambda y crioprecipitado positivo.

Conclusión: La vasculitis del SNC por CM-II es una causa inhabitual de ictus que debe sospecharse en portadores del VHC. El tratamiento de elección de la CM-II con afectación sistémica severa es el inmunosupresor con rituximab, seguido del tratamiento de la causa (VHC en este caso). La respuesta al tratamiento no se correlaciona con los niveles de criocito ni inmunoglobulinas, de modo que el tratamiento inmunosupresor de mantenimiento no está recomendado, salvo que existan recurrencias.

COEXISTENCIA DE MÉDULA ANCLADA Y FÍSTULA ARTERIOVENOSA PERIMEDULAR SACRA EN UN ADULTO

Muñoz Enríquez, J.G. [1]; Roel García, A. [1]; Feal Painceiras, M.J. [1]; Valdés Aymerich, L. [1]; Cores Bartolomé, C. [1]; Seoane Dopico, M.M. [2]; Pérez Sousa, C. [1]; Castellanos Rodrigo, M.D.M. [1]

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

Objetivos: El síndrome de médula anclada es una disfunción caudal medular y del cono, debida a la unión del filum terminal a estructuras caudales no elásticas. Las malformaciones vasculares medulares (MAV) consisten en un shunt arteriovenoso, que puede ser de varios tipos: fístula dural (AVF, tipo I), la única considerada adquirida; MAV intramedular con o sin extensión extramedular (II y III) y AVF perimedular (IV). Presentamos la infrecuente asociación de estas patologías.

Material y métodos: Mujer de 41 años con antecedente de hiperactividad vesical y retención urinaria crónica con intento fallido de neuroestimulación de raíces sacras. Presentó un cuadro progresivo de 10 meses con lumbalgia, calambres y claudicación de la marcha, paraparesia, hipoestesia perineal y estreñimiento. En la exploración física destacaban: apéndice lipomatoso sacro, paraparesia fláccida de MMII con hipotrofia de pantorrillas, hiperreflexia rotuliana e hiporreflexia aquílea, hipoestesia con nivel L1, RCP flexores y pies cavos. En la RMN medular se observaron dos tipos de alteraciones: 1) médula anclada con lipoma terminal S2-S3 y disrafismo posterior; 2) tumefacción medular desde T7, con realce de la superficie pial del cordón con contraste y estructuras vasculares en su inserción distal. La arteriografía objetivó una AVF perimedular S1-S2.

Resultados: Se realizó embolización de la fístula con cierre completo. El manejo de la médula anclada fue conservador. Se logró mejoría parcial de la clínica motora y la sensibilidad.

Conclusión: La asociación de médula anclada y MAV medular es infrecuente; existiendo únicamente reportes aislados de casos. Son patologías con un espectro sintomático amplio, opciones terapéuticas diversas y pronóstico variable.

DISNEA DE ESFUERZO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN SÍNDROME DE PARSONAGE-TURNER

Navacerrada Barrero, F.J. [1]; Garcés Molina, F.J. [2]; Piñeiro Martínez, M. [3]; Arroyo Solera, M. [1]; Alonso Navarro, H. [1]; Plaza Nieto, J.F. [1]; Jiménez Jiménez, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital del Sureste; 3. Servicio de Medicina. Hospital del Sureste

Objetivos: Descripción de un caso de síndrome de Parsonage-Turner con una presentación clínica atípica.

Material y métodos: Estudio de un paciente de 41 años, remitido desde medicina interna por cuadro subagudo de disnea de esfuerzo y parálisis diafragmática derecha.

Resultados: En la entrevista clínica manifestó omalgia derecha de 2 semanas de duración, por la que no consultó, coincidiendo con el inicio del cuadro. La exploración demostró una escápula alada derecha con desviación escapular medial en reposo y protrusión al elevar los brazos. En la radiografía de tórax existía una elevación diafragmática derecha. La electromiografía mostró un patrón neurógeno activo con presencia de actividad espontánea de denervación en deltoides (c5) romboides mayor (c5-c6) trapecio superior (c3-c4) y diafragma (c3-c4-c5) derechos. Las pruebas de función respiratoria confirmaron un patrón restrictivo moderado. Se diagnosticó un síndrome de Parsonage Turner con parálisis diafragmática por lesión del nervio frénico derecho. Este diagnóstico fue apoyado por un estudio diferencial analítico y neurorradiológico que incluye RM de plexo intra y extrarraquídeo normal y una valoración de medicina interna, neumología y cardiología que no pudo demostrar un diagnóstico alternativo.

Conclusión: 1. La presencia de un paciente con disnea de origen no aclarado con un patrón funcional restrictivo debe hacer sospechar la posibilidad de patología neuromuscular. Para alcanzar el diagnóstico etiológico son indispensables un alto nivel de sospecha clínica y una adecuada evaluación electrodiagnóstica. 2. La prevalencia de parálisis diafragmática en el síndrome de Parsonage Turner es de un 7% y como se muestra, la disnea puede ser el motivo de consulta inicial.

VISIONES QUE NO TRAEN NADA BUENO

González Sánchez, M. [1]; Bautista Alonso, R.E. [2]; Caldú Agud, R. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Forcelledo Fernández, C. [3]; Pérez Peman, C. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Alucinación visual (AV): percepción de un estímulo visual externo donde no lo hay. Manifestación clínica de disfunción neuro-oftalmológica por gran variedad de etiologías. Presentamos a 2 pacientes que manifestaban AV.

Material y métodos: Paciente 1: varón 59 años. Cuadro de 3 días de alucinaciones visuales "sombras, una bañera y un rollo de papel en la escalera", intermitentes y breves. Paciente 2: varón 37 años. Cuadro de 15 días de AV "veía al diablo". Episodios puntuales y breves, con mucha angustia y miedo durante los mismos. Cefalea ocasional. Pérdida ponderal no cuantificada en los últimos meses.

Resultados: Paciente 1: TAC Cerebral: normal. EEG: En hemisferio izquierdo, en áreas temporales anteriores existe una focalidad lenta, de grado leve-moderado. RM Cerebral: Imagen de proceso tumoral de bajo grado en el uncus del temporal, hipocampo y giro parahipocampal izquierdos, de pequeño tamaño. Paciente 2: TAC Cerebral: LOEs temporales izquierdas. EEG: actividad eléctrica lenta, de forma leve, en todas las regiones cerebrales y de forma más intensa en hemisferio izquierdo, en áreas temporales. RM Cerebral: lesión tumoral que ocupa todo el lóbulo temporal izquierdo con extensión por hipocampo hasta corteza occipital y superiormente hacia la ínsula. Presenta diversos focos de realce anular y giriforme, el mayor adyacente a asta temporal que sugieren áreas de alto grado tumoral (glioblastoma).

Conclusión: Es importante no precipitarse en atribuir las alucinaciones visuales complejas a un cuadro psiquiátrico. Pueden tener un origen

orgánico. Ante la sospecha, se debe realizar: evaluación neurológica completa, neuroimagen (para buscar una patología cerebral estructural) y EEG.

EXPLORACIÓN FÍSICA, LA ALIADA QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

Murillo Hernández, A.D.; López Agudelo, O.A.; El Berdei Montero, Y.; Alañá García, M.; Sierra Gómez, A.; Álvarez Álvarez, M.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La displasia fibrosa poliostótica es una trastorno musculoesquelético con base genética que afecta la piel y los huesos. El objetivo de este caso es resaltar la importancia de la exploración física detallada en la labor neurológica diaria.

Material y métodos: Paciente de 30 años, sin antecedentes de interés, que presenta desde la infancia bultomas en bóveda craneal de lento crecimiento. En la adolescencia se asocia deformidad facial. La situación conllevaba cierta estigmatización social con sus consecuencias psicosociales. Había pasado varias evaluaciones médicas, sin haber sido diagnosticada. Dos años antes de la consulta comienza con cefalea de frecuencia e intensidad progresiva, bifrontal, opresiva, intensa (8/10) y sono-fotofobia, que lleva a su médico de cabecera a remitirla a neurología. En la exploración física se observa en la inspección desde ciertos ángulos una deformidad de la silueta craneal y asimetría facial. Se palpa un bultoma frontal izquierdo, no doloroso que a la auscultación no presenta soplos.

Resultados: Posibilidades diagnósticas: displasia fibrosa poliostótica de McCune-Albright vs. displasia fibrosa monostótica craneofacial. En el estudio destaca un TC craneal con hipertrofia esclerosa de frontal izquierdo que se extiende hasta raíz nasal compatible con la última sospecha diagnóstica.

Conclusión: La exploración física junto con la anamnesis son las herramientas imprescindibles en el manejo clínico de los pacientes, y nunca pasarán de moda. En nuestra era altamente tecnificada, una minuciosa exploración física puede seguir siendo la clave para el diagnóstico.

Neurología General P12

¿ES EL SOREMP UN SIGNO ESPECÍFICO DE LAS HIPERSOMNIAS CENTRALES?

Vicente Alba, P. [1]; Fernández Gil, S. [2]; Piñeiro Chapela, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Evaluar la rentabilidad diagnóstica del TLMS y sus hallazgos en los pacientes valorados en nuestra unidad sueño.

Material y métodos: Estudio epidemiológico, descriptivo y retrospectivo de los pacientes evaluados en consulta desde diciembre del 2016 a mayo de 2017 en los que se realizó un TLMS. Se analizan variables sociodemográficas, los resultados del TLMS y su correlación con el diagnóstico.

Resultados: Se han analizado un total de 35 pacientes, 22 varones (62,9%) y 13 mujeres (37,1%), con una mediana de edad de 47 años y un IMC de 24,5. El 28,6% (25) tenían un trabajo por turnos, un 17,1% (6) estaban en tratamiento con CPAP y otro 17,1% (6) tomaban fármacos supresores del sueño REM. La mediana de las latencias medias de sueño (LMS) fue 3,23 minutos y de entradas en sueño REM (SOREMp) de 2. Tan sólo un 40% (14) de los pacientes se diagnosticaron de hipersomnias centrales, de las cuales, un 16,7% (2) tenían 0 SOREMp; un 20% (1) 1 SOREMp; un 66,7% (6) 2 SOREMp; un 80% (4) 3 SOREMp y un 25% (1) 4 SOREMp. También encontramos SOREMp en pacientes con cronodisrupción, insomnio, trastornos respiratorios y sin patología del sueño.

Conclusión: El hallazgo de una LMS menor 8 minutos y el SOREMp no es específico de las hipersomnias centrales y puede encontrarse en otras situaciones. Por ello, es imprescindible una valoración clínica previa adecuada y la correcta selección de los pacientes antes de realizar el TLMS.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE KLEINE-LEVIN

Gutiérrez Naranjo, J.; Acosta Brito, I.A.; Crisóstomo Pardillo, F.J.; Morales Hernández, C.; Alonso Pérez, J.; Mota Balibrea, V.C.

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

Objetivos: Describir el desarrollo clínico de un paciente diagnosticado de síndrome de Kleine-Levin, una hipersomnia recurrente poco prevalente (1-5:1000000).

Material y métodos: Revisión de la historia clínica y anamnesis.

Resultados: Se trata de un varón de dieciocho años, derivado desde consultas de Psiquiatría infantojuvenil. El proceso inicia en 2009 a los diez años y medio, cuando ingresa en la planta de Pediatría por alteración de la conducta, coprolalia y alucinaciones. Se realizan numerosas pruebas, todas normales, siendo dado de alta cuando de manera súbita al quinto día de ingreso vuelve a su estado basal, con el diagnóstico de cuadro confusional agudo. Desde entonces ha estado en seguimiento por Psiquiatría, no siendo valorado hasta 2017 por Neurología, donde con la anamnesis dirigida se llega al diagnóstico. Padece un total de 11 episodios de unos 10 días de duración. Sensación de resaca e hipersomnia de más de 18 horas con hiperfagia, labilidad emocional, irritabilidad, coprolalia y deshibición sexual en vigilia. De forma esporádica, alucinaciones visuales y sensación de despersonalización. Tras los brotes, 1-2 días de expansividad del humor y euforia sin llegar a hipomanía. El estado intercrítico basal es normal, sin conductas anómalas. Con el tiempo, las crisis han sido menos sintomáticas, con mayor control conductual por parte del individuo, tanto en lo comportamental como en las horas de sueño.

Conclusión: Consideramos la importancia de conocer el espectro

clínico de una enfermedad descrita pero poco frecuente, la valoración por Neurología para no retrasar el diagnóstico, así como añadir los resultados de las pruebas complementarias a la bibliografía existente.

LESIÓN BULBOMEDULAR SECUNDARIA A FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL A PROPÓSITO DE UN CASO

Mateos González, M. [1]; Ballesteros Plaza, L. [2]; Orgaz Álvarez, M. [3]; de la Morena Vicente, M.A. [2]; Martín García, H. [2]; Manzano Palomo, M.D.S. [2]; Muñiz Castrillo, S. [2]; Villanueva Martínez, J. [1]; Forero de la Sotilla, A. [1]; Tedesco, D. [1]; Ramírez Sánchez, P. [1]

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Cristina; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Infanta Cristina; 3. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Infanta Cristina

Objetivos: Existe poca información acerca de las fístulas arteriovenosas durales en la región infratentorial debido a su escasa casuística. Revisamos las medidas diagnósticas y las posibilidades terapéuticas a propósito de un caso.

Material y métodos: Varón de 68 años estudiado varios años antes por patología lumbar con anomalía de la transición con lumbarización parcial de S1 y hernia discal posterolateral izquierda L5-S1. Ingresa por prostatitis, refiriendo cuadro de instauración subaguda de un mes de evolución y curso fluctuante de monoparesia miembro inferior derecho con datos de piramidalismo asociado, objetivándose un empeoramiento en menos de 48 horas a tetraparesia y dificultad respiratoria.

Resultados: Se realiza RM craneal y cervico-dorsal que muestra aumento señal en T2, desde bulbo hasta nivel cervical C7, expande levemente el cordón medular y restringe en difusión; presencia de múltiples estructuras serpinginosas, con vacío de señal, a nivel perimedular, en localización cérvico-dorsal en T1 y T2, sin contraste a ese nivel, sugerentes de etiología vascular, en relación con posible fístula arteriovenosa dural. Angiografía cerebral: fístula arteriovenosa en la región del dorso selar con aporte desde tronco meningohipofisario bilateral y faríngea ascendente izquierda. Se realiza embolización de la lesión con cierre completo de la fístula y con importante mejoría clínica y radiológica.

Conclusión: Las fístulas arteriovenosas durales constituyen el 10-15% de las malformaciones arteriovenosas intracraneales, sin embargo su localización en la región infratentorial (clivus) es extremadamente rara. Las manifestaciones clínicas son muy variables, por lo que el diagnóstico suele ser tardío. La gran mayoría de casos se benefician de embolización, con respuesta favorable esperable.

EFECTIVIDAD DE LA TERAPIA DE ESPEJO EN LA RECUPERACIÓN MOTORA DEL MIEMBRO SUPERIOR PARÉTICO EN PACIENTES CON ICTUS EN FASE CRÓNICA

Castro Lorenzo, S. [1]; Santibáñez Margüello, M. [2]; Bombín González, I. [3]; Díez Valdés, S. [1]; Yaguana Mora, C.E. [4]; Bocos Jaén, N. [5]

1. Área de Neurofisioterapia. Centro de Rehabilitación Neurológica Reintegra (Oviedo); 2. Profesor. Escuela Universitaria Gimbernat Cantabria; 3. Director clínico. Área de Neuropsicología. Centro de Rehabilitación Neurológica Reintegra (Oviedo); 4. Área de Terapia Ocupacional. Centro de Rehabilitación Neurológica Reintegra (Oviedo); 5. Área de Neuropsicología. Centro de Rehabilitación Neurológica Reintegra (Oviedo)

Objetivos: Evaluar la efectividad de la terapia de espejo (TE) combinada con un programa de neurorrehabilitación convencional (PNC) en la recuperación de la función motora del miembro superior parético en pacientes con ictus en fase crónica.

Material y métodos: Ensayo clínico aleatorizado, unicéntrico, con dos brazos paralelos: 1) PNC combinado con TE. 2) PRC (grupo control). Se plantea un estudio piloto en el que se incluyen los primeros 9 pacientes consecutivos, que recibieron la intervención durante 6 semanas. Los resultados de las escalas motora "Fugl Meyer Assessment" (FMA), sensitiva "Revised Nottingham Sensory Assessment" (rNSA), escala numérica de dolor (EN) y de la Medida de Independencia Funcional (FIM) serán tratados como variables dependientes. El estudio cuenta con la aprobación del Comité de Ética de Investigación Científica regional y el Consentimiento Informado de cada participante.

Resultados: Los resultados del estudio piloto no presentan diferencias estadísticamente significativas en la recuperación de la capacidad motora (p=0.743), del déficit sensorial (p=0.112), de la independencia funcional (p=0,962) o del dolor (p=0.187) de la extremidad superior parética entre el grupo control y el grupo de TE. Ambos grupos mejoran de forma no significativa en todas las variables estudiadas; excepto en la evaluación del dolor, en la que el grupo control empeoró. El grupo de TE mejoró más que el grupo control en todas las variables.

Conclusión: El estudio no tiene potencia estadística suficiente, lo cual previene de sacar conclusiones. No obstante, a nivel descriptivo, este estudio piloto sugiere que la terapia de espejo se asocia con un efecto positivo.

NEURODINÁMICA EN PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (PCI): REVISIÓN SISTEMÁTICA

Díez Valdés, S. [1]; Martínez Pubil, J.A. [2]; Castro Lorenzo, S. [3]

1. Departamento de Morfología y Biología Celular. Universidad de Oviedo; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Área de Fisioterapia. Reintegra Centro Rehab. Integral Daño Cerebral

Objetivos: Esta revisión sistemática se realiza con el objetivo de verificar si el uso de la neurodinámica clínica, una herramienta cuyo uso es frecuente en Neurofisioterapia, es recomendable en la rehabilitación de pacientes con Parálisis Cerebral Infantil (PCI).

Material y métodos: Estrategia de búsqueda: se realizó una búsqueda en keywords, títulos y abstracts de las siguientes palabras clave: "neurodynamics", "neuromobilization","neural mobilization" "neural tension", "Butler's mobilizations", "SLR", "ULNT" y "Slump" combinadas con las palabras "cerebral palsy" y "CP". Los buscadores utilizados fueron PUBMED, PEDro y Science Direct. La lectura simple del abstract de los artículos permitió averiguar si se cumplían los criterios de inclusión y exclusión.

Resultados: Se encontraron 6 estudios, de los cuales 3 fueron

excluidos. Posteriormente, se realizó una lectura crítica y clasificación de los tres artículos de estudio restantes, todos de tipo observacional: uno de ellos de caso-control y los otros dos tranversales.

Conclusión: Los estudios encontrados solo han permitido obtener información sobre el test de elevación de la pierna recta (SLR) en pacientes con PCI. En estos estudios se ha podido comprobar una mayor limitación a la realización de este test para los pacientes con PCI en comparación con controles sanos y una relación entre la limitación en este test y la limitación en la realización de actividades funcionales. Además, se ha constatado una gran fiabilidad interevaluador en la valoración de distintos parámetros neurodinámicos. Se necesitan estudios tanto observacionales como experimentales con más muestra que nos permitan conocer la utilidad de la evaluación y el tratamiento neurodinámicos.

VENTAJA DEL INCENTIVADOR VOLUMÉTRICO FRENTE AL INCENTIVADOR DE FLUJO EN UNA INTERVENCIÓN DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Magni, E. [1]; Fernández Donoso, A. [2]; Granja Domínguez, A. [2]; Hochsprung, A. [3]

1. FISEVI. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Comparar la eficacia del incentivador volumétrico frente al incentivador de flujo, observando si existe una diferencia cuantitativa en la retención de dióxido de carbono.

Material y métodos: Estudio cruzado aleatorizado de tipo AB/BA. Se seleccionaron 14 sujetos con diagnóstico de Esclerosis Múltiple que cumplían los siguientes criterios de inclusión: Capacidad Vital Forzada (CVF) < 80% y Volumen Espiratorio Forzado (FEV1) < 70%. Se llevaron a cabo dos períodos de intervención de fisioterapia respiratoria de seis semanas cada uno, utilizando en el periodo A el incentivador volumétrico (3 series diarias de 15 repeticiones, con una intensidad del 75% de la máxima capacidad inspiratoria) y en el periodo B el incentivador de flujo (3 series diarias de 15 repeticiones). De los 14 sujetos: 7 recibieron la intervención con secuencia AB y 7 con secuencia BA. Las variables medidas fueron: CVF y FEV1 (con espirómetro, Whel); cantidad de dióxido de carbono en reposo y al final de una serie de ejercicios (con capnógrado, Capnocheck II ref. 8400MDD). Las mediciones se llevaron a cabo antes y después de cada periodo de intervención.

Resultados: Diferencia estadísticamente significativa en la retención de dióxido de carbono en reposo usando el incentivador de flujo (p= 0.028). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en las variables FVC y FEV1.

Conclusión: El incentivador volumétrico resulta ser un instrumento más apropiado para utilizar en las intervenciones de Fisioterapia Respiratoria porque produce menor acumulación de dióxido de carbono.

EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD A MEDIO PLAZO DE LA INFUSIÓN INTESTINAL CONTINUA DE LEVODOPA-CARBIDOPA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

Andreo Jiménez, F.J.; Triguero Cueva, L.; Madrid Navarro, C.J.; Gutiérrez García, J.; Pérez Navarro, M.J.; Mínguez Castellanos, A.; Escamilla Sevilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Evaluar la efectividad y seguridad a medio plazo de la infusión intestinal continua de Levodopa-Carbidopa (IICLC) en pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada (EPA).

Material y métodos: Incluidos 23 pacientes consecutivos con EPA tratados mediante IICLC en nuestro centro desde enero de 2010 hasta diciembre de 2016. Registros: características sociodemográficas y clínicas, tiempo en "off", dosis iniciales y finales de levodopa-carbidopa en infusión, acontecimientos adversos (AA) e impresión clínica global (CGI-GI).

Resultados: La serie se compone de 15 hombres y 8 mujeres, de 66,2±7,1 años, con EPA de 16,4±7,3 años de evolución, mediana del estadio de Hoehn-Yahr en Off de 4, mediana del seguimiento con IICLC de 1 año. En la última evaluación el tiempo en "off" se había reducido en 4 horas respecto al inicial ($p<0,01$); el 47,8% de los pacientes continuaron en monoterapia; la dosis de levodopa-carbidopa en infusión se mantuvo estable entre la evaluación inicial y la final ($p=0,166$). Un 65% de los pacientes sufrió AA (la mayoría relacionados con el dispositivo y su colocación). Hubo un abandono por AA y 2 exitus: un caso sin relación con la terapia y un paciente con una polineuropatía sensitivo-motora aguda severa. Otros dos pacientes refirieron encontrarse igual o peor con respecto a la situación previa según CGI-GI.

Conclusión: La respuesta clínica y las complicaciones documentadas en nuestra serie son similares a las descritas en la literatura. La IICLC en condiciones de práctica clínica habitual es una terapia efectiva a medio plazo, con un perfil de seguridad razonable en el contexto de la EPA.

"ESTOY MUERTA": UN CASO DE PSICOSIS ORGÁNICA Y ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA COMO BROTE DE GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Redondo Robles, L.; Gómez Estévez, I.; Vera Monge, V.A.; Álvarez Álvarez, M.; Calabria Gallego, M.D.; Sierra Gómez, A.; Murillo Hernández, A.D.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La granulomatosis de Wegener es una vasculitis que puede asociar manifestaciones neurológicas hasta en el 50% de los pacientes, especialmente en el sistema nervioso periférico. La afectación del sistema nervioso central es infrecuente; se han descrito neuropatías craneales, vasculitis cerebral y meningitis. Describimos el caso de una paciente con encefalopatía aguda, crisis epilépticas y clínica psicótica como brote de esta enfermedad.

Material y métodos: Paciente de 61 años con antecedentes de tuberculosis pulmonar, granulomatosis de Wegener con afectación

articular, neurológica (mononeuritis múltiple) y pulmonar (lesiones quísticas, bronquiectasias, hipertensión pulmonar). Ingresó para drenaje de absceso pulmonar sobre nódulo cavitado. Los días 1 y 2 postoperatorios presentó dos crisis epilépticas de inicio focal hemisféricas derechas. El día 3 postoperatorio presentó un síndrome confusional agudo (agitación psicomotriz e inatención prominentes) con alucinaciones de sentirse muerta y ver a su marido deformado. No tenía antecedentes psiquiátricos.

Resultados: Las pruebas de neuroimagen realizadas fueron normales: TAC cerebral y RM cerebral (realizada 20 días del inicio de la clínica y con la paciente asintomática). Tras descartar encefalitis aguda y psicosis farmacológica, la principal sospecha clínica fue brote de enfermedad de Wegener; se pautó quetiapina y metilprednisolona a altas dosis con desaparición progresiva de la clínica psicótica. La paciente se fue de alta asintomática, sin tratamiento neuroléptico.

Conclusión: La clínica neuropsiquiátrica apenas ha sido descrita asociada a granulomatosis de Wegener pero establecimos el diagnóstico basándonos en la analogía con el lupus eritematoso sistémico (trastornos cognitivos, psicóticos y crisis epilépticas). Con este caso clínico queremos destacar manifestaciones neurológicas menos comunes de esta enfermedad.

EFECTO DE ROTIGOTINA TRANSDÉRMICA SOBRE LOS RITMOS CIRCADIANOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

Sánchez Gálvez, R.M. [1]; Martínez Nicolás, A. [2]; Alías Linares, E. [1]; Contreras Palao, M.A. [1]; Fernández Villalba, E. [1]; Martínez Vidal, S. [1]; Moreno Escribano, A. [1]; Rodríguez Hilario, H. [1]; Villaverde González, R. [1]; Madrid Pérez, J.A. [2]; Rol de Lama, M.D.L.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer; 2. Lab. de Cronobiología, Depto. de Fisiología. Universidad de Murcia, IUIE, IMIB-Arrixaca, Campus Mare Nostrum

Objetivos: El objetivo del presente trabajo es analizar los posibles efectos de la aplicación de rotigotina transdérmica sobre los ritmos circadianos de temperatura, actividad y exposición a la luz en pacientes con Enfermedad de Parkinson idiopática (EPI).

Material y métodos: Se reclutaron 9 pacientes (69.4±3.15 años, 33% mujeres) con EPI en los que se había decidido comenzar el tratamiento con parches de rotigotina transdérmica. La semana previa al inicio del tratamiento con rotigotina se monitorizaron los ritmos de temperatura periférica distal, actividad, sueño y exposición a la luz. Para analizar el efecto a corto plazo de rotigotina los pacientes fueron evaluados de nuevo siguiendo el mismo procedimiento 3.7±0.29 meses tras el inicio del tratamiento. El análisis estadístico se realizó mediante una prueba t de student pareada.

Resultados: La administración de rotigotina se asoció a un ritmo de temperatura periférica distal menos fragmentado, de mayor amplitud, y con valores más bajos durante el día. Los pacientes mostraron una menor somnolencia diurna tras el tratamiento. En cuanto al ritmo de actividad, se produjo un incremento de la amplitud y valores nocturnos más elevados, esto último debido probablemente a una mejoría de la inmovilidad nocturna con el tratamiento. Por último, no se encontraron diferencias en la exposición a la luz.

Conclusión: La administración de rotigotina en los pacientes con EPI se asocia a una mejoría global del patrón circadiano de temperatura, menor somnolencia diurna y mejoría de la inmovilidad nocturna. Agradecimientos RETICEF (RD12/0043/0011), CIBERFES (CB16/10/00239), 19899/GERM/15 y SAF2013-49132-C2-1-R (cofinanciados con fondos FEDER).

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON NEUROCISTICERCOSIS: UNA ENFERMEDAD EMERGENTE

Fuentes Rumi, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [2]; Valero López, G. [2]; García Molina, E. [2]; Díaz Pérez, J. [2]; Baidez Guerrero, A.E. [2]; Vázquez Lorenzo, J. [2]; Alba Isasi, M.T. [2]; Carreón Guarnizo, E. [2]; López Sánchez, J. [2]; Hernández Clares, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La neurocisticercosis es una parasitosis endémica de países de Sudamérica, Asia y África subsahariana, pero con los movimientos migratorios de la última década es frecuente en nuestra práctica clínica habitual. Nuestro objetivo fue analizar los pacientes diagnosticados de neurocisticercosis en nuestro Hospital

Material y métodos: Se recogieron todos los pacientes atendidos en nuestro hospital en los últimos 10 años y se describieron variables epidemiológicas, clínicas, de tratamiento y pronóstico a los 6 meses.

Resultados: Se diagnosticaron 33 pacientes en este periodo. La edad media fue 34.55 años, siendo hombres el 60.6%. La mayoría procedían de países endémicos (Ecuador y Bolivia). La clínica al diagnóstico fueron crisis epilépticas (60.6%), seguidas de cefalea (36.4%). La serología para T. Solium fue positiva en 30.3% y calcificaciones de partes blandas en 27.3%. En neuroimagen, el 39.4% tenían lesiones en diferentes estadíos, las más frecuentes, nodular-granulomatoso y nodular-calcificado. Recibieron tratamiento con corticoides un 75.8%, antiparasitarios un 78.8% (albendazol en monoterapia) durante una media de 16 días y antiepilépticos un 60.6%. La evolución clínica a los 6 meses fue favorable (la secuela más prevalente fue cefalea) y la radiológica también, presentando la mayoría, disminución de lesiones.

Conclusión: La neurocisticercosis es cada vez más frecuente en nuestro medio. Ocurre en pacientes jóvenes, procedentes de áreas endémicas, diagnosticados más frecuentemente por crisis epilépticas. Además de la neuroimagen, es importante valorar datos serológicos y de afectación sistémica. Existe controversia en la duración del tratamiento antiparasitario, que en nuestra serie fue de 16 días. La evolución clínica y radiológica fueron favorables a los 6 meses.

Neurooftalmología P

QUINIENTAS PRIMERAS DIPLOPÍAS ENVIADAS A LA CONSULTA DE NEUROOFTALMOLOGÍA

Losada Domingo, J.M. [1]; Caballero Romero, I. [1]; Galdós Iztueta, M. [2]; López Aricha, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Describir los primeros 500 pacientes que consultan por diplopía y validar los protocolos de actuación en Urgencias.

Material y métodos: Aplicamos, desde el 2009, unos protocolos de las patologías neurooftalmológicas más comunes, que clasifican a los pacientes entre los que requieren ingreso y los que se derivan a consultas. En la diplopía se centra en identificar a los que asocian síntomas de alarma y/o acompañantes de los que presentan diplopía aislada. Antes de la aplicación de estos protocolos la mayor parte de los pacientes con diplopía ingresaban.

Resultados: Desde la apertura de la Consulta de Neurooftalmología, julio 2009, hasta abril de 2017 han sido atendidos 1263 pacientes. La diplopía es el primer motivo de consulta con un 40% (500 pacientes) de los que, 262 (52.4%) fueron remitidos tras valoración por Neurología en Urgencias. Del total, las mononeuropatías han sido la primera causa con un 62.6%. De los cuales 132 casos corresponden a lesiones del VI nervio craneal (107 microvasculares), 104 al IV (75 microvasculares) y 77 al III (59 microvasculares). En total se han atendido 241 microvasculares de las que 168 (69%) fueron remitidas tras valoración por Neurología en Urgencias y 46 (19%) tras ingreso en Neurología. Las de etiología potencialmente grave (lesión central, seno cavernoso-órbita, mononeuropatía compresiva y patología de placa) fueron 63 pacientes de los que se enviaron a consulta desde Urgencias el 33% de los casos.

Conclusión: El protocolo de diplopías en Urgencias permite, parcialmente, discriminar a los pacientes que deben ingresar de los que se pueden manejar en la consulta.

NEUROPATÍA ÓPTICA PARANEOPLÁSICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN CARCINOMA MICROCÍTICO DE PULMÓN

Perla Muedra, C. [1]; Ferragut Larrosa, E. [1]; Esturi Navarro, I. [2]; Sánchez Roy, R. [1]; Valero Merino, C. [1]; Lanuza García, A. [2]; Marín Montiel, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos: Describir un caso clínico de neuropatía óptica paraneoplásica CV2/CRMP-5 como presentación de un carcinoma microcítico pulmonar remarcando la importancia de su diagnóstico precoz.

Material y métodos: Varón de 80 años que consulta al oftalmólogo por disminución de visión. Exploración oftalmológica: agudeza visual de 0,2 y 0,3. En la campimetría visual reducción concéntrica bilateral, fondo de ojo papiledema bilateral y vitritis. OCT presenta un edema pálido de papila bilateral. Se sospecha cuadro paraneoplásico al asociar hormigueos en las manos y en los pies, inestabilidad para caminar de 2 meses de evolución así como pérdida de 30 kgr. de peso en los últimos 6 meses.

Resultados: Exploración neurológica, arreflexia tendinosa, hipoestesia termoalgésica y vibratoria en guante y calcetín. La marcha atáxica con Romberg positivo. Analítica y RMN cerebral normales. EMG polineuropatía periférica sensitivo-motora, mixta y de predominio sensitivo. Se solicitó un estudio de anticuerpos onconeuronales resultando positivo para CV2/CRMP-Se amplió el estudio en busca del tumor oculto. La TC toracoabdominopélvico neoplasia pulmonar con adenopatías mediastínicas. Una biopsia pulmonar mostró un carcinoma microcítico de pulmón. Semanas más tarde desarrolló mielititis longitudinal extensa. Se trata con quimioterapia y Rituximab. La TC de control mostró desaparición del nódulo pulmonar.

Conclusión: La neuropatía óptica paraneoplásica antiCV2/CRMP5 es una causa poco frecuente de neuritis óptica, puede asociar como en nuestro caso mielopatía aguda (síndrome Devic-like). Su reconocimiento es importante porque un diagnóstico y tratamiento precoz del tumor subyacente mejora la supervivencia del paciente.

EDEMA DE PAPILA EN UNA CONSULTA DE NEUROOFTALMOLOGÍA

Fuentes Rumi, L. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [2]; Cabrera Maqueda, J.M. [2]; García Molina, E. [2]; Valero López, G. [2]; Díaz Pérez, J. [2]; Vázquez Lorenzo, J. [2]; Alba Isasi, M.T. [2]; Carreón Guarnizo, E. [2]; Albert Lacal, L. [2]; Hernández Clares, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El edema de papila es un signo frecuente en la exploración neuroftalmológica y plantea dificultades para establecer un diagnóstico definitivo. Nuestro objetivo es describir las causas de edema de papila atendidas en una consulta de neurooftalmología.

Material y métodos: Se analizaron todos los pacientes que presentaron edema de papila en la consulta de neuroftalmología de nuestro hospital desde enero-2012 hasta mayo-2017. Se describen características basales, ojo afecto, etiología, tratamiento y evolución a 6 meses.

Resultados: De 277 pacientes atendidos, 30 presentaron edema de papila en el momento de la visita (11%). La edad media fue 48.2 años, siendo la mayoría mujeres (76.7%). El motivo de consulta más frecuente fue disminución de agudeza visual (14.9%), seguido del hallazgo de elevación papilar en fundoscopia (10.3%). Hubo mayor afectación del ojo izquierdo (36.7%). La principal etiología fue neuritis óptica isquémica anterior (NOIA) no arterítica (36.7%), seguido en igual proporción (16.7%) de papiledema secundario a hipertensión intracraneal, pseudopapiledema asociado a drusas del nervio óptico y papilitis secundaria a otros procesos. La mayoría de los pacientes no recibieron tratamiento específico (44.8%). Un 44.4% de los pacientes evolucionaron favorablemente, quedando asintomáticos y otro 44.4%, permanecieron estables. La evolución fundoscópica más frecuente fue persistencia en 6 meses del edema papilar.

Conclusión: La mayoría de los pacientes con edema de papila fueron mujeres, el motivo de consulta fue pérdida de visión. La principal etiología fue NOIA no arterítica, lo que podría explicar que en la mayoría no se instaurara tratamiento específico. El pseudopapilema es un hallazgo frecuente en la consulta de neuroftalmología.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN 3 HERMANAS: ¿CAUSA AMBIENTAL O GENÉTICA?

Rodríguez de Antonio, L.A.; Latorre González, G.; del Valle Loarte, M.; Correas Callero, E.; Trabajos García, O.; Fernández Jiménez-Ortiz, H.; Taboas Pereira, M.A.; Vázquez Pérez, A.V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Objetivos: Describir la enfermedad de 3 hermanas con hipertensión intracraneal idiopática, sus antecedentes familiares, comorbilidades y curso clínico.

Material y métodos: Las pacientes presentaron hipertensión intracraneal idiopática que cursó como cefalea (3/3), papiledema bilateral (3/3), náuseas/ vómitos (1/3), amaurosis fugax (2/3) y alteraciones campimétricas (1/3). Las 3 pacientes debutaron de forma temprana (19, 11 y 13 años respectivamente. 2/3 de las pacientes sufrían obesidad. Las pacientes con obesidad también presentaron alteraciones endocrinológicas leves: hiperprolactinemia e hipotiroidismo subclínico. El diagnóstico se realizó con medición de presión de LCR y exploración del fondo de ojo y OCT. La madre de las pacientes sufrió obesidad mórbida y fue intervenida (by-pass gastroyeyunal distal) con buena evolución y tiene migrañas. El padre padece obesidad mórbida y cefaleas tensionales.

Resultados: Se ha realizado un seguimiento de los pacientes durante 8, 8 y 4 años. El curso clínico fue fluctuante en cuanto a las cefaleas, pero con una evolución favorable del papiledema y de los síntomas visuales en todo los casos, con tratamiento con acetazolamida. Ninguna paciente requirió tratamiento quirúrgico.

Conclusión: La obesidad es el factor de riesgo más habitualmente encontrado en los pacientes con hipertensión intracraneal idiopática, pero pueden existir factores genéticos implicados en el desarrollo de la enfermedad.

FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Hernández Rodríguez, J.; Solanas Letosa, E.; Álvarez Noval, A.; Lara Lezama, L.B.; Rodrigo Estevens, G.; Cabezas Delamare, B.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Estudio observacional retrospectivo de los casos con diagnóstico de fístula carótido cavernosa en el periodo de 2 años.

Material y métodos: Se dispone de 9 casos en los que comparamos los siguientes parámetros: clínica, drenaje (anterior o posterior), etiología (traumática o espontánea), clasificación hemodinámica (alto o bajo flujo) y angiográfica (clasificación de Barrow), tratamiento (embolización o ninguno) y resultados (cierre total, parcial, espontáneo). Todos los casos se diagnosticaron por hallazgos compatibles en angioTAC, arteriografía y RM, con secuencias 3D TOF.

Resultados: 4 presentaban drenaje anterior, con sintomatología ocular (visión borrosa, exoftalmos,inyección conjuntival, glaucoma, edema retiniano o úlceras corneales), 2 presentaban drenaje posterior, con afectación de pares oculomotores, diplopía o dolor orbitario. Otros 3 tenían síntomas por combinación de drenaje anterior y posterior. Respecto a la etiología 5 fueron espontáneas y 4 traumáticas. Según la clasificación hemodinámica, 7 de bajo flujo y 2 de alto flujo. Angiográficamente 2 fueron tipo A de Barrow, 1 tipo B, 2 tipo C, 2 tipo D y las otras 2 sin hallazgos. Respecto al tratamiento 5 precisaron embolización (agente líquido, espirales de platino o embosferas), de los cuales se consiguió el cierre parcial en 3 y total en 2; los otros 4 no precisaron tratamiento, obteniéndose cierre espontáneo en 2 y resolución clínica sin tratamiento en las otras 2.

Conclusión: El tratamiento endovascular está indicado en la mayoría de los casos, obteniéndose buenos resultados. Destacamos la posibilidad de resolución espontánea en el caso de fístulas de bajo flujo.

SÍNDROME DEL OJO FANTASMA

Pareja Herrero, J.; Cabrera Naranjo, F.H.; Tandon Cardenes, L.; Loscertales Castaños, J.; Ledesma Velázquez, J.; Costa Sáez, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín

Objetivos: El Síndrome del Ojo Fantasma es un conjunto de síntomas que incluye alucinaciones visuales, dolor fantasma, y sensaciones fantasmas. La prevalencia no está bien determinada. En un cuestionario realizado a 112 pacientes con enucleación ocular, el 45% padecía el Síndrome del Ojo fantasma. Sin embargo, las alucinaciones visuales percibidas por los pacientes, no han sido descritas en detalle todavía.

Material y métodos: Varón de 40 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, y diabetes mellitus que tras un traumatismo ocular, se le realiza una enucleación del ojo izquierdo en 2013. El paciente refiere, que tras el accidente, ve un "sombreado trasparente" en visión binocular que es más marcada en el ojo izquierdo. Le dificulta la capacidad para enfocar.

Resultados: Se realizaron las siguientes pruebas: Fondo de ojo derecho normal. Tomografía de coherencia óptica normal. Campo visual del ojo derecho normal. Potenciales evocados visuales del ojo derecho sin alteraciones. TC craneal normal. Campo visual 24.2 sin alteraciones. A los 3 años, sigue refiriendo que ve ese "sombreado", y que es más marcado en el ojo enucleado.

Conclusión: El Síndrome del Ojo Fantasma es relativamente frecuente en los pacientes con extirpación del globo ocular y debe ser tenido en cuenta en las consultas de neurooftalmología. Es importante informar a los pacientes pues puede tener gran impacto en su calidad de vida. El apoyo psicológico antes y después del acto quirúrgico podría minimizar la aparición de este síndrome cuyo abordaje terapéutico óptimo no está bien definido.

NEUROPATÍA ÓPTICA ANTERIOR COMO SÍNTOMA GUÍA PARA EL DIAGNÓSTICO DE SÍFILIS SECUNDARIA

Dotor García-Soto, J. [1]; Quintas, S. [1]; Celdrán Vivancos, D. [2]; López Bravo, A. [1]; Hernando Hernández, C. [2]; Vivancos Mora, J. [1]

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

Objetivos: La afectación del sistema nervioso central por sífilis puede ocurrir en cualquier momento tras la primoinfección. La sífilis ocular,

característica de la fase secundaria, puede afectar a casi cualquier estructura ocular incluyendo retina y nervio óptico. Se revisan las características clínico-terapéuticas de un paciente con neuropatía óptica anterior (NOA)y roséola sifilítica.

Material y métodos: Descripción de caso clínico de paciente con NOA secundaria a neurosífilis, en el que se realizó estudio complementario mediante analítica sanguínea, neuroimagen y punción lumbar (PL). Se presentan imágenes del caso.

Resultados: Varón de 53 años, sin antecedentes de interés, que consultó por disminución indolora de agudeza visual izquierda de predominio en campo inferior de diez días de evolución. Asociaba máculo-pápulas eritemato-anaranjadas en plantas y rash eritematoso en tronco. Refería relación sexual de riesgo con persona con sífilis confirmada 5 meses antes. A la exploración destacó DPAR izquierdo 3+ y en fondo de ojo edema de papila con hemorragias en astilla peripapilares. Fue diagnosticado de roséola sifilítica por Dermatología. Ante sospecha de NOA secundaria a neurosífilis, se prescribió penicilina G y ceftriaxona. En serologías se confirmó positividad de TPHA y VRDL 1/32,VIH negativo. En la PL presentaba 5 leucocitos, bioquímica normal, FTA positivo y VDRL 1/4. La Resonancia Magnética cerebral y el estudio de autoinmunidad fueron normales. En OCT se observó mínimo edema subfoveal.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de la NOA es amplio, lo que enfatiza la necesidad de una valoración global del paciente. Ante sospecha de neurosífilis o títulos elevados de VDRL resulta imprescindible la PL que permita optimizar el tratamiento.

LESIONES DEL FASCÍCULO LONGITUDINAL: SERIE DE CASOS EN UNA CONSULTA DE NEURO-OFTALMOLOGÍA Y COMPARACION CON LA BIBLIOGRAFÍA

Perla Muedra, C. [1]; Bermejo Cotillo, P. [1]; Carreras Teixidor, P. [2]; Sánchez Roy, R. [1]; Valero Merino, C. [1]; Marín Montiel, J. [2]; Esturi Navarro, I. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos: Analizar los casos de oftalmplejía internuclear y síndrome de uno y medio en una consulta de Neuroftalmología entre mayo 2015 - marzo 2017 y realizar una revisión bibliográfica para comparar las características estudiadas con nuestra serie de casos.

Material y métodos: Se analizó el registro de la consulta de Neuroftalmología, se identificaron los pacientes con diagnóstico de oftalmoplejía internuclear y síndrome de uno y medio. Se realizó RMN con cortes ultrafinos y una revisión de artículos científicos comparando los resultados de esta serie.

Resultados: Se identificaron 11 pacientes de un total de 411 registros. 6 varones, 5 mujeres, las edades 33-78 años. Ocho ictus isquémicos. De ellos, seis OIN unilateral y 2 síndrome de uno y medio. Uno asoció desviación vertical. Localización: seis en tegmento protuberancia, 1 mesencéfalo y otro indeterminado (portador de marcapasos). Todos tenían FRV. Dos mujeres con esclerosis múltiple: una 42 años, OIN unilateral, otra 58 años OIN bilateral. Un paciente con pseudo OIN por miastenia. Todos aquejaron diplopía y sólo los ictus asociaron ataxia excepto un caso. La recuperación fue mejor en la etiología vascular.

Conclusión: Las etiologías fueron similares a otras series siendo la más frecuente la vascular en edades avanzadas y la desmielinizante en jóvenes siendo la edad un dato diferenciador. Tener presentes simuladores de la OIN como la miastenia. La RMN con secuencia de cortes más finos mejora la sensibilidad. La etiología desmielinizante tuvo peor recuperación posiblemente por tratarse de lesiones más extensas.

NO TODAS LAS NEURITIS ÓPTICAS SON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: DRUSAS Y ENFERMEDAD AUTOINMUNE PARANEOPLÁSICA COMO CAUSA DE NEUROPATÍA ÓPTICA EN JÓVENES

Ruiz Peña, J.L.; Navarro Mascarell, G.; Chavero Moreno, E.; Gómez Escobar, A.; Dinca Petruta, L.; Eichau Madueño, S.; López Ruiz, R.; Pacheco, E.; Paramo Camino, M.D.; Izquierdo Ayuso, G.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Causa más frecuente de pérdida visual en jóvenes es la neuritis óptica, cuya patogénesis suele ser inflamatoria-desmielinizante. Hasta 75% de casos cumplirá con criterios de EM en 15 años. Pero hay otras patologías que pueden imitar neuritis óptica y deben ser incluidas en diagnóstico diferencial. Presentamos dos casos de neuritis óptica que deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de EM

Material y métodos: Caso clínico de varón de 14 años con neuritis óptica 2ª a drusas y caso clínico de varón de 41 años con neuropatía óptica causada por anticuerpos anti-recoverina

Resultados: Varón 14 años que acude emergencias por visión borrosa en ojo izquierdo- campo inferior. El servicio oftalmología advirtió pseudoedema papila, recomendando evaluación por neurología y revisión día siguiente. Observaron entonces hemorragias en astillas peripapilar, motivo por el cual ingreso. Se obtuvieron TC cráneo, OCT y ultrasonido, evidenciando drusas papila. Se diagnóstico neuritis óptica isquémica no arterítica 2ª drusas. Varón 47 años que acude a neurología por episodios visión manchas en ojo derecho y visión doble, de minutos de duración, que se repitieron 2-3 veces al mes. Antecedentes personales: Enfermedad Hodgkin, tratados con trasplante médula ósea 10 años antes. No anomalías en exploración oftalmológica. RM cerebral con lesiones desmielinizantes peri-ventriculares, bandasoligoclonales negativas y Anticuerpo anti-recoverina positivo. Se le diagnosticó síndrome paraneoplásico

Conclusión: Es necesario reconocer aquellas formas atípicas neuritis óptica en las que debe extenderse estudio etiológico considerando otras enfermedades en el diagnóstico diferencial. Se han hecho importantes avances en el conocimiento de algunos de ellas gracias a determinación de marcadores específicos

CUANDO NO ES SOLO EL GLAUCOMA EL QUE PRODUCE EL EMPEORAMIENTO DE LA VISIÓN DEL PACIENTE

Villafani Echazú, W.J.; Suárez Santos, P.; Pérez Álvarez, Á.I.; Fernández Menéndez, S.; Calleja Puerta, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La neuropatía óptica glaucomatosa es el daño del nervio óptico producido por el aumento de presión intraocular (PIO) y por cambios en el flujo sanguíneo. La hipoperfusión sanguínea del nervio óptico, ya sea debido a la fluctuación de la PIO o a una autorregulación vascular disfuncional aumenta la lesión del mismo. Nuestro objetivo es mostrar la importancia de comorbilidades como el síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAHS) que contribuyen al empeoramiento de la neuropatía óptica.

Material y métodos: Paciente de 48 años con HTA que presenta pérdida rápidamente progresiva de agudeza visual (AV) bilateral.

Resultados: El examen físico confirma la pérdida de AV bilateral con atrofia de papila derecha y elevación de PIO (28 mmHg) en relación a glaucoma. Los PEV muestran una neuropatía óptica axonal bilateral severa. La RM craneal evidencia un microadenoma de hipófisis de 8 mm no funcionante que no contacta con la vía óptica. A pesar del correcto e intensivo tratamiento del glaucoma el paciente sufre un empeoramiento progresivo por lo que se investigan otras causas que contribuyan al empeoramiento, detectándose un síndrome de apnea hipopnea del sueño e iniciando tratamiento específico con CPAP, tras lo cual el paciente presenta una clara y evidente mejoría en el control del glaucoma y la neuropatía óptica.

Conclusión: Aunque el glaucoma es una patología oftalmológica, el neurólogo debe conocerla porque produce una neuropatía óptica isquémica que puede empeorar con ciertas comorbilidades que favorecen la hipoperfusión del nervio óptico como el SAHS por lo que es importante el control de dichos factores asociados.

SÍNDROME DE POSNER-SCHLOSSMAN SIMULANDO NEUROPATÍA ÓPTICA INFLAMATORIA CRÓNICA RECURRENTE (CRION) EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA NEURITIS ÓPTICA

Perla Muedra, C. [1]; Carreras Teixidor, P. [2]; Marín Montiel, J. [1]; Esturi Navarro, I. [1]; Sánchez Roy, R. [1]; Valero Merino, C. [1]; Francés Giner, E. [2]; Torres Urbano, T. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos: La neuropatía óptica inflamatoria crónica recurrente (CRION) es un trastorno inmunomediado que afecta al nervio óptico (NO), siendo, característicamente recurrente y dependiente de corticoides. El síndrome de Posner-Schlossman se presenta también en pacientes adultos jóvenes en crisis recurrentes autolimitadas de glaucomatociclitis con pérdida de visión unilateral de hasta varias semanas de duración mostrando presión intraocular muy elevada en el ojo afectado siendo la exploración oftalmológica y neurológica normal entre las crisis. Presentamos un caso clínico.

Material y métodos: Revisión de caso clínico remitido por oftalmología por sospecha de neuritis óptica recurrente.

Resultados: Varón de 54 años, consulta por pérdida de visión indolora en ojo izquierdo, recurrente en cuatro ocasiones desde hace dos años. Los episodios duran unos diez días en los que no ve casi nada más que luces y se recupera espontáneamente de modo rápido. La exploración oftalmológica entre las crisis es normal con PIO 15/13 OCT: OD: normal OI áreas de pérdida de fibras en sectores temporales y nasales. La exploración física neurológica fue normal así como una RMN cerebral. Los antiNMO fueron negativos. Serología IgG positiva para Herpes Simple y Zoster. Se le indica que si tiene nuevo episodio debe acudir de urgencias para documentar proceso. En un posterior episodio fue explorado durante la crisis demostrándose crisis glaucomatociclítica con PIO en ojo izquierdo 40 mmHg siendo normal en el derecho (14 mmHg).

Conclusión: Se debe considerar el diagnóstico de Posner-Schlossman además de CRION ante un paciente con presencia de afectación visual monocular recurrente con el estudio negativo para otras entidades.

FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA DIAGNOSTICADA TRAS OBJETIVAR DILATACIÓN VENA OFTÁLMICA SUPERIOR

García Sánchez, S.M. [1]; Gómez-Choco, M. [1]; Alcubierre Bailac, R. [2]; Castrillo Salas, L. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi

Objetivos: Paciente con cefalea retroorbitaria izquierda y diplopía diagnosticada de fístula carótida cavernosa tras objetivar en RM craneal dilatación de vena oftálmica superior.

Material y métodos: Mujer de 52 años con HTA en tratamiento médico, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, anemia ferropénica con ferroterapia y migraña en la juventud. Refiere cefalea holocraneal de un mes y medio. Odontalgia con flemón derecho por lo que realizó tratamiento con antibioticoterapia y extracción pieza dentaria. A la semana inicia cuadro de cefalea retroorbitaria izquierda y una semana previa a la consulta diplopía binocular objetivándose a la exploración paresia III par incompleto y VI pc izquierdos. Oftalmología confirma afectación de oculomotores sin otras alteraciones. Se realiza TC craneal informado como normal. RM craneal con contraste ev informada como normal. PL con presión LCR 21 cm H2O con bioquímica, citología, antiGQ1 b negativos, bandas oligoclonales negativas. Analítica con serologías negativas, ECA normal, estudio inmunológico negativo. TC toraco-abdominal normal. Se revisa RM y se realiza estudio ecográfico vena oftálmica superior izquierda con flujo invertido y arterializado. AngioTC con dilatación y realce precoz de vena oftálmica superior izquierda, sin afectación musculatura ocular ni engrosamiento seno cavernoso.

Resultados: En arteriografía se confirma fístula carótido-cavernosa con aporte arterial de ramas de ambas ACEs y ramas de ACI derecha con drenaje venoso a través de la vena oftálmica superior izquierda y piales derechas.

Conclusión: La dilatación de la vena oftálmica superior en casos de diplopía aislada sin otra afectación ocular, nos debería hacer pensar en fístula carótido-cavernosa.

Neurooncología P1

ENCEFALOMIELITIS PARANEOPLÁSICA SERONEGATIVA SECUNDARIA A TERATOMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sánchez Heran, I.; Fernández Carril, J.M.; Carvalho Monteiro, G.; Álvarez Bravo, G.; Cubilla Salinas, M.A.; Povedano Margarit, B.; Pérez Sánchez, J.R.; Yusta Izquierdo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos: Exposición de un caso clínico atípico de síndrome paraneoplásico asociado a teratoma.

Material y métodos: Mujer de 43 años que ingresa en Neurología por cuadro subagudo de fiebre y marcha inestable. En la exploración se objetiva aumento de la base de sustentación e hiperreflexia global con clonus en miembros inferiores. Posteriormente presenta un nivel sensitivo dorsal con retención aguda de orina, seguido de un cuadro encefalopático con dificultades para nominar.

Resultados: Ante sospecha de encefalomielitis se realiza punción lumbar para descartar etiología infecciosa, obteniéndose leve hiperproteinorraquia, pleocitosis linfocitaria y glucosa normal. Se inicia tratamiento con aciclovir, ampicilina y corticoides, quedando asintomática y sin fiebre en 48 horas. La RM craneal y medular completa es normal. En 5 días, coincidiendo con retirada de corticoides, reaparece la fiebre sin clínica neurológica, repitiéndose punción lumbar con mejoría del perfil de LCR y cultivos negativos. Reexplorando a la paciente se palpa masa pélvica, definida ecográficamente como teratoma ovárico. Por tanto, ante un teratoma y un cuadro de encefalomielitis con buena respuesta a corticoides, se plantea el diagnóstico de síndrome paraneoplásico. Se analizan anticuerpos (anti-NMDA, anti-Hu o anti-Yo entre otros) que resultan negativos. Tras realizar ooforectomía la paciente queda asintomática, apoyando así el diagnóstico de síndrome paraneoplásico seronegativo secundario a teratoma.

Conclusión: La encefalitis anti-NMDA es el síndrome paraneoplásico más frecuentemente asociado a teratoma ovárico. No obstante, aquí exponemos un caso atípico de síndrome paraneoplásico asociado a teratoma, que cursa con encefalomielitis y anticuerpos negativos. Este caso refleja que la negatividad de anticuerpos no excluye el diagnóstico de síndrome paraneoplásico.

MIELITIS NECROTIZANTE DE PROBABLE ORIGEN PARANEOPLÁSICO

Mas Serrano, M.; Portela Sánchez, S.; Amaya Pascasio, L.; Díaz Otero, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Las mielitis necrotizantes son entidades infrecuentes con diversas etiologías entre las que se incluyen infecciones virales, síndromes paraneoplásicos, infartos sépticos, neuromielitis óptica y efectos de quimio y/o radioterapia. En el caso clínico expuesto se realiza un diagnóstico diferencial de las posibles etiologías causantes.

Material y métodos: Paciente de 83 años hipertensa, diabética y hábito tabáquico de 2 paquetes al día, con antecedentes de un ictus isquémico de ACM (arteria cerebral media izquierda) dos años antes con disfasia residual. Ingresa con sospecha de ictus isquémico de ACM derecha, que en el transcurso del ingreso evoluciona a paraplejía franca con nivel sensitivo T8-T9 y diagnóstico radiológico de mielitis necrotizante aguda. Se realiza estudio etiológico con serologías, anticuerpos onconeuronales, estudios de líquido cefalorraquídeo e imagen.

Resultados: El estudio serológico mostró una elevación del CYFRA 21-1 (9,5 µg/L), ANA positivos a titulo bajo con serologías microbiológicas y anticuerpos onconeuronales negativos. LCR: bandas oligoclonales IgG con patrón en espejo y reibergrama compatible con disfunción de barrera. En el estudio de extensión radiológico se describió una opacidad nodular pulmonar de 12 mm con sospecha de proceso neoformativo, sin poder completarse la biopsia del mismo por fallecimiento de la paciente.

Conclusión: A pesar de la negatividad para los anticuerpos onconeuronales solicitados (Jo, Ri, Hu, NMDA, CV2) dados los antecedentes de tabaquismo, resultados radiológicos y analíticos el diagnóstico final fue el de mielitis necrotizante de probable etiología paraneoplásica, no siendo posible la realización de necropsia.

DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICA CRÓNICA CON ANTI-MA2 POSITIVOS

Redondo Peñas, I.; Rojas Bartolomé, L.; Feria Vilar, I.; Fernández Díaz, E.; Fernández Valiente, M.; Alcahut Rodríguez, C.; Romero Sánchez, C.; López García, A.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La degeneración cerebelosa paraneoplásica (DCP) es una entidad que en excepcionales ocasiones se ha hallado asociada a la presencia de anticuerpos anti-Ma2. Presentamos el caso de un paciente con DCP de curso crónico en relación con anti-Ma2, sin tumor subyacente.

Material y métodos: Varón de 65 años dislipémico y fumador de 2-3 cigarrillos/día que consulta por un cuadro progresivo, de 4 años de evolución, de trastorno de la marcha, inestabilidad, ampliación de la base de sustentación, disartria, falta de coordinación de los movimientos con las manos, disfagia y diplopía vertical ocasional. A la exploración: disartria escándida moderada, sacadas fragmentadas, dismetría bilateral más marcada derecha, ataxia leve de tronco y moderada de la marcha, Romberg inestable y tándem imposible. La RM cerebral mostró leve atrofia cortical y del vermis cerebeloso. Se detectó positividad para anticuerpos anti Ma2. CEA y anti-células escamosas elevados. Body-TC, ecografía testicular y PET-corporal normales.

Resultados: Los anticuerpos anti-Ma2 son anticuerpos onconeuronales bien caracterizados que permiten realizar el diagnóstico de SPN incluso en ausencia de lesión tumoral. Suelen manifestarse como encefalitis límbica, diencefálica o de tronco, siendo la DCP menos común y siempre asocian clínica neurológica de instauración subaguda. Los anti-Ma2 se asocian con neoplasia en el 96% de los casos, principalmente tumores testiculares y carcinoma no microcítico de pulmón. Hasta en

un 4% de los pacientes no se ha encontrado tumor subyacente.

Conclusión: La DCP puede asociar anticuerpos anti-Ma2, aunque es excepcional. En nuestro caso esta asociación se presentó con un curso clínico lentamente progresivo y la no detección de tumor subyacente.

FIEBRE DE ORIGEN CENTRAL: ENCEFALITIS AUTOINMUNE (EA) POR ANTI-NMDA

Valenzuela Rojas, F.J. [1]; Anguita, G. [2]; Gutiérrez Ruano, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla;
2. Servicio de Radiología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

Objetivos: Dar relevancia al emergente grupo de enfermedades neurológicas inmunomediadas, que comporta un amplio abanico de síntomas y signos neurológicos que suponen un reto diagnóstico, con síntomas neuropsiquiátricos de inicio agudo/subagudo, a menudo siendo valorados inicialmente por psiquiatras, intensivistas o internistas.

Material y métodos: Mujer 36 años con fiebre de dos semanas sin foco. En urgencias, Tª 38º. TC Cerebral sin alteraciones, se realiza Punción Lumbar (PL) objetivándose hiperproteinorraquia leve, 440 Leucos (99% MN) con normoglucorraquia. Empeoramiento clínico con bajo nivel de conciencia, crisis epilépticas y agitación psicomotriz ingresando en UCI. Cuadro de Encefalitis Vírica manejada por UCI -Infecciosas.

Resultados: Tratamiento antibiótico de amplio espectro y Aciclovir iv. Segunda PL, con proteinorraquia de 90 mg/dl, glucorraquia normal, Leucos 267 (99% MN). PCR LCR VVZ, VHS 1-2, Enterovirus, V.Toscana, WNV, VHH 6-7, CMV, VEB, Rabia negativos. Hemocultivos negativos. ADA 16.1. EEG: afectación cortical difusa severa. RM Cerebral: hiperintensidad FLAIR-T2 simétricas en caudados y pálidos. Tras 2 semanas de fiebre alta con movimientos anormales interpretados como crisis epilépticas se consulta con Neurología. Discinesias oromandibulares y en extremidades, bajo nivel de conciencia requiriendo soporte ventilatorio. Ac. AntiNMDA positivos en suero. Inicia Plasmaféresis e Inmunoglobulinas. Ecografía transvaginal: teratoma ovárico maduro. Tras resección, se inicia Rituximab iv./semanal y Ciclofosfamida mensual. Mejoría tras 4 meses de ingreso con secuelas cognitivas.

Conclusión: LA EA es una entidad infradiagnosticada, en nuestro caso, el inicio agudo con sintomatología florida atípica necesita concienciación por otros especialistas. Puede cursar con severidad de síntomas y prolongada hospitalización. El diagnóstico y tratamiento precoz condicionan un mejor pronóstico.

NEURONOPATÍA MOTORA PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A LINFOMA DE HODGKIN

Muñiz Castrillo, S.; Ballesteros Plaza, L.; Martín García, H.; Manzano Palomo, S.; De la Morena Vicente, A.; Salama Bendayan, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina

Objetivos: La frecuencia de síndromes paraneoplásicos asociados a linfomas es inferior a la observada en tumores sólidos, que ronda el 1%. Un cuadro muy inhabitual es la neuronopatía motora paraneoplásica asociada a linfoma de Hodgkin (LH).

Material y métodos: Presentamos un caso de neuronopatía motora subaguda paraneoplásica asociada a LH.

Resultados: Varón de 82 años, diagnosticado de LH variedad clásica estadio IA (conglomerado adenopático cervical). Inicia tratamiento con quimioterapia (pauta ABVD) con buena evolución. 3 meses después, ya en remisión del LH, presenta paraparesia asimétrica de predominio distal con arreflexia y sensibilidad normal. Se realiza RM cerebral-medular normales, punción lumbar normal y electromiograma que muestra datos de neuropatía axonal grave en extremidades inferiores y signos de denervación aguda y reinervación subaguda-crónica. El estudio de anticuerpos onconeuronales es negativo, al igual que el resto de estudio seroinmunológicos. Se mantiene estable y continúa recibiendo quimioterapia. Ante ligero empeoramiento se decide administrar inmunoglobulinas intravenosas durante 3 días, no observándose mejoría. El paciente se mantiene neurológicamente estable y con evolución favorable del LH. Sin embargo, 1 mes después de finalizar la quimioterapia fallece a consecuencia de un shock séptico secundario a neutropenia.

Conclusión: La neuronopatía motora asociada al LH es una entidad muy poco frecuente. Suele aparecer tras el diagnóstico del LH, incluso cuando este se encuentra en remisión. Generalmente no es grave y tiende a estabilizarse. No se ha asociado a ningún anticuerpo. No está claro el régimen de tratamiento apropiado.

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA COMO FORMA DE DEBUT DE UNA ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOINMUNE ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-CASPR2

Moreno Ajona, D.; Esparragosa, I.; Valentí Azcarate, R.; Martínez-Vila, E.; Gállego Pérez-Larraya, J.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Los anticuerpos anti-Caspr2 se asocian a diversos síndromes neurológicos: neuromiotonía, síndrome de Morvan y encefalitis límbica con crisis del lóbulo temporal. Los primeros son más frecuentemente paraneoplásicos, siendo la asociación con cáncer más rara en la encefalitis límbica. Se describe un caso de encefalitis asociada a anticuerpos anti-Caspr2 que debuta como una amnesia global transitoria pura.

Material y métodos: Varón de 65 años, diabético, que padece un episodio de amnesia anterógrada de 60 minutos de duración con recuperación gradual completa, compatible con amnesia global transitoria. Se realiza RM cerebral y EEG que no muestran alteraciones. Dos semanas después comienza con episodios muy breves de piloerección y sudoración fría generalizados, con frecuencia creciente hasta padecer más de 20 al día.

Resultados: En monitorización vídeo-EEG se registra actividad epileptiforme temporal derecha coincidiendo con los episodios. En RM cerebral se observa hiperintensidad T2 y engrosamiento temporal medial bilateral. En el LCR destaca pleocitosis linfocitaria. Se completa el estudio con PET/TC corporal, sin evidenciarse neoplasia. Ante sospecha de encefalitis límbica se administra metilprednisolona 1g/día e inmunoglobulinas 0,4 g/kg/día durante 5 días, con remisión de las crisis. Posteriormente se obtiene positividad de anticuerpos anti-Caspr2 en suero y LCR. Ante necesidad de administración repetida de inmunoglobulinas por recurrencia de las crisis se asocia tratamiento con Rituximab, con excelente evolución.

Conclusión: Ante un cuadro clínico de amnesia global transitoria, especialmente en varones mayores de 60 años, debe considerarse el diagnóstico diferencial con una encefalitis límbica asociada a anticuerpos anti-Caspr2. La asociación de síntomas disautonómicos apoya esta última sospecha diagnóstica.

ESTUDIO LONGITUDINAL DE LOS EFECTOS DE LA QUIMIOTERAPIA PARA EL CÁNCER DE MAMA SOBRE LA COGNICIÓN

Cerulla Torrente, N. [1]; Arcusa, À. [2]; Navarro, J.B. [3]; De la Osa, N. [4]; Chico, G. [5]; Garolera, M. [6]; Enero, C. [6]; Fernández-Morales, L. [2]; Bolló, S. [7]; Aracil, C. [2]; Civit Chervet, C. [5]

1. Servicio de Dependencias / Universitat Autònoma de Barcelona. Hospital de Terrassa; 2. Servicio de Oncología. Hospital de Terrassa; 3. Departamento de Psicobiología y de Metodología de Ciencias de la Salud. Universitat Autònoma de Barcelona; 4. Departamento de Psicología Clínica y de la Salud. Universitat Autònoma de Barcelona; 5. Servicio de Dependencias. Hospital de Terrassa; 6. Servicio de Psiquiatría. Hospital de Terrassa; 7. Facultad de Ciencias de la Salud. Universitat Oberta de Catalunya.

Objetivos: Describir el efecto de la quimioterapia en la cognición de mujeres diagnosticadas de cáncer de mama y tratadas con quimioterapia, con o sin paclitaxel una vez que han finalizado el tratamiento.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, longitudinal y de medidas repetidas en el que 56 mujeres diagnosticadas de novo de cáncer de mama y tratadas con un régimen de 5-fluororacilo, epirubicina y ciclofosfamida (FEC), seguido o no de paclitaxel, fueron evaluadas con instrumentos de evaluación neuropsicológica antes del inicio del tratamiento (T1), en su finalización (T2) y aproximadamente al cabo de un año de T2 (T3). Asimismo, se evaluaron la ansiedad, la depresión y la fatiga en esos tres momentos. Todas las mujeres que participaron en el estudio firmaron el consentimiento informado y el estudio fue aprobado por el Comité de Ética del Hospital.

Resultados: En T2 se objetivó declive significativo en pruebas que evalúan atención, memoria verbal demorada y funciones ejecutivas. En T3 seguían hallándose diferencias significativas respecto a T1 en medidas de atención y funciones ejecutivas.

Conclusión: Los resultados sugieren que la quimioterapia para el cáncer de mama con una combinación FEC seguida o no de paclitaxel tiene efectos negativos sobre la atención, la memoria verbal y las funciones ejecutivas. Al cabo de un año de finalizar el tratamiento sigue hallándose alteración en algunas funciones cognitivas sugiriéndose que hay déficits que persisten en el tiempo. Identificar y describir las alteraciones cognitivas secundarias a quimioterapia es necesario para poder desarrollar estrategias terapéuticas para minimizarlas.

SÍNDROME DE SILLA TURCA VACÍA POR TUMORACIÓN ESFENOIDAL

Cámara Marcos, M.S.; Zelaya Huerta, M.V.; Bacaicoa Saralegui, M.C.; Tuñón Álvarez, M.T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El adenoma pituitario ectópico del seno esfenoidal (ESSPA) supone el 2.5% de tumores del seno esfenoidal, siendo muy frecuentemente mal diagnosticado y confundido con otros tumores habituales de esta localización. Tan pronto como se conozca una tumoración ubicada en el seno esfenoidal debe considerarse y excluirse activamente ESSPA.

Material y métodos: Presentamos el proceso diagnóstico de una paciente con cefalea frontal progresiva. El TAC cerebral evidenció una silla turca vacía secundaria a tumoración del seno esfenoidal con destrucción ósea. Se plantearon como posibilidad diagnostica metástasis y tumores primarios de la cavidad esfenoidal.

Resultados: Mediante diversos estudios se descartó una neoplasia primaria de otra localización. Se realizó una biopsia esterotáxica lesional, cuya histología mostró una tumoración de aspecto epitelial con células de escaso citoplasma y núcleos con cromatina en sal y pimienta, dispuesta en nidos/cordones separados por frecuentes capilares. Se plantearon como diagnostico diferencial tumores indiferenciados de célula pequeña azules. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad intensa para marcadores neuroendocrinos, CAM 5.2 y débil para enolasa, y endocrino fue GH, LH y TSH positivo. El diagnóstico definitivo fue tumor neuroendocrino con expresión hormonal compatible con adenoma hipofisario ectópico.

Conclusión: A pesar de su baja frecuencia es importante considerar al ESSPA en el diagnóstico diferencial de lesiones del seno esfenoidal. Su correcta identificación determina un mejor pronóstico y tratamiento, evitando morbilidad asociada al tratamiento empleado en otros tumores de esta localización. La evaluación inmunohistoquímica del tumor debe incluir pankeratina, marcadores neuroendocrinos (sinaptofisina y CD56), proteína S100 y marcadores hormonales. Aportamos un nuevo caso a la literatura de ESSPA.

SÍNDROME DE HORNER ASOCIADO A TUMORACIÓN DEL GANGLIO ESTRELLADO: A PROPÓSITO DE UN CASO

López González, F.; Díaz Marín, C.; Heras Pérez, A.; Díaz Urrea, C.; Barredo Benítez, P.; García Tercero, R.M.; Gualda Heras, J.; Serrano Serrano, B.; Elvira Soler, E.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: El síndrome de Horner se produce por una lesión de la vía simpática a nivel ipsilateral y sus principales características clínicas son: miosis, ptosis, aparente enoftalmos y anhidrosis según la localización afecta. Nuestro objetivo es presentar un caso de síndrome de Horner asociado a tumoración dependiente del ganglio cervical inferior del simpático derecho.

Material y métodos: Mujer de 31 años con antecedentes de migraña e hipotiroidismo subclínico que presenta desde hace 3 años clínica progresiva de ptosis palpebral de ojo derecho. En la exploración física destaca la presencia de miosis y ptosis derecha de 3 mm siendo el resto de la exploración neurológica normal.

Resultados: Se realizaron test farmacológicos pupilares que confirmaron la presencia de síndrome de Horner al observarse normalización pupilar y reversión de ptosis derecha con Apraclonidina. Además se realizó TC y RM cervical donde se objetivó tumoración

de probable estirpe neural paravertebral derecha desde D1 a D3 dependiente del ganglio cervical inferior del simpático derecho.

Conclusión: Ante un síndrome de Horner debemos realizar una exploración física y neurológica exhaustiva que permitirá hacer un diagnóstico topográfico (primera neurona, segunda neurona o neurona postganglionar) para lo cual son útiles los test farmacológicos pupilares. Dependiendo de la localización, se realizarán las pruebas oportunas para descartar las etiologías más frecuentes.

ALTERACIÓN COGNITIVA SECUNDARIA A QUIMIOTERAPIA PARA EL CÁNCER DE MAMA: DEFINICIÓN DE DETERIORO COGNITIVO EN ESTUDIOS LONGITUDINALES

Cerulla Torrente, N. [1]; Arcusa, À. [2]; Navarro, J.B. [3]; De la Osa, N. [4]; Chico, G. [5]; Garolera, M. [6]; Enero, C. [6]; Fernández-Morales, L. [2]; Bolló, S. [7]; Aracil, C. [2]; Civit Chervet, C. [5]

1. Servicio de Dependencias / Universitat Autònoma de Barcelona. Hospital de Terrassa; 2. Servicio de Oncología. Hospital de Terrassa; 3. Departamento de Psicobiología y de Metodología de Ciencias de la Salud. Universitat Autònoma de Barcelona; 4. Departamento de Psicología Clínica y de la Salud. Universitat Autònoma de Barcelona; 5. Servicio de Dependencias. Hospital de Terrassa; 6. Servicio de Psiquiatría. Hospital de Terrassa; 7. Facultad de Ciencias de la Salud. Universitat Oberta de Catalunya.

Objetivos: Describir las definiciones de deterioro cognitivo y empeoramiento cognitivo que se han utilizado en los estudios longitudinales de los efectos sobre la cognición de la quimioterapia para el cáncer de mama.

Material y métodos: Se revisan los estudios longitudinales sobre cognición y quimioterapia para el cáncer de mama publicados hasta la fecha (mayo 2017). Se resumen los criterios que se han utilizado para determinar la presencia o ausencia de deterioro cognitivo y las definiciones de empeoramiento cognitivo en las valoraciones de retest.

Resultados: Los criterios de deterioro cognitivo están especificados en 12 de los 29 estudios revisados y son heterogéneos: a) basados en la comparación con la media de un grupo control, b) según el número de pruebas cognitivas administradas cuyo rendimiento está alterado o c) basados en la disminución de puntuaciones Z o desviaciones estándar (SD) en un número específico de test o de índices cognitivos. Por otra parte, en 23 estudios se explicita cuándo se considera que ha habido un empeoramiento cognitivo respecto a una valoración previa: a) mediante diferencias estadísticamente significativas entre puntuaciones o b) según disminución del rendimiento en determinado número de medidas cognitivas o de puntuaciones Z o SD.

Conclusión: La definición de qué se considera deterioro cognitivo y empeoramiento cognitivo difieren entre los estudios longitudinales publicados hasta la fecha. Por ende, la interpretación de los resultados y las conclusiones sobre los efectos nocivos de los tratamientos de quimioterapia son difícilmente comparables. Es necesario un consenso en los criterios utilizados para poder contrastar estudios y poder generalizar hallazgos.

Neurooncología P2

SÍNDROME DEL CÓNDILO OCCIPITAL: INICIO Y FINAL DE ENFERMEDAD NEOPLÁSICA DISEMINADA

Suárez Santos, P. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; García Rúa, A. [1]; Siso García, P. [1]; Villafani Echazú, W.J. [1]; Miguel Ruiz, C. [2]; Saiz Ayala, A. [3]; Morís de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El síndrome del cóndilo occipital (SCO) se define por la presencia de cefalea occipital unilateral continua e intensa que característicamente aumenta con la rotación contralateral del cuello y neuropatía ipsilateral del hipogloso en relación con tumoración subyacente. Nuestro objetivo es presentar dos casos de pacientes con SCO, uno de ellos como primera manifestación de una neoplasia desconocida y el otro caso como complicación tardía de enfermedad tumoral.

Material y métodos: Varón de 68 años que presenta dolor progresivo en región occipital derecha con atrofia lingual ipsilateral. Mujer de 57 años diagnosticada de insulinoma con metástasis hepáticas y peritoneales que desarrolla disartria, disfagia y dolor occipital izquierdo progresivo que empeoraba al movilizar el cuello hacia la derecha así como paresia de la hemilengua ipsilateral.

Resultados: La RMN cerebral del primer paciente reveló metástasis líticas con compromiso del agujero rasgado posterior en relación a tumor de próstata neuroendocrino de célula pequeña. La TC craneal de la segunda paciente mostró una lesión ósea metastásica en foramen magnum. Ambos pacientes presentaron una mala evolución falleciendo pocas semanas tras el diagnóstico.

Conclusión: Reconocer de forma precoz las características clínicas del SCO es fundamental porque debe hacernos sospechar la existencia de una neoplasia subyacente de pronóstico infausto. Este síndrome puede presentarse como primera manifestación de un tumor o en fases avanzadas de la enfermedad neoplásica. Las neoplasias más frecuentemente relacionadas con el SCO son el adenocarcinoma de próstata y mama, aunque otro tipo de tumores más infrecuentes como los de nuestros casos también pueden originarlo.

DOLOR CERVICAL DE CAUSA TUMORAL

López Agudelo, O. [1]; Alaña García, M. [1]; Murillo Hernández, A.D. [1]; El Berdei Montero, Y. [1]; Navarro Martín, L.M. [2]; Martínez Peralta, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Oncología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar dos casos de pacientes con cáncer que presentaron en un momento concreto de la evolución de su enfermedad,

dolor cervical junto a afectación de la musculatura de la lengua.

Material y métodos: Caso 1: Varón de 78 años de edad con antecedentes médicos de hipertensión y diabetes mellitus, diagnosticado de carcinoma urotelial de alto grado de vejiga con infiltración en ganglios linfáticos, pulmón y metástasis óseas en múltiples localizaciones, incluyendo la región occipital. Refiere un intenso dolor en la región occipital y disfagia. En el examen físico se observa una desviación de la lengua hacia el lado derecho, con fasciculaciones y atrofia ipsilateral. Caso 2: Mujer de 73 años con antecedentes de carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda con metástasis óseas múltiples que refiere cefalea craneal y cervical intensa, continua, de predominio derecho. En la exploración se detecta desviación de la lengua hacia la derecha con atrofia de la hemilengua derecha.

Resultados: Caso 1: Se realizó una tomografía computarizada del cerebro, revelando una lesión ósea en el cóndilo occipital con destrucción del conducto hipogloso, compatible con metástasis a este nivel. Caso 2: Se realizó resonancia magnética cerebral que mostraba lesiones óseas hipointensas en cóndilo occipital izquierdo, compatibles con metástasis.

Conclusión: Los pacientes con cáncer y dolor cervical deben ser explorados de manera exhaustiva, buscando siempre la posibilidad de metástasis en base de cráneo con afectación del nervio hipogloso.

MEDULOBLASTOMA EN EL ADULTO: SIMULANDO LA ENFERMEDAD DE LHERMITTE-DUCLOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Torregrosa Ortiz, M. [1]; Álvarez Saúco, M. [1]; Alberola Amores, F.J. [1]; Botella Maciá, L. [2]; Orduña Domingo, A. [3]; Alom Poveda, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital General de Elche; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Elche

Objetivos: Los meduloblastomas son neoplasias neuroectodérmicas primitivas malignas de fosa posterior de baja incidencia en la edad adulta. En niños la presentación más frecuente es masa vermiana que crece hacia el IV ventrículo. En adultos, las manifestaciones clínicas y los hallazgos radiológicos pueden presentar curso evolutivo atípico y de apariencia indolente/benigna respecto de los presentados en la edad pediátrica. Presentamos detalladamente el caso de una mujer adulta que consulta por cefalea e inestabilidad para la marcha de meses de evolución.

Material y métodos: Mujer de 31 años, sin antecedentes de interés, que en los últimos 10 meses de forma progresiva presenta cefalea occipital leve y discreta inestabilidad truncal y para la marcha, con aumento de la base de sustentación y tándem dificultoso. La clínica progresa lentamente, añadiéndose sutil disartria. No signos de hipertension intracraneal. Se aporta completa iconografía.

Resultados: La RNM encefálica inicial evidencia alteración de señal difusa en cerebelo y la espectroscopia muestra la presencia de una lesión de baja agresividad, difusa, y con posible comportamiento hamartomatoso, sugiriendo la Enfermedad de L'Hermitte-Duclos como primera posibilidad. Sin embargo, ante la aparición de una lesión captante vermiana a los 7 meses de la RNM basal, se realizó biopsia, compatible con meduloblastoma. Actualmente la paciente recibe quimio-/radioterapia y sigue controles por Oncología.

Conclusión: El caso que nos ocupa destaca la importancia de considerar el meduloblastoma en todo adulto con lesiones de fosa posterior a pesar de presentar curso clínico y hallazgos radiológicos atípicos. Todos estos casos requieren de examen histopatológico para un diagnóstico definitivo.

NUNCA FUE TAN DIFÍCIL DIAGNOSTICAR GLIOMAS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Ainz Gómez, L.; Vélez Gómez, B.; Baena Palomino, P.; González Oria, C.; Pérez Esteban, R.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Los cuadros clínicos e imágenes radiológicas de lesiones focales cerebrales plantean un extenso diagnóstico diferencial, destacando cuadros infecciosos y neoplásicos. Nuestro objetivo es describir dos casos, que dados los hallazgos clínicos y radiológicos atípicos, orientaron a etiologías erróneas.

Material y métodos: En ambos casos se trata de varones de 54 y 55 años, que debutaron con fiebre y crisis comiciales. El primero, exconsumidor de drogas y de aspecto caquéctico, con hemocultivos repetidamente positivos para S. epidermidis, presentaba en la RMN una extensa leucoencefalopatía bihemisférica y un nódulo frontal izquierdo,sin signos de angiogénesis en la perfusión, enfocando hacia una infección activa del SNC, o bien una diseminación sistémica. El segundo, en el contexto clínico mencionado y ante una hipodensidad mal definida en región temporal izquierda en la TC, fue tratado empíricamente con aciclovir. Presentaba en la RMN un nódulo hiperintenso en T1 e hipointenso en T2, sugiriendo absceso vs metástasis como principal sospecha.

Resultados: A pesar de la fuerte inclinación de carácter infeccioso que mostraban las imágenes de las RMN, todas las pruebas realizadas en ambos pacientes para descartar esta y otras posibles causas, incluyendo inflamatorias, vasculares, paraneoplásicas, etc. fueron negativas. Dada la imposibilidad de llegar al diagnóstico, se extirparon ambas lesiones, concluyendo tras el estudio histopatológico que se trataba de gliomas de alto grado (grado IV–OMS).

Conclusión: Los gliomas de alto grado son tumores primarios malignos y letales del SNC, siendo la RMN la prueba de imagen de elección para la aproximación diagnóstica y pronóstica inicial, frente a la biopsia que ofrece los resultados definitivos. Habitualmente, el diagnóstico no supone grandes complicaciones, aunque en ocasiones, dada la potencial diversidad de estas lesiones, encontramos presentaciones atípicas de difícil interpretación, como en este caso.

MENINGIOMA DE LA VAINA DEL NERVIO ÓPTICO EN CONTEXTO DE MENINGIOMAS MÚLTIPLES

Doporto Fernández, A.; Tuñas Gesto, C.; Suárez Castro, E.; Aneiros Díaz, Á.M.; Expósito Ruiz, I.; Santos García, D.; Abella Corral, J.; Naveiro Soneira, J.J.; Macías Arribí, M.; Llaneza González, M.Á.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos

Objetivos: Los meningiomas de la vaina del nervio óptico representan el 1-2% de los meningiomas, suponen el 2% de los tumores orbitarios y son los segundos más comunes entre los tumores del nervio óptico, después de los gliomas. Aunque son benignos, sin tratamiento conllevan una disminución progresiva importante de agudeza visual.

Material y métodos: Exponemos el caso de una mujer de 77 años, derivada por Oftalmología por disminución progresiva de la agudeza visual en el ojo izquierdo y papiledema ipsilateral. Se llevó a cabo la exploración física, incluyendo exploración oftalmológica, así como TC craneal y RM craneo-orbitaria.

Resultados: La exploración física y neurológica no revelaron otras alteraciones. En la RM craneoorbitaria se encontraron dos lesiones: una intraorbitaria posterior izquierda rodeando al nervio óptico, con captación de contraste (muy sugestiva de meningioma de la vaina del nervio óptico) y otra frontal derecha de base dural, también compatible con meningioma. La presencia de al menos dos meningiomas separados espacialmente en un paciente sin signos de neurofibromatosis múltiple es compatible con meningiomatosis múltiple.

Conclusión: Los meningiomas múltipes son más frecuentes en mujeres, la incidencia varía del 1 al 10%. No existen diferencias histológicas o pronósticas con respecto a los meningiomas solitarios. El tratamiento debe individualizarse según la presencia de síntomas, tamaño/localización del tumor y edad del paciente. Por último, los meningiomas de la vaina del nervio óptico, aunque infrecuentes, se deben incluir siempre en el diagnóstico diferencial ante pérdida progresiva de agudeza visual.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS PARANEOPLÁSICOS Y ANTICUERPOS ONCONEURONALES: ESTUDIO RETROSPECTIVO EN EL ÁREA DE SALUD DE BADAJOZ

González Plata, A. [1]; Barrios López, J.M. [1]; Querol Pascual, R.M. [1]; Vargas Pérez, M.L. [2]; Córdova Infantes, R. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Servicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Objetivos: Los Anticuerpos onconeuronales son marcadores altamente específicos de la asociación entre neoplasias y síndromes neurológicos paraneoplásicos (SNPN). Nuestro objetivo es comprobar si la relación entre los Acs onconeuronales y clínica en nuestros pacientes es similar a la descrita en la bibliografía.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 329 pacientes con clínica compatible con SNPN entre los años 2010 y 2015. Se analizan los anticuerpos onconeuronales intracitoplasmáticos: anti-Hu, Yo, Ri, Tr, Anfifisina, CV2/CRMP5, Ma2/Ta, Recoverina, SOX1, Titina, Zic4 y GAD65, mediante inmunofluorescencia indirecta sobre cerebelo de mono (Menarini Diagnostic) y Immunoblot (EUROIMMUN). Se recogen variables de; sexo, edad y diagnóstico clínico. El análisis estadístico se realizó con SPSS 19.0 para Windows.

Resultados: Del total de pacientes 45 (13,7%) tienen patología tumoral; 10 de ellos (22%) presentan SNPN definido, y de estos, 4 (40%) algún anticuerpo onconeuronal positivo: dos Linfomas de Hodking (antititina /miastenia gravis, anti-Tr/síndrome cerebeloso subagudo), metástasis de adenocarcinoma (anti-Yo/síndrome cerebeloso subagudo) y un cáncer de próstata (anti-CV2 y antirecoverina/retinopatía). En un paciente se detectaron anticuerpos anti-Yo y cáncer de colon, sin SNPN. En 6 pacientes con SNPN caracterizado (DCP, Dermatomiositis, Sd de Lambert Eaton, polineuropatía y enfermedad de motoneurona) los onconeuronales fueron negativos

Conclusión: La asociación de SNPN definidos con anticuerpos onconeuronales específicos está en un 40% en nuestra casuística (similar a la descrita en la bibliografía revisada), por tanto la seronegatividad de estos anticuerpos no excluyen el diagnóstico de estas entidades.

METÁSTASIS CEREBRALES: UN PROBLEMA CRECIENTE Y MULTIDISCLIPINAR. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Ruiz Ginés, J.A. [1]; Ruiz Ginés, M.Á. [2]; Dusuky Al Turky, A.F. [3]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 2. Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Complejo Hospitalario de Toledo; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La metástasis cerebral (MC) constituye el tumor cerebral más frecuente (50%). El 10-30% de pacientes con tumores malignos sistémicos sufrirán MC. En adultos, el tumor primario predominante es el carcinoma (principalmente de pulmón, mama, riñón, colorrectal y melanoma). Sin embargo, el carcinoma de próstata, esófago, orofaringe y cáncer de piel no melanocítico, rara vez metastatizan cerebralmente. La variabilidad clínica, histológica, número de lesiones y estadiaje tumoral primario, resultan esenciales, considerando al tratamiento quirúrgico electivo en la mayoría de los casos. Dado que la mejora y accesibilidad a las modernas técnicas de estudio neurorradiológicas e isotópicas, ha permitido incrementar el número de casos diagnosticados, presentamos una revisión actualizada de dicha patología, con análisis bibliográfico asociado.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los últimos 5 años (2012-2016), de pacientes diagnosticados de metástasis cerebral.

Resultados: Total pacientes: 37(28H:9M). Edad media: 53,5 (33% sin diagnóstico previo de cáncer). Metástasis cerebrales múltiples: 10,8%. Estirpes tumorales más frecuentemente diagnosticadas (orden decreciente): Carcinoma de pulmón (35%), mama (19%), epidermoide (16%), origen incierto (13,5%), renal (10%), sarcoma endometrial (2,7%) y melanoma (2,7%). La relación supratentorial/infratentorial fue 80%:20%, con predominio fronto-parietal.

Conclusión: Destaca, respecto a bibliografía, por un lado, predominio de metástasis de origen pulmonar (+15%) y mamario (+14%). Por otro lado, se objetivan valores infrecuentemente disminuidos para melanoma (-7%), posiblemente secundario al diagnóstico precoz (limitados a piel, sin afectación ganglionar) y predominio del sexo masculino. Es prioritario un manejo multidisciplinar, destacando tratamiento quirúrgico seguido de radio- y quimioterapia, con un 21,6% de pacientes que precisaron reintervenciones secundarias a recidiva.

MIELITIS PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-YO Y CARCINOMA DE TROMPA UTERINA

Herrero Infante, Y.; Dahl Cruz, F.; Fernández-Fournier Fernández, M.; Puertas Muñoz, I.; Tallon Barranco, A.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz

Objetivos: Los anticuerpos anti-yo se relacionan predominantemente con síndrome cerebeloso paraneoplásico. Presentamos el caso de una paciente que desarrolló mielitis como debut de carcinoma de trompa uterina en relación con dichos anticuerpos.

Material y métodos: Mujer de 69 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que presenta mielitis dorsal baja de inicio subagudo con respuesta parcial a corticoides. Un mes después asocia también dificultad en el lenguaje hablado. A la exploración presenta debilidad leve de miembros inferiores (4/5), piramidalismo, nivel sensitivo D1 (sensibilidad táctil, resto conservada), seguimiento ocular sacádico, nistagmo horizontal, disartria y ataxia de extremidades y troncular que limita deambulación.

Resultados: Se realiza estudio de laboratorio en suero con inmunolqogia general y microbologia observándose aumento de Ca 125. LCR sin alteraciones en bioquímica básica (proteínas 51 mg/dL, 5 células / mm3). Llama la atención positividad muy marcada para anticuerpos anti-yo tanto en suero como en LCR. RMN cerebral sin alteraciones. RMN medular: 3 lesiones (C4-C5, C9-D1 y D9) de características inflamatorias con captación de contraste. En TC abdominopélvico lesión nodular de pared posterior de cérvix uterino con captación de contraste, hipermetabólico en PET-TC (18FDG). Se realiza histerectomía, doble anexectomía y linfadenectomía pélvica con diagnóstico anatomopatológico de carcinoma seroso papilar de alto grado de trompa. Actualmente recibe quimioterapia adyuvante. Evolución neurológica parcialmente favorable siendo capaz de deambular aunque con persistencia de clínica bulbar.

Conclusión: Debemos descartar etiología paraneoplásica de mielitis especialmente en aquellos casos de presentación atípica por las características del paciente o de las lesiones.

EPENDIMOMAS DEL ADULTO: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Moreno Arjona, M.D.L.P.; Villagran García, M.; Castro Sánchez, M.V.; Salazar Benítez, J.A.; Pons Pons, G.; Ciano Petersen, N.L.

Servicio de Neurología. HRU Carlos Haya

Objetivos: Los ependimomas son tumores que crecen del epitelio ependimario del sistema ventricular; raramente en el parénquima cerebral o fuera del sistema nervioso central; suponen menos del 10% de los tumores cerebrales y el 25% de los tumores medulares (60% de los intramedulares). Revisamos nuestra experiencia.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los casos de ependimoma del adulto intervenidos en nuestro hospital desde enero 2012 hasta mayo de 2017. Se analizan datos demográficos, localización del tumor, tipo histológico y presentación clínica.

Resultados: Se estudian 37 enfermos, 18 mujeres/19 hombres, con edad media de 47 años (rango 17-75). Había 21 tumores cerebrales (7 supratentoriales, 14 infratentoriales) y 19 medulares (13 en cono-filum, el resto cervicodorsales). Dos pacientes eran gemelos y fueron intervenidos del mismo tumor infratentorial. El tipo histológico más común fue el clásico, grado II de OMS (38% de cerebrales, 31 % medulares) y el mixopapilar (grado I OMS) que supuso el 62 % de los tumores del filum. Los síntomas iniciales más comunes fueron cefalea (43%) e inestabilidad (43 %) en tumores cerebrales y dolor (58 %) en los espinales. En 5 sujetos hubo recidiva tumoral que obligó a reintervención. Un paciente con ependimoma del filum debutó con síntomas de siderosis superficial cerebral.

Conclusión: En nuestra serie el número de ependimomas cerebrales es ligeramente mayor que lo publicado en la literatura; la edad y tipos histológicos son similares a los descritos. Destacamos varios casos atípicos: la presentación en gemelos y el debut como siderosis superficial del sistema nervioso central

LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE LOCALIZACIÓN BULBO-PROTUBERANCIAL

Altuna Azkargorta, M. [1]; Martínez Martínez, L. [1]; Zelaya Huerta, M.V. [2]; Ostolaza Ibáñez, A. [1]; Erro Aguirre, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra

Objetivos: Las lesiones cerebrales bulbo-protuberanciales plantean un amplio diagnóstico diferencial, sobre todo en contexto de inmunosupresión, incluyendo enfermedades autoinmunes, infecciones y neoplasias. Se presenta el caso anatomo-clínico de un linfoma primario de sistema nervioso central (LPSNC) de interés por su localización y comportamiento radiológico atípico.

Material y métodos: Varón de 67 años con antecedente de pseudopolimialgía reumática tratado con corticoterapia a bajas dosis, que ingresó por cuadro subagudo de alteración de la marcha, diplopía binocular, disartria y deterioro cognitivo con alteración conductual. La resonancia magnética craneal mostró una lesión hiperintensa bulbo-protuberancial y otra pequeña adyacente al atrio ventricular izquierdo, con realce heterogéneo, sin restricción a la difusión. La búsqueda de enfermedades autoinmunes, neoplasias e infecciones más frecuentes fue negativa (incluyendo citometría de flujo). No obstante, ante sospecha de etiología inflamatoria vs neoplasia de estirpe hematológica, se le trató empíricamente con corticoterapia a altas dosis. A pesar de mejoría inicial, presentó posterior empeoramiento clínico-radiológico, con transformación hemorrágica de la lesión de tronco, falleciendo a los 2 meses del ingreso.

Resultados: La autopsia estableció el diagnóstico de LPSNC de localización bulbo-protuberancial con diseminación leptomeníngea e intraparenquimatosa con positividad para virus Epstein-Barr(VEB).

Conclusión: Destacamos tres características atípicas del caso que presentamos: la ausencia de restricción a la difusión, la transformación hemorrágica y la localización bulboprotuberancial. Esta última es muy inhabitual en los LPSNC y hace plantear el diagnóstico diferencial con enfermedades inflamatorias como el síndrome de Behçet o el síndrome de CLIPPERS, además se añade la dificultad de acceso quirúrgico para toma de biopsias lo que dificulta el diagnóstico.

NEUROTOXICIDAD TRAS LA ADMINISTRACIÓN INTRATECAL DE CITARABINA LIPOSOMAL

Quesada López, M. [1]; Sanz Monllor, A. [1]; Espinosa Oltra, T. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Vidal Mena, D. [1]; Martínez

García, A.B. [2]; Torres Alcázar, A.D. [1]; Villegas Martínez, I. [1]; López López, M. [1]; Torres Perales, A.M. [1]; Soria Torrecillas, J.J. [1]; Dudekova, M. [3]; Garnés Sánchez, C.M. [4]; Pérez Vicente, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Hematología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Describir un efecto secundario poco frecuente tras la terapia intratecal (TIT) con citarabina liposomal (CL).

Material y métodos: Mujer, 71 años, diagnosticada de linfoma no Hodgkin difuso de células grandes tipo B con infiltración del sistema nervioso central. Recibió seis ciclos de quimioterapia R-CHOP y 6 ciclos de TIT con CL, el primero de ellos asociando triple TIT con metotrexate y corticoides. Tres meses tras última administración de TIT con CL, comienza de forma progresiva con hormigueo en pierna derecha, posteriormente en pierna izquierda y genitales, incontinencia urinaria y estreñimiento precisando medidas físicas. En la exploración neurológica presenta hipoestesia tactoalgésica/térmica y apalestesia hasta raíz de ambas piernas con Romberg y Tandem imposible, hipoestesia táctil en región S4-S5 bilateral, hipotonía del esfínter anal y arreflexia aquílea y patelar, resto de la exploración normal, siendo el cuadro clínico compatible con Síndrome de cola de caballo/cono medular incompleto.

Resultados: RMN neuroeje con contraste: estenosis moderada a nivel L3-L4 sin mielitis asociada, leucoaraiosis Fazekas grado 2 sin realce meníngeo que sugiera carcinomatosis. Análisis de líquido cefalorraquídeo: normal con citometría de flujo que descarta infiltración. Electromiograma: polineuropatía crónica sensitiva distal, mixta y radiculopatía crónica L4 derecha. Tras 6 meses desde el inicio de este cuadro, persiste sin cambios en la focalidad neurológica.

Conclusión: El síndrome de cola de caballo/cono medular es un efecto adverso poco frecuente, no siempre reversible, de este tipo de terapia que debe ser reconocido lo antes posible por su gran discapacidad asociada, siendo necesario un seguimiento estrecho de estos pacientes a largo plazo.

Neuropsicología + Dolor Neuropático P

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN EJECUTIVA MEDIANTE LA BATERÍA NEURONORMA EN PACIENTES CON ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO

Bartolomé Alberca, S. [1]; Ramírez Moreno, J.M. [2]; Guerrero Barona, E. [3]; Muñoz Vega, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 2. Departamento de Ciencias Biomédicas. Facultad de Medicina. Universidad de Extremadura; 3. Departamento de Psicología. Universidad de Extremadura

Objetivos: A pesar de que la sintomatología focal de los pacientes con AIT se resuelve en pocas horas, cada vez existe mayor evidencia de que un importante porcentaje de éstos pacientes presenta disfunción cognitiva. El perfil de ésta disfunción parece ser coherente con el deterioro cognitivo vascular, pero todavía no existen suficientes estudios al respecto. Analizamos la función ejecutiva de una cohorte de pacientes con AIT y un grupo control.

Material y métodos: Comparamos la función ejecutiva mediante la aplicación de la batería Neuronorma a un grupo de 50 pacientes con antecedente de un primer ataque isquémico transitorio 90 días antes, frente a un grupo control de 50 sujetos. Se recogen variables sociodemográficas y factores de riesgo. Los test neuropsicológicos empleados fueron: test de Stroop, test de COWAT, trail making test B y subtest del WAIS. La comparación de las puntuaciones brutas y escalares de los test entre los dos grupos se realizaron mediante un modelo lineal general ajustado por el nivel de educación.

Resultados: No hay diferencias por edad 57,5 (DS 8,0) vs 56,6 (DS 8,6). Stroop_palabras controles 10,32 vs.casos 8,16; p modelo corregido <0,0001; Stroop_colores 10,9 vs 7,90; p<0,0001; Stroop_palabra/color 9,56 vs 7,38; p<0,0001; WAIS_LN 13,86 vs 10,10; p< 0,0001; TMT_B 9,00 vs 6,38; p<0,0001; COWAT_P 9,92 vs 7,38; p<0,0001; COWAT_sin E 10,96 vs 7,72; p<0,0001 y COWAT_ animales 9,40 vs 7,60; p=0,005

Conclusión: El ataque isquémico transitorio provoca una alteración significativa en tareas de velocidad de procesamiento de la información, inhibición, memoria de trabajo y acceso a la memoria semántica.

SEDENTARISMO EN EL DETERIORO Y DECLIVE COGNITIVOS. ESTUDIO DERIVA

Perea Bartolomé, M.V. [1]; Mora Simón, S. [2]; García García, R. [3]; Ladera Fernández, V. [4]; Unzueta Arce, J. [5]; Domínguez Gómez, M. [2]; Tamayo Morales, O. [2]; González Sánchez, S. [2]; Pastor Zapata, A. [6]; Rodríguez Sánchez, E. [2]

1. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.CC. Facultad de Psicología; 2. Unidad de Investigación La Alamedilla. Unidad de Investigación La Alamedilla; 3. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.C. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 4. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.CC. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 5. Psicología. Asociación de Familiares de Enfermos de Alzheimer de Salamanca; 6. Servicio de Neurocirugía. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Analizar la prevalencia de sedentarismo en personas con deterioro y declive cognitivos en una muestra de mayores de 65 años seguida entre 2009 y 2013.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo observacional. Participantes: 313 personas mayores de 65 años sin demencia (edad media: 76,21±7,37 años) del municipio de Salamanca. De ellos, 50 presentaban deterioro cognitivo leve (DCL) (edad media: 81,36±8,62 años) y 263 no presentaban alteración cognitiva (edad media: 75,24±6,69 años). Tras el seguimiento realizado en 2013, un total de 55 participantes presentaron declive cognitivo. En la evaluación basal y final, se recogieron datos sobre la actividad física realizada.

Se realizaron análisis de frecuencias y Chi-cuadrado para variables categóricas.

Resultados: El 42% de los participantes con DCL presentó sedentarismo, frente al 27,8% de participantes sin alteración cognitiva. Observamos que existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos (p= 0,04). Tras realizar el seguimiento en 2013, el 83,6% de los participantes con declive cognitivo presentó sedentarismo, frente al 68,6% de los participantes sin declive cognitivo. Sin embargo, esta diferencia no llega a ser estadísticamente significativa (p=0,05), aunque podría llegar a alcanzar significación clínica.

Conclusión: Casi la mitad de personas mayores de 65 años con DCL son sedentarias. Tras el seguimiento de cuatro años, se advierte que el porcentaje de sedentarismo se incrementa. Parece ser que el sedentarismo es un estilo de vida que podría estar relacionado con la presencia del deterioro cognitivo y que podría influir en la progresión hacia declive cognitivo. Intervenciones centradas en la promoción de la actividad física en estas poblaciones podría ser beneficioso.

¿EXISTE CORRELACIÓN ENTRE EL DETERIORO COGNITIVO AUTOPERCIBIDO CON EL DETERIORO COGNITIVO OBJETIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE?

Carcelén Gadea, M. [1]; Sanz Cruces, J.M. [2]; Mateu Mollá, J. [3]; Lacomba Trejo, L. [3]; Quintanilla Bordás, C. [1]; Carbajo Álvarez, E. [2]; Cervelló Donderis, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Psicología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 3. Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamientos Psicológicos. Universidad de Valencia

Objetivos: Explorar si el deterioro cognitivo percibido subjetivamente y la discapacidad física, evaluada mediante la Expanded Disability Status Scale (EDSS), se correlacionan con el deterioro cognitivo objetivo.

Material y métodos: Se incluyeron 29 pacientes (16 mujeres y 13 hombres) con una edad media de 48,5 años y diagnóstico de EMRR (según criterios de McDonald, 2010) provenientes de la Unidad de Esclerosis Múltiple de nuestro centro. La discapacidad objetiva fue evaluada mediante la EDSS. La discapacidad subjetiva fue estimada a través de Escalas Visuales Analógicas para diversos síntomas. El deterioro cognitivo objetivo fue determinado con la realización de una evaluación neuropsicológica mediante la Batería Neuropsicológica Breve (BNB) orientada a diferentes áreas (atención, memoria, velocidad del procesamiento de la información y fluidez verbal). El deterioro cognitivo subjetivo fue evaluado a través de la puntuación obtenida en el factor función cognitiva del Multiple Sclerosis Quality of Life (MSQOL-54). Se exploraron las relaciones entre el deterioro cognitivo subjetivo, la EDSS y el deterioro cognitivo objetivo.

Resultados: Hallazgos: a) ausencia de relación entre deterioro cognitivo objetivo y deterioro cognitivo subjetivo (r=0.329; p=0.082), b) correlación negativa entre EDSS y deterioro cognitivo global (puntuación total BNB) (r=-0.455; p=0.015), c) correlación negativa entre EDSS y puntuación en velocidad del procesamiento de la información (evaluada a través de la prueba Symbol Digit Modalities Test incluido en el BNB) (r=-0.380; p=0.046).

Conclusión: Este trabajo preliminar sugiere que el deterioro cognitivo subjetivo no se correlaciona adecuadamente con el deterioro cognitivo objetivo. En cambio, la EDSS supone un mejor predictor del deterioro cognitivo objetivo.

ESTUDIO DE LA ATENCIÓN MEDIANTE LA BATERÍA NEURONORMA EN PACIENTES CON ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO

Bartolomé Alberca, S. [1]; Ramírez Moreno, J.M. [2]; Guerrero Barona, E. [3]; Muñoz Vega, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 2. Departamento de Ciencias Biomédicas. Facultad de Medicina. Universidad de Extremadura; 3. Departamento de Psicología. Universidad de Extremadura

Objetivos: A pesar de que la sintomatología focal de los pacientes con AIT se resuelve en pocas horas, un porcentaje importante presenta disfunción cognitiva. El perfil de esta disfunción parece ser coherente con el deterioro cognitivo vascular, pero las evidencias al respecto son limitadas. Analizamos la atención y concentración de una cohorte de pacientes con AIT y un grupo control.

Material y métodos: Comparamos la atención mediante la aplicación de la batería Neuronorma a un grupo de 50 pacientes con antecedente de un primer ataque isquémico transitorio 90 días antes, frente a un grupo control de 50 sujetos de la misma base poblacional. Se recogen variables sociodemográficas y factores de riesgo. Los test neuropsicológicos empleados fueron: dígitos directos (DD), cubos de Corsi directos (CORSI_D), Symbol Digit Modalities Test (SDMT) y trail making test A (TMT_A). La comparación de las puntuaciones brutas y escalares de los test entre los dos grupos se realizaron mediante un modelo lineal general ajustado por el nivel de educación.

Resultados: No hay diferencias por edad 57,5 (DS 8,0) vs 56,6 (DS 8,6). Comparación de la puntuaciones brutas: DD controles 6,10 vs casos 5,20; p modelo corregido <0,0001; CORSI_D 5,50 vs 4,90; p<0,0001; SDMT 34,43 vs 25,56; p<0,0001; TMT_A (segundos) 47,80 vs 62,22; p= 0,001. Comparación de las puntuaciones escalares: DD controles 11,78 vs casos 9,00; p modelo corregido <0,0001; CORSI_D 12,98 vs 10,02; p<0,0001; SDMT 8,38 vs 6,70; p<0,0001; TMT_A 9,38 vs 7,60; p= 0,001.

Conclusión: El ataque isquémico transitorio provoca una alteración significativa en tareas que requieren de atención y concentración.

TERAPIA GRUPAL MULTIDISCIPLINAR PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: APRENDIENDO A VIVIR CON LA ENFERMEDAD

Carcelén Gadea, M. [1]; Lacomba Trejo, L. [2]; Mateu Mollá, J. [2]; Sanz Cruces, J.M. [3]; Quintanilla Bordás, C. [1]; Carbajo Álvarez, E. [3]; CERVELLÓ DONDERIS, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de

Valencia; 2. Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamientos Psicológicos. Universidad de Valencia; 3. Servicio de Psicología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: a) evaluar el efecto de la terapia grupal, ofreciendo a los pacientes un espacio donde hablar sobre sus preocupaciones y cuestiones emocionales relacionadas con la esclerosis múltiple (EM), b) proponer herramientas para mejorar su autonomía y adaptación, y facilitar la recepción del apoyo social inherente al grupo para reducir la soledad que a menudo concurre durante la enfermedad.

Material y métodos: Diseñamos un programa de tratamiento grupal y multidisciplinar compuesto por psicoeducación, reestructuración cognitiva, relajación, entrenamiento en toma de decisiones, consejo nutricional e información sobre síntomas físicos (ofrecida por el servicio especializado de enfermería). Se incluyeron 33 pacientes (21 mujeres y 12 hombres) con una edad media de 44,6 años y diagnóstico de esclerosis múltiple remitente recurrente, provenientes de la Unidad de Esclerosis Múltiple de nuestro centro. Analizamos el apoyo emocional recibido desde los otros miembros del grupo, la información ofrecida sobre la enfermedad y la participación de los profesionales implicados. Además, evaluamos la percepción subjetiva de los beneficios atribuibles a su asistencia al grupo.

Resultados: Nuestros resultados muestran un elevado grado de satisfacción en las cuestiones evaluadas. La mejoría de la experiencia subjetiva fue del 72,4% y los cambios conductuales positivos alcanzaron el 76,2%. Por su parte, el sufrimiento percibido mejoró un 65,8%. La adherencia terapéutica fue también buena (81,8% completaron el programa).

Conclusión: En nuestra experiencia, la intervención grupal multidisciplinar en la EM puede mejorar la experiencia subjetiva y las estrategias de adaptación para afrontar la enfermedad.

RENDIMIENTO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FÁRMACOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD DE PRIMERA LÍNEA

López Álava, S. [1]; Erdocia Goñi, A. [1]; López Pérez, M.Á. [1]; Gómez Eguilaz, M. [1]; Gil de Gómez Barragán, M.J. [2]; Marzo Sola, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Unidades Docentes. Hospital San Pedro

Objetivos: Conocer si existen diferencias en el rendimiento cognitivo entre los pacientes tratados con distintos tipos de fármacos modificadores de la enfermedad de primera línea (FAME-1L): Interferón Beta(IFNb), Acetato de Glatiramero(AG), Dimetilfumarato(DMF) y Teriflunomida(TRF). Secundariamente, analizar la asociación entre rendimiento cognitivo y depresión.

Material y métodos: Se incluyeron todos los pacientes con EM-RR tratados con FAME-1L (AG,DMF, TRF y IFNb) que aceptaron participar. Se recogió información de variables sociodemográficas y clínicas. Se administró la Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests (RAO) y el Inventario de Beck (BDI-II). Para analizar la asociación entre variables se utilizó el programa estadístico GStat 2.0.

Resultados: 73 pacientes (25IFNb, 14AG, 19DMF, 15TRF). 52(69,8%) mujeres. Edad media (43,0 años). Nivel educativo (estudios secundarios 42,5%). Duración media enfermedad (9,1 años). Estimulación cognitiva (realizan 49,3%). BDI-II (media: 15,6; presentando síntomas depresivos el 46%). El grupo IFNb presentó menor rendimiento en el dominio de Atención y Funciones Ejecutivas de forma significativa, comparado con el grupo AG (p=0.0059), no se observaron otras diferencias significativas. No se observó asociación entre rendimiento cognitivo y depresión.

Conclusión: Aunque se ha encontrado poca variabilidad en el rendimiento cognitivo de los pacientes tratados con FAME-1L, los pacientes tratados con IFNb presentaron menor rendimiento en el dominio Atención y Funciones Ejecutivas que los pacientes tratados con AG. Es importante realizar estudios longitudinales para poder ver si existe una relación de causalidad entre el rendimiento cognitivo y el tipo de FAME-1L.

MARCADORES NEUROPSICOLÓGICOS EN LA DFT

Sampedro Andrada, A. [1]; Sánchez Parra, C. [2]; Andreu Reinón, M.E. [1]; Montiel Navarro, L. [1]; Fuentes Ramírez, F.A. [1]; Alonso Verdegay, G. [1]; Candeliere Merlicco, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez

Objetivos: Describir los hallazgos neuropsicológicos típicos y de reciente descripción en pacientes con DFTvc y APP, revisar las últimas afirmaciones y consensos, examinar la eficiencia de las baterías y test más comúnmente empleados.

Material y métodos: Búsqueda en las principales bases de datos biomédicas.

Resultados: Los test clásicos son un mal marcador para una detección precoz de la DFTvc. Baterías específicas que evalúan las funciones ejecutivas en un contexto ecológico y test sobre la cognición social, principalmente, la teoría de la mente; resultan más eficientes. La memoria episódica suele verse afectada en la DFTvc en contra de lo postulado anteriormente. La Demencia semántica afecta, inicialmente, de forma específica al conocimiento verbal; progresando hacia un déficit conceptual multimodal. Cuando la afectación implica en mayor medida al polo temporal derecho suele asociar prosopagnosia y cambios de personalidad con ideación obsesiva y conductas ritualistas. Los dos criterios clínicos que permiten diagnosticar la APP no fluente, el agramatismo y la apraxia del habla, pueden comprender pacientes muy distintos en discapacidad, evolución y pronóstico. La APP logopénica es un concepto relativamente nuevo y, generalmente, difícil de distinguir de la anterior. El span de palabras, alterado en ambas, presenta características diferenciadoras entre ellas y demostrativas del sustrato neural afectado en cada caso.

Conclusión: A pesar de los nuevos criterios clínicos todavía muchos pacientes no son catalogables dentro de un subtipo de APP o presentan características específicas y distintivas a pesar de incluirse en un subtipo. Existe solapamiento clínico entre estas entidades. Muchos pacientes con DFTvc son diagnosticados de cuadros psiquiátricos.

IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD AUTOPERCIBIDA Y LA DISCAPACIDAD OBJETIVA SOBRE LA ANSIEDAD Y LA DEPRESIÓN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

Carcelén Gadea, M. [1]; Mateu Mollá, J. [2]; Sanz Cruces, J.M. [3]; Lacomba Trejo, L. [2]; Quintanilla Bordás, C. [1]; Carbajo Álvarez, E. [3]; Cervelló Donderis, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamientos Psicológicos. Universidad de Valencia; 3. Servicio de Psicología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Explorar los efectos de la discapacidad autopercibida y la discapacidad objetiva sobre la depresión y la ansiedad de los pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente Recurrente (EMRR).

Material y métodos: Se incluyeron 29 pacientes (16 mujeres y 13 hombres) con una edad media de 48,5 años y diagnóstico de EMRR (según criterios de McDonald, 2010) provenientes de la Unidad de Esclerosis Múltiple de nuestro centro. La discapacidad objetiva fue evaluada mediante la Expanded Disability Status Scale (EDSS). La discapacidad subjetiva fue estimada a través de Escalas Visuales Analógicas para diversos síntomas. La ansiedad y la depresión fueron evaluadas utilizando el cuestionario Symptom Checklist Revised (SCL-90-R). La metodología de este estudio fue descriptiva y correlacional.

Resultados: Encontramos: a) ausencia de relación entre la discapacidad objetiva (EDSS) y la ansiedad o la depresión, b) correlación positiva entre la discapacidad autopercibida y los síntomas psicológicos contemplados. Concretamente, la fatiga y el dolor se asociaron a la ansiedad (r=0.608; p=0.001 y r=0.426; p=0.024 respectivamente), mientras que la fatiga y las dificultades para andar se relacionaron con la depresión (r=0.469; p=0.012 y r=0.507; p=0.006 respectivamente).

Conclusión: Estos datos preliminares sugieren que la discapacidad subjetivamente percibida se correlaciona mejor con los síntomas psicológicos que la EDSS. Una percepción negativa de la salud física puede empeorar el malestar psicológico, y viceversa. La relación causal entre ambos fenómenos podría ser compleja y bidireccional.

EVALUACIÓN DE LA LACOSAMIDA EN EL TRATAMIENTO DEL DOLOR NEUROPÁTICO REFRACTARIO

Bermejo Velasco, P.E. [1]; Olmedilla, N. [2]; Morillo, A. [3]; Sobrino, P. [4]; Zea Sevilla, M.A. [5]; Velasco, R. [1]; Ochoa, M. [6]; Fernández, M.A. [7]; Diez, A. [8]; Gómez, L. [9]; García Nieto, J. [10]; Delgado, E. [11]; García Soldevilla, M.A. [12]; Garrido, J.A. [13]; Gómez Romero, L. [14]; Lara Lara, M. [15]; Ceballos, M.A. [16]; Gómez Argüelles, J.M. [17]; Aragón, E. [18]; Juárez, A. [19]; Dorado Taquiguchi, R. [19]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla; 3. Servicio de Neurología. HM Hospitales; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Madrid-Montepríncipe; 5. Servicio de Neurología. Fundación CIEN; 6. Servicio de Neurología. Hospitales Madrid; 7. Servicio de Neurología. Hospital La Milagrosa; 8. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 9. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; 10. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 11. Servicio de Neurología. Hospital Ruber; 12. Servicio de Neurología. Clínica La Antigua; 13. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 14. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 16. Servicio de Neurología. Consulta Privada; 17. Servicio de Neurología. Hospital del Tajo; 18. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 19. Servicio de Neurología. Hospital Los Madroños

Objetivos: Los fármacos antiepilépticos han demostrado ser efectivos en el tratamiento del dolor neuropático y llegado a ser uno de los grupos farmacológicos más importantes para su tratamiento. La lacosamida (LCM) ha resultado ser eficaz en un gran número de modelos animales de dolor y existe un número creciente de publicaciones que avalan su papel en el dolor neuropático en humanos. El estudio plantea recoger la experiencia con LCM en el tratamiento de pacientes con dolor neuropático.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, abierto, prospectivo y multicéntrico. De cada paciente se recogen sus datos demográficos, el origen del dolor y la respuesta a la LCM en el momento inicial, a los tres y a los seis meses. Las variables utilizadas son la escala analógica visual (EVA), el porcentaje de respondedores, de pacientes libres de dolor, reducción de medicación concomitante, tolerabilidad, dosis utilizadas, pauta de escalado y la diferente respuesta de los distintos tipos de neuralgia.

Resultados: Se incluyeron 116 pacientes en 13 centros y las causas de dolor fueron polineuropaía diabética (28%), neuralgia del trigémino (19%), lumbociática (16%), neuralgia postherpética (11%) y subocipital (9%). Se consiguió un descenso medio en la EVA de 3,7, mientras que el porcentaje de respondedores fue del 59%. Se produjo un descenso de medicación concomitante y el fármaco fue bien tolerado con la retirada por efectos adversos únicamente en el 4% de los pacientes.

Conclusión: La LCM es una buena alternativa en el tratamiento del dolor neuropático de diferentes orígenes, con un buen perfil de eficacia y tolerabilidad.

DOLOR NEUROPÁTICO EN VULVA, IRRADIADO A PIE, COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN MENINGIOMA DORSAL ALTO

Cuello, J.P.; Romero Delgado, F.; Lozano Ros, A.; Goicoechea Briceño, H.; Higueras, Y.; García Domínguez, J.M.; Meldaña Rivera, A.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Reporte de caso clínico de una mielopatia dorsal alta por meningioma con una forma de presentación atípica.

Material y métodos: Mujer 70 años, sin antecedentes patológicos de interés. Consultó por un cuadro de dolor paroxístico tipo neuropático, lancinante, localizado en región vulvar izquierda, de dos años de evolución. Concomitantemente, comenzó a notar el mismo tipo de dolor en región dorsal del pie izquierdo, afectando hasta el 1º dedo. El dolor bien podía coincidir, o ser aislado en ambos sectores anatómicos. Al momento de nuestra valoración, Ginecología había descartado afectación pélvica estructural, infecciosa o funcional, mediante múltiples pruebas complementarias. En el examen físico la paciente

tenía parestesias vulvares izquierdas y en dorso del pie izquierdo. Se vieron también datos de piramidalismo, manifestado como asimetría en los reflejos osteotendinosos de 4 extremidades, siendo más vivos en lado derecho y signo de Babinski positivo bilateral.

Resultados: Resonancia espinal preferente mostró una lesión intra-raquídea, extramedular a nivel D3, sugestiva de meningioma, con signos de edema medular localizado en dicho nivel. Se realizó una laminectomia urgente y disección del tumor, confirmándose por anatomía patológica ser un meningioma. Tras rehabilitación, mantiene su independencia funcional

Conclusión: El dolor neuropático vulvar con irradiación teórica a metámera L5 izquierda nos hizo considerar el epicono como posible región anatómica comprometida, que no ha sido afectada. Tras la neurocirugía dorsal, realizada en 2016, la paciente dejó de sentir el dolor neuropático antes referido, lo que podría apoyar su relación causal. Se recuerda la vigencia de la anamnesis y exploración neurológica como principal herramienta diagnóstica en neurología.

EVALUACIÓN DE LA ESLICARBACEPINA EN EL TRATAMIENTO DEL DOLOR NEUROPÁTICO REFRACTARIO

Bermejo Velasco, P.E. [1]; Dorado Taquiguchi, R. [2]; Juárez, A. [2]

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

Objetivos: El acetato de eslicarbazepina (ESL) es un fármaco antiepiléptico de tercera generación que ha sido introducido recientemente como tratamiento adyuvante para las crisis parciales, con o sin generalización secundaria. Pertenece a la familia de las carboxamidas, grupo del que otros fármacos antiepilépticos (FAEs) habían sido comercializados con anterioridad como la carbamacepina (CBZ) y la oxcarbacepina (OXC). El estudio plantea recoger la experiencia con ESL en el tratamiento de pacientes con dolor neuropático.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, abierto y prospectivo. De cada paciente se recogen sus datos demográficos, el origen del dolor y la respuesta a la ESL en el momento inicial, a los tres y a los seis meses. Las variables utilizadas son la escala analógica visual (EVA), el porcentaje de respondedores, de pacientes libres de dolor, reducción de medicación concomitante, tolerabilidad, dosis utilizadas, pauta de escalado y la diferente respuesta de los distintos tipos de dolor.

Resultados: Se incluyeron 33 pacientes y las causas de dolor fueron polineuropaía diabética (22%), neuralgia del trigémino (33%), lumbociática (14%), neuralgia postherpética (12%) y subocipital (8%). Se consiguió un descenso medio en la EVA de 3,4, mientras que el porcentaje de respondedores fue del 52%. Se produjo un descenso de medicación concomitante y el fármaco fue bien tolerado con la retirada por efectos adversos únicamente en el 8% de los pacientes.

Conclusión: La ESL es una buena alternativa en el tratamiento del dolor neuropático de diferentes orígenes, con un buen perfil de eficacia y tolerabilidad.

Trastornos del Movimiento P1

ESTIMULACIÓN DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON E INTOLERANCIA A LEVODOPA

Baidez Guerrero, A.E. [1]; Morsi Hassan, O. [1]; López Sánchez, J. [1]; Valero López, G. [1]; García Molina, E. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Jiménez Veiga, J. [2]; Martínez García, F.A. [1]; Martín Fernández, J.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La respuesta a levodopa (LD) ha demostrado ser el principal predictor de mejoría tras la estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico (ECP-NST) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Presentamos 3 pacientes con EP avanzada y discapacidad importante, en los que no se pudo evaluar de forma idónea la respuesta a LD prequirúrgica por intolerancia o por contraindicación. Se les realizó ECP-NST con buena respuesta clínica. Fueron evaluados con la escala UPDRS antes y después de la cirugía.

Resultados: -Varón de 45 años, EP de 8 años de evolución, con alta intolerancia gastrointestinal a LD, dosis máxima diaria tolerada 150 mg. La UPDRS en off pre-operatorio fue de 52. Obtuvo una mejoría del 54% tras ECP-NST, con una UPDRS off-med/on-stim de 24. -Mujer de 59 años, EP de 11 años de evolución, intolerancia gastrointestinal total a LD y agonistas dopaminérgicos (ADs). Su estado basal pre-operatorio era de un off total continuo, UPDRS de 67. Tras ECP-NST UPDRS off-med/on-stim de 13, con una mejoría del 81%. -Varón de 75 años, EP de 9 años de evolución, contraindicación de LD por melanoma y mala tolerancia a ADs. Su UPDRS off pre-operatorio fue 26. Tras ECP-NST su UPDRS off-med/on stim 13, con una mejoría del 50%. En los 3 pacientes, la ECP-NST mejoró significativamente la UPDRS y en consecuencia su calidad de vida.

Conclusión: La ECPNST es una opción terapéutica eficaz en pacientes con EP y síntomas motores incapacitantes e intolerancia o contraindicación al tratamiento con LD, que debe contemplarse en pacientes cuidadosamente seleccionados.

COMPARACIÓN DE LA DEGENERACIÓN NÍGRICA MEDIANTE RM DE 1.5T Y ECOGRAFÍA TRANSCRANEAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON: ESTUDIO DE 4 CASOS

Ordás Bandera, C.M. [1]; Prieto Jurczynska, C. [2]; Venegas Pérez, B. [1]; Cazorla García, R. [3]; Vinagre Aragón, A. [4]; Suárez Vega, V.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba; 4. Servicio de Neurología. Sheffield Teaching Hospitals NHS Foundation Trust

Objetivos: Los biomarcadores de neuroimagen están en desarrollo en la enfermedad de Parkinson idiopática (EPI). La ecografía transcraneal demuestra hiperecogenecidad en la sustancia negra (SN) en el 90% de casos de EPI. La resonancia magnética (RM) de alto campo (7T y 3T) y alta resolución para detección del contenido en hierro (3D SWI) permite la visualización del nigrosoma 1, región más afectada en la SN en EPI. El nigrosoma 1 normal consiste en una hiperintensidad posterior de la SN rodeada de hipointensidad. Presentamos 4 casos de EPI con estudio comparativo de RM 1.5T con visualización de nigrosoma 1 y ecografía transcraneal.

Material y métodos: Cuatro pacientes diagnosticados de EPI, estadio Hoern&Yahr 1-2, de menos de 5 años de evolución. Se realiza RM cerebral 1.5T con visualización de nigrosoma 1 (secuencia 3D SWI) y se compara con la ecografía de SN. Se define hiperecogenicidad como un área de SN uni o bilateral mayor a 0.21cm2 (p90) y anormalidad del nigrosoma como la pérdida de la hiperintensidad central.

Resultados: Muestra de dos varones y dos mujeres. Rango de edad 65-79 años. Todos mostraron SN ecográficamente anormal unilateralmente. En tres pacientes se observó nigrosoma 1 anormal en ese mismo lado. En el cuarto paciente se observó nigrosoma 1 normal.

Conclusión: En este estudio se compara el nigrosoma 1 mediante RM de 1.5T respecto a la hiperecogenicidad de la SN en EPI, con una concordancia del 75%. Podría tratarse de técnicas complementarias en la evaluación de la degeneración de la SN. Estudios con mayor n deberían corroborar estas observaciones.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA TRATADOS CON INFUSIÓN DUODENAL DE LEVODOPA

Sánchez Refolio, A. [1]; Rashid Abdu Rahim López, R. [2]; Hermosín Gómez, A. [2]; Micheli, I.C. [2]; Moya Molina, M.Á. [2]; Espinosa Rosso, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos: Analizar la seguridad y respuesta al tratamiento con infusión continua duodenal de levodopa (ICDL) en pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP) avanzada mal controlados con otras terapias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 16 pacientes seguidos en la consulta de trastornos del movimiento. Recogemos datos referentes a la situación clínica y respuesta al tratamiento medida con las subescalas III y IV de la Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS) realizadas antes del tratamiento y a los 6 y 12 meses. Por último se han registrado datos de seguridad y efectos adversos.

Resultados: Un paciente no pasó la fase de titulación. La mediana de tiempo desde el inicio de la enfermedad hasta el tratamiento con ICDL es de 13 años (6-37) y con el tratamiento es de 27 meses (1-78). Las puntuaciones en la UPDRS III fueron: previo al tratamiento 36,67; a los 6 meses 20,54 y al año 25,7. La UPDRS IV: previo al tratamiento 12,75; a los 6 meses 5,63 y al año 6,7. Los efectos adversos más frecuentes fueron las complicaciones del estoma (40%) que en un caso llevó a la retirada del tratamiento y las complicaciones de la sonda (33,3%). Se realizaron un promedio de 2,5 endoscopias por paciente y 1,2 recambios. Se han registrado tres fallecimientos ninguno de ellos en relación con la ICDL.

Conclusión: Basándonos en nuestra experiencia la ICDL conlleva una mejoría de la sintomatología parkinsoniana y una reducción de las fluctuaciones motoras. Además es un tratamiento seguro con escasas complicaciones.

ANÁLISIS POSTUROGRÁFICO Y ELECTROMIOGRÁFICO DEL PULL TEST EN SUJETOS SANOS Y EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Pérez Sánchez, J.R. [1]; De La Casa Fages, B. [2]; Contreras Chicote, A. [2]; Velázquez, J.M. [2]; Muñoz González, A. [2]; Vales Montero, M. [2]; Grandas, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Estudiar el Pull Test (PT) en pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP) y en sujetos sanos mediante parámetros biomecánicos objetivos, valorando los ajustes posturales y respuestas musculares estabilizadoras reactivas al PT.

Material y métodos: Se incluyeron sujetos sanos y pacientes con EP estadio de Hoehn-Yahr (H-Y) I, II y III. Se aplicaron, con fuerzas reproducibles ascendentes, sucesivos tirones en sentido antero-posterior hasta que el sujeto se viera obligado a dar un paso atrás. Los tests se realizaron sobre una plataforma posturográfica, con EMG de superficie en los músculos responsables de la estabilización postural.

Resultados: Se analizaron 476 tests en 64 controles y 32 pacientes con EP: 22 H-Y I-II y 10 H-Y III. Los pacientes mostraron mayores desplazamientos del CdP: antero-posteriores($p<0,001$), velocidad posterior($p=0,001$) y área de desplazamiento($p=0,044$), siendo ésta, además, significativamente mayor($p=0,010$) en EP H-Y III que en EP H-Y I-II. La estrategia postural de tobillo se objetivó en el 100% de los tests. La estrategia de cadera se combinó en 19,6% en controles, 36% en EP H-Y I-II y 45% en EP H-Y III. Se objetivó un retraso significativo en latencias medias en EP respecto a controles en Tibial Anterior 98,9/81,4mseg($p<0,001$) y resto de músculos explorados($p<0,05$).

Conclusión: Para una misma fuerza perturbadora, los pacientes con EP precisan un mayor ajuste postural para mantener el equilibrio, incluso precozmente. Asimismo, los EP H-Y III mostraron mayores desplazamientos del CdP que EP H-Y I-II. Una respuesta de tobillo insuficiente y un retraso en la respuesta muscular se encuentran implicados en la inestabilidad postural de los pacientes parkinsonianos.

EVALUACIÓN ECOLÓGICA, CUANTITATIVA Y OBJETIVA DE LA RESPUESTA MOTORA A MEDICACIÓN DOPAMINÉRGICA EN UNA POBLACIÓN DE PARKINSON DE NOVO, APLICANDO TÉCNICAS DE MACHINE LEARNING A DATOS DE TECLEO REMOTOS

Matarazzo Matarazzo, M. [1]; Giancardo, L. [2]; Arroyo Gallego, T. [3]; Montero Escribano, P. [4]; Puertas Martín, V. [5]; Butterworth, I. [6]; Alonso Cánovas, A. [7]; Bermejo Pareja, F. [5]; Catalán, M.J. [4]; Herreros Rodríguez,

J. [8]; López Manzanares, L. [9]; Martínez Castrillo, J.C. [7]; Molina Arjona, J.A. [5]; Vela, L. [10]; Martínez Martín, P. [11]; Gray, M. [6]; Obeso, J.A. [12]; Sánchez Ferro, A. [5]

1. Pacific Parkinson's Research Centre. University of British Columbia; 2. School of Biomedical Informatics. The University of Texas Health Science Center of Houston; 3. Massachusetts Institute of Technology. Institute for Medical Engineering and Science; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 6. Massachusetts Institute of Technology. Research Laboratory of Electronics; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 11. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III; 12. Centro Integral de Neurociencias AC. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Para valorar los cambios en el estado motor de los sujetos con enfermedad de Parkinson, el estándar actual es la escala UPDRS-III. Esta escala presenta importantes limitaciones que afectan su utilidad, ya que ofrece información basada en una evaluación subjetiva, que requiere personal especializado y tiempo. Además, es necesario que el paciente acuda a un centro hospitalario. Presentamos un estudio para validar una herramienta que permite valorar cambios en el estado motor de manera remota, ecológica y objetiva, analizando el tecleo de texto libre con ordenador.

Material y métodos: Se incluyeron consecutivamente 31 sujetos con enfermedad de Parkinson de-novo y 30 controles, y fueron evaluados 1 semana antes de empezar la medicación y durante las 24 semanas siguientes. Durante el estudio se siguió la evolución de las características de tecleo en casa. Se ha utilizado un modelo de Recurrent Neural Network (RNN), para analizar el cambio en patrones de tecleo intra-sujetos.

Resultados: La predicción de la clasificación de sujetos con mejoría vs sujetos sin cambios en el estado motor de acuerdo al mínimo cambio clínicamente importante del UPDRS-III en la última visita obtuvo una AUC de 0.74 utilizando un análisis de ROC. El cutoff calculado con el método Youden obtuvo una clasificación de las poblaciones con un Kappa de 0.53 y un porcentaje de acuerdo del 80%.

Conclusión: Utilizando un método objetivo, cuantitativo, ecológico y con diseño naturalista, el RNN ha demostrado una AUC y un valor Kappa moderados para la predicción de respuesta a medicación con 16 semanas de antelación respecto al estándar actual.

INICIO DE TRATAMIENTO CON INFUSIÓN DE LEVODOPA ENTERAL: ¿ES REALMENTE NECESARIA LA FASE DE PRUEBA CON SONDA NASOJEJUNAL? POSIBLEMENTE NO EN LA MAYORÍA DE LOS CASOS

Santos García, D.; de Deus Fonticoba, T.

Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide

Objetivos: En España se utiliza la infusión de levodopa/carbidopa enteral (ILCE) desde el año 2006 y de forma generalizada, antes de proceder a realizar la cirugía de la PEG, se realiza un test de prueba de medicación a través de una sonda nasojejunal (SNJ). Presentamos el primer caso documentado en España sin la realización de dicho test de prueba y discutimos acerca de la necesidad real de dicho procedimiento.

Material y métodos: Paciente con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada de más de 10 años de evolución. Presenta unas 5 horas de OFF al día y 2 horas con discinesias discapacitantes sin control óptimo. Mejoró con infusión de apomorfina pero hubo que suspenderla por efectos secundarios. Exploración: 1) OFF: H&Y 4; UPDRS-III 34; 2) ON: H&Y 2,5; UPDRS-III 16. La dosis equivalente de levodopa es de 1.500 mg/día. Se decide tratamiento con ILCE.

Resultados: La paciente no tolera la colocación de SNG y rechaza el test de prueba. Se decide realizar cirugía de PEG e inicio de optimización de la ILCE 1 semana después. Dicha optimización fue ambulatoria, consiguiéndose en 48 horas una respuesta muy óptima (dosis matutina 11 mL, continua 3 mL x 14 horas, 2 extras de 2 mL/día).

Conclusión: En pacientes con EP avanzada y buena respuesta a la levodopa podría ser beneficioso evitar la realización del test de prueba por SNJ, dejándolo para casos más complejos sin seguridad de una respuesta óptima. Simplificar la instauración de la terapia beneficia al equipo médico, al paciente y ahorra costes al sistema.

INFLUENCIA DE LA SAFINAMIDA SOBRE LOS TRASTORNOS DEL ESTADO DE ÁNIMO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

García Molina, E.; López Sánchez, J.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; Morsi Hassan, O.; Jiménez Veiga, J.; Díaz Pérez, J.; Fuentes Rumí, L.; Cabrera Maqueda, J.M.; Alba Isasi, T.; Martín Fernández, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La Safinamida es un inhibidor reversible de la Monoamino oxidasa B que mejora los síntomas motores de la Enfermedad de Parkinson (EP). Además presenta una inhibición dependiente del estado de canales de sodio y una modulación glutamatérgica. Se desconoce la acción de estos mecanismos en pacientes con EP.

Material y métodos: Estudio prospectivo donde incluimos 30 pacientes con EP y criterios clínicos para uso de Safinamida. Previo al inicio del tratamiento se analizó la puntuación en la UPDRS III y en el Inventario de Depresión de Beck (BDI). Tras un periodo de seguimiento se volvieron a aplicar las mismas escalas comparándolas las puntuaciones previas.

Resultados: De 30 pacientes incluidos solamente 17 fueron reevaluados manteniendo Safinamida. Media de edad 63 años, duración de enfermedad 9,8 años, 65% hombres y 73% diagnóstico de depresión. La puntuación media obtenida en el BDI al inicio fue 13(DE7,3), con una mediana de 1 al clasificarlo por gravedad de 0 a 5, y una UPDRS-III media de 20(DE9). Al reevaluar tras un seguimiento medio de 105 días, se obtuvo: puntuación en el BDI 10,6(DE5,1), mediana de 0 en la graduación por gravedad, y 10,5 en la UPDRS-III; lo que se traduce en una mejoría significativa en los síntoma motores objetivos como en los síntomas depresivos.

Conclusión: En nuestro estudio la Safinamida mejora los síntomas motores de la EP como el estado anímico. Probablemente la mejoría en los síntomas motores repercuten en el estado anímico pero no

descartamos que el mecanismo no dopaminérgico de Safinamida sea la causa de esta mejoría.

LA TOXINA BOTULÍNICA A Y B, BENEFICIOS Y COMPLICACIONES TRAS 27 AÑOS DE EXPERIENCIA

Aguilar Barbera, M.; Pastor Muñoz, P.; Tartari, J.P.; Comes, L.; Tirado Rueda, Á.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: Analizar los tratamientos con Toxina Botulínica A y B aplicados en una población atendida en una Unidad Especializada en Trastornos del Movimiento y Espasticidad a lo largo de 27 años (1990-2017).

Material y métodos: En 1990 se abre un registro de aquellos pacientes que de forma consecutiva inician tratamiento con Toxina Botulínica A o B en la Unidad: Fueron 425 hombres y 643 mujeres, con un total de 60 indicaciones distintas. Se contemplaron los datos: patología a tratar, número de sesiones y aplicaciones de tratamiento, dosis utilizadas, beneficio obtenido (inicio, duración, valoración global subjetiva (0-100%) y efectos adversos registrados (tipo y frecuencia). Se analizan los datos y las modificaciones a lo largo de los 27 años en cuanto a dosis utilizadas, beneficios y efectos adversos.

Resultados: Las cinco indicaciones más representadas, número de pacientes y sesiones de tratamiento, fueron: la espasticidad (311-p, 6501-s), blefarospasmo (255-p, 4019-s), espasmo facial (204-p, 2858-s), temblor (47-p, 713-s) y cefaleas/algias cara (91-p, 349-s). El beneficio a través de la valoración global subjetiva osciló: espasticidad 40-85%, blefarospasmo 80-100%, espasmo facial 70-100%, temblor 80-100% y cefalea/algia cara 0-90%.

Conclusión: La toxina botulínica A y B son fármacos de gran utilidad clínica en neurología. Se obtiene un beneficio relevante en la mayoría de pacientes. Son bien tolerados y muy seguros. Cambian la vida de las personas tratadas mejorando la función y su calidad de vida. Los intervalos de tratamiento y las dosis han de ser flexibles y adaptarse a cada caso siendo para ello fundamental la colaboración del paciente.

SÍNDROME CORTICOBASAL DOLOROSO: ¿UN FENOTIPO DIFERENTE?

Delgado Suárez, C.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Catalán Alonso, M.J.; López Valdés, E.; Alonso Frech, F.; García-Ramos García, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El síndrome corticobasal se caracteriza por un cuadro progresivo asimétrico de síndrome rígido-acinético con apraxia. El dolor sólo está presente al inicio en el 3% según series.

Material y métodos: Describimos 4 pacientes con síndrome corticobasal en que el síntoma clave es el dolor grave.

Resultados: Presentamos 2 hombres y 2 mujeres. Edad media de inicio 60,5años. Síntomas iniciales en un miembro superior:3/4 dolor mixto;2/4 temblor; 2/4bradicinesia. No antecedente traumático. El dolor fue máximo (EVA10/10) a 2 años (IC:1-3).Presentaron con la evolución: 4/4distonia fija de la extremidad con mioclonias;2/4 apraxia del habla;3/4 apraxia del miembro;3/4 alteración sensibilidad cortical; PET-FDG con hipometabolismo en ganglios basales y tálamo (3/4) y cortical(3/4). El tratamiento del dolor con AINES, FAES, parches lidocaína y capsaicina, infiltración plexo con lidocaína y la infiltración con Toxina Botulinica produjeron una respuesta parcial. El tratamiento con Sativex® (4/4) produjo un alivio importante (EVA:5/10).

Conclusión: En el dolor de estos pacientes participan múltiples mecanismos: degeneración de regiones implicadas en la inhibición del dolor(cortex,ganglios de la base,tálamo); degeneración nocireceptores periféricos; aumento estímulos dolorosos por los síntomas motores; pérdida de dopamina que disminuye el umbral al mismo. Comparten características clínicas y fisopatológicas comunes con el SDRC tipo1 aunque sin antecedente traumático. Los receptores cannabinoides presentes en ganglios basales podrían ser los responsables de la respuesta a Sativex®. El síndrome corticobasal con dolor grave es extremadamente raro y podría considerarse como un fenotipo no motor de este síndrome. Asocia distonia fija y mioclonias. Proponemos el tratamiento con Sativex® como alternativa terapéutica para el tratamiento del dolor en estos pacientes.

POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON DUODOPA®

Rivero de Aguilar Pensado, A.; Seijo Raposo, I.M.; Cacabelos Pérez, P.; García Sobrino, T.; Sesar Ignacio, Á.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: El tratamiento con levodopa intraduodenal (Duodopa®) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) se ha relacionado con el desarrollo de neuropatía periférica, habitualmente axonal, secundaria a un déficit de vitamina B12. Describimos un caso infrecuente de neuropatía asociada a Duodopa® con niveles de cobalamina normales.

Material y métodos: Mujer de 62 años afecta de EP, con DATSCAN y SPECT miocárdico compatibles. Se trata con rotigotina y levodopa (UPDRS motora en on 26 puntos). Al quinto año se indica terapia con Duodopa®, con aceptable respuesta (UPDRS motora en on 20 puntos). Tras 15 meses inicia un cuadro de acroparestesias que evoluciona a tetraparesia de predominio distal, hipoestesia superficial y profunda en guante y calcetín, pseudoatetosis e hiporreflexia generalizada, persistiendo durante más de 8 semanas. Se suspende la Duodopa®, con mejoría parcial del cuadro motor.

Resultados: El análisis de sangre con proteinograma y niveles de fólico y B12 fue normal. El ENMG fue compatible con una polineuropatía sensitivo-motora de predominio sensitivo y desmielinizante. El análisis de LCR demostró disociación albúmino-citológica (1 célula/µL, proteínas 0.51 g/L). Se detectaron anticuerpos anti-ganglióside en suero (IgG anti-GM1, IgM anti-GM4). Al reunir criterios de polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) se inició tratamiento endovenoso con inmunoglobulinas, con recuperación completa del cuadro motor y mejoría relativa del cuadro sensitivo.

Conclusión: El desarrollo de CIDP es un efecto adverso excepcional de la terapia con Duodopa®. Se cree que la exposición de la mucosa yeyunal a este fármaco inicia una respuesta autoinmune, con independencia de sus efectos sobre el metabolismo de la vitamina B12.

Trastornos del Movimiento P2

ESTIMULACIÓN PALIDAL EN UN PACIENTE CON DISTONÍA Y COREOATETOSIS SECUNDARIA A PARÁLISIS CEREBRAL. NUESTRA EXPERIENCIA TRAS 9 AÑOS DE SEGUIMIENTO

Valero López, G. [1]; Morsi Hassan, O. [1]; López Sánchez, J. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; García Molina, E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Fuentes Rumi, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Carrasco Torres, R. [2]; García Navarro, J.C. [1]; Martin Fernández, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar

Objetivos: La estimulación cerebral profunda (ECP) ha tenido una eficacia variable en el tratamiento de algunas distonías secundarias, como en las formas discinéticas de parálisis cerebral (PC). Existen pocos datos sobre el resultado a largo plazo en este grupo de pacientes. Nuestro objetivo es describir la evolución de un paciente tras 9 años de ECP.

Material y métodos: Varón de 32 años con distonía generalizada y movimientos coreoatetósicos secundarios a una PC de origen hipóxico-isquémico periparto con importante repercusión funcional. No asociaba afectación cognitiva. Fue intervenido con estimulación palidal bilateral en 2008

Resultados: La puntuación pre-operatoria en la escala Fahn-Marsden (FMDRS) era de 93/120 puntos en el apartado del movimiento y de 19/30 en el de discapacidad. En los siguientes 6 meses a la intervención tuvo una clara mejoría, especialmente de los movimientos coreoatetósicos, del habla, de la masticación y de la marcha, con FMDRS 47 y 13, pudiendo comer solo y escribir por primera vez. A lo largo de 9 años tuvo una leve tendencia a la mejoría, puntuando en la actualidad 36 y 13 (mejoría del 61% y del 32%). No hubo efectos adversos relacionados con la estimulación. Tuvo una rotura de ambos electrodos a los 18 meses de la intervención empeorando clínicamente, sin alcanzar su situación pre-operatoria. Tras un reimplante, recuperó su situación previa a la rotura.

Conclusión: La significativa mejoría mantenida por nuestro paciente a lo largo de casi una década apoya el uso de la ECP en estos pacientes. Se necesitan estudios más amplios que confirmen estos hallazgos.

HEMIMIORRITMIA Y MIOCLONUS PALATINO DIFERIDOS TRAS ICTUS VERTEBROBASILAR

Panades de Oliveira, L. [1]; Méndez Guerrero, A. [2]; López Blanco, R. [2]; Salvador Álvarez, E. [3]; Ruiz Morales, J. [2]; González de la Aleja, J. [2]

1. Servicio de Medicina. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La miorritmia es un trastorno del movimiento infrecuente que a veces plantea dificultades en su distinción de crisis motoras. Puede aparecer tras lesiones de la vía tálamo-cortical, y consiste en movimientos rítmicos de las extremidades contralaterales a la lesión. Por otra parte, se denomina mioclonus palatino a las contracciones rítmicas del paladar blando por lesiones a nivel de la vía dentato-rubro-olivar, que forma el triángulo de Guillain-Mollaret, que conllevan a una degeneración hipertrófica de la oliva. Pretendemos mostrar la fenomenología peculiar de ambos trastornos del movimiento.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico con vídeo.

Resultados: Mujer de 40 años, VIH positiva con adecuada adherencia terapéutica, y antecedente de un ictus vertebrobasilar secundario a una endocarditis por Coxiella burnetti, con hemiparesia izquierda residual. Cinco meses tras el ictus, comienza con movimientos involuntarios de extremidades izquierdas. La exploración muestra movimientos lentos y cuasi-rítmicos a 2-3Hz en reposo, afectando la musculatura facial, paladar blando y extremidades izquierdas, que empeoran con la acción (video). El análisis del LCR, incluyendo Tropheryma whipplei, y la electroencefalografía no presentan alteraciones. La resonancia cerebral muestra una degeneración hipertrófica olivar derecha, excluyendo nuevas lesiones. Intentos terapéuticos con dosis adecuadas de tetrabenazina, clonazepam y trihexifenidilo fracasaron.

Conclusión: La miorritmia y el mioclonus palatino son movimientos anormales que oscilan a muy baja frecuencia. Pueden coexistir y desarrollarse de forma diferida a la aparición de lesiones a distintos niveles del territorio neurovascular vertebrobasilar. El conocimiento de su fenomenología tiene implicación en el diagnóstico diferencial con crisis motoras post-infarto, con las consiguientes implicaciones terapéuticas.

DEL TEMBLOR AL ESPASMO DOLOROSO

Sorrentino Rodríguez, A. [1]; Martín Aguilar, L. [1]; Lozano Sánchez, M. [1]; Samaniego Toro, D. [1]; Ispierto González, L. [1]; Álvarez Ramo, R. [1]; Paré Curell, M. [1]; Zhu, N. [1]; Guanyabens, N. [2]; Gomis Cortina, M. [1]; Garrido Pla, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos: Compartir un caso de síndrome de encefalomielitis progresiva con rigidez y mioclonias (PERMS).

Material y métodos: Mujer de 67 años con diabetes tipo 1 complicada con polineuropatía axonal sensitivo-motora, que presenta parkinsonismo lentamente progresivo de cinco años de evolución. Inicialmente presenta inestabilidad de la marcha, nistagmus multidireccional y temblor mentoniano y postural no reemergente en mano izquierda. Tras dos años aparecen lentificación global, generalización del temblor, bradicinesia asimétrica y rigidez generalizada. Posteriormente presenta calambres nocturnos que mejoran con benzodiacepinas, hipomimia y pie varo bilateral. Ingresa por espasmos dolorosos en extremidades inferiores y cuadro generalizado de temblor de reposo, rigidez axial, hipertonía en extensión y tetraparesia grave. Sin alteraciones de funciones superiores ni del sueño.

Resultados: Estudio de anemias, oligoelementos, proteínas, hormonas, serologías, autoinmunidad, metales pesados, marcadores tumorales, líquido cefalorraquídeo(LCR), anti-neuronales (incluídos anti-anfifisina y anti-receptor de glicina [antiGlyR]) negativos. Resonancia magnética cerebromedular normal. Electromiograma con mioclonias generalizadas. Se diagnosticó de síndrome de persona rígida por anti-GAD 65 positivos en LCR y suero. Se descartaron neoplasia y autoinmunes asociadas (salvo diabetes). Como tratamiento sintomático se utilizaron gabaérgicos y levetiracetam. Como etiológico, inmunoglobulinas, luego plasmaféresis y finalmente rituximab y ciclofosfamida. La respuesta general fue pobre.En meses se instauraron oftalmoplejia, tetraplejia espástica y mioclonias generalizadas, por lo que se reorientó como PERMS. Presentó complicaciones como gastroparesia, neumonías, íleo e infecciones urinarias. Fue exitus meses más tarde.

Conclusión: Estos síndromes se consideran un espectro de una enfermedad pero, con el desarrollo de pruebas complementarias, probablemente se establecerán límites más netos. PERMS suele presentar positividad antiGlyR, pero para nuestro caso hubo negatividad.

UN NUEVO CASO DE SÍNDROME HIPERCINÉTICO ASOCIADO A MUTACIÓN DEL GEN DE LA ADCY5

Navarrete Pérez, J.J.; Juanatey García, A.; Blanco García, L.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Chavarría Miranda, A.; Talavera de la Esperanza, B.; Marco Llorente, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La implicación de mutaciones en el gen de la ADCY5 en trastornos del movimiento aun no está clínicamente definida. Abarca un amplio espectro de fenotipos de difícil caracterización (corea, discinesias faciales, mioclonias, distonía, discinesias paroxísticas,...). Presentamos el caso de una mujer de 52 años, sin antecedentes familiares, con discinesias desde su primer año, con una mutación en el gen ADCY5.

Material y métodos: Con un adecuado desarrollo cognitivo, diagnosticada de encefalopatía connatal por incompatibilidad Rh y sin otros antecedentes de interés, desde el primer año presenta discinesias continuas en la cara (peribucales y periorbitarias). Desde los 18 años asocia temblor y movimientos rápidos y amplios, arrítmicos, en MMSS. Desde los 28 años, episodios distónicos en MMII de minutos de duración, en relación con actividad física. Asocia trastorno de la marcha. Fluctuaciones en las discinesias de MMSS y en la frecuencia de los episodios paroxísticos. Estudios complementarios negativos. En tratamiento con carbamazepina, tetrabenazina, clonazepam y valproico, con un control parcial de la clínica.

Resultados: Estudio de mutaciones en gen ADCY5: mutación c.1253G>A (p.Arg418Gln).

Conclusión: Las mutaciones del gen ADCY5 han de ser consideradas en pacientes con trastornos del movimiento hipercinéticos desde la infancia y sin etiología determinada. Su reciente descubrimiento y su amplia variedad fenotípica hacen difícil el diagnóstico de sospecha inicial.En el caso de nuestra paciente, las discinesias faciales características, asociadas a la edad de inicio fueron los datos que llevaron a la sospecha diagnóstica.

25 AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL MANEJO DEL HEMIESPASMO FACIAL: ETIOLOGÍA Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA

Máñez Miró, J.U.; Rodríguez Sanz, A.; Mascías Cadavid, J.; Vivancos Matellano, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Estudiar las causas de hemiespasmo facial (HF) en una muestra amplia de pacientes y evaluar diferencias en la respuesta al tratamiento con toxina botulínica según la etiología subyacente.

Material y métodos: Se incluyeron de manera prospectiva pacientes con HF tratados en nuestro centro. Se recogieron variables demográficas (edad, sexo), relacionadas con el diagnóstico (etiología, prueba de imagen), el tratamiento (toxina botulínica (BoT) en tratamiento, BoT previas, fármacos orales adyuvantes, dosis de BoT total, dosis de BoT por punto, músculos infiltrados, intervalo entre dosis y años en tratamiento) y la respuesta terapéutica según la Patient Global Impression of Change Scale (PGIC-S).

Resultados: Se estudiaron 110 pacientes con diagnóstico de HF; edad 67 (13) años, 73.6% mujeres, 50.9% lado derecho. 74 casos considerados idiopáticos y 36 secundarios: 16 asociados a anomalía vascular, 16 con antecedente de parálisis facial periférica y 4 relacionados con tumores del ángulo ponto-cerebeloso. No hubo diferencias en cuanto a la PGIC-S que fue de 1 (mucho mejor) en el 88% de los pacientes. Los casos idiopáticos se asociaron a menor dosis de BoT total, dosis de BoT por punto infiltrado y número de músculos tratados de manera significativa ($p<0.01$).

Conclusión: De acuerdo con los resultados en nuestra muestra, es importante realizar una prueba de imagen en el estudio del HF ya que un porcentaje importante corresponde a lesiones vasculares o tumorales que podrían ser tratables. Además, los HF secundarios podrían asociarse a mayores necesidades de BoT para alcanzar una buena respuesta.

DISCINESIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE TURNER: ¿CASUALIDAD O CAUSALIDAD?

Salgado Cámara, P.; Muñoz González, A.; Vales Montero, M.; Simón Campo, P.; Martín Gómez, M.Á.; De la Casa Fages, B.; Contreras Chicote, A.; Velázquez Pérez, J.M.; Grandas Pérez, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: El Síndrome de Turner (ST) es un trastorno cromosómico caracterizado por monosomía parcial o total del cromosoma X. Las alteraciones neurológicas que puede asociar son fundamentalmente neuroanatómicas (de predominio hemisférico derecho), neuropsicológicas y psiquiátricas, probablemente resultado de complejas interacciones entre anomalías genéticas y deficiencias hormonales. Hasta el momento, no se han descrito pacientes con ST y discinesias paroxísticas. Presentamos el caso de una paciente con ST y discinesia paroxística cinesigénica (DPC) con estudio genético compatible.

Material y métodos: Mujer de 21 años diagnosticada de ST al año

de vida. A los seis años comienza con episodios paroxísticos de pocos minutos de duración de postura anormal mantenida, no dolorosa, consistente en flexión de miembros superiores, rotación cefálica y extensión de tronco, sin alteración del nivel de consciencia. Los presenta varias veces al día, siempre al iniciar o realizar una acción.

Resultados: Se realizan analítica completa -incluyendo metabolismo del cobre y estudios de aminoácidos y ácidos grasos- y RMN cerebral, sin alteraciones. Durante la monitorización vídeo-EEG presenta nuevos episodios, sin alteraciones del trazado. Ante la sospecha de DPC se inicia empíricamente Oxcarbacepina, con excelente respuesta. El estudio genético muestra duplicación (c.649dupC) en el exón 2 del gen PRRT2.

Conclusión: A pesar de la gran variedad de alteraciones neurológicas relacionadas con el ST, no se ha descrito en la literatura la coexistencia de estas dos entidades, ya infrecuentes por separado. Este caso abre el debate acerca de si esta relación es fruto de la casualidad o de una causalidad todavía desconocida en el momento actual.

DEGENERACIÓN HIPERTRÓFICA DE LA OLIVA INFERIOR SECUNDARIA A HEMORRAGIA MESENCEFÁLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Suárez Castro, E.; Doporto Fernández, A.; Tuñas Gesto, C.; Expósito Ruiz, I.; Santos García, D.; Aneiros Díaz, A.M.; Abella Corral, J.; Naveiro Soneira, J.; Macías Arribí, M.; Llaneza González, M.Á.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos

Objetivos: La degeneración olivar hipertrófica (DOH) es una condición infrecuente causada por la degeneración transináptica por lesión del tracto dento-rubro-olivar, localizado en el triangulo de Guillain-Mollaret, que conecta el núcleo dentado del cerebelo con el núcleo rojo y el núcleo olivar inferior contralaterales. Sus causas más frecuentes son hemorragias, lesiones isquémicas y malformaciones vasculares. Sus manifestaciones clínicas son variadas, entre las que se encuentran el mioclono palatino y el temblor rúbrico.

Material y métodos: Exponemos el caso de una paciente de 39 años que presenta una hemorragia mesencefálica derecha espontánea secundaria a un cavernoma en dicha localización. Como secuelas, presenta una parálisis del III par derecho, un síndrome piramidal hemicorporal izquierdo y un temblor rúbrico de predominio en hemicuerpo derecho resistente a tratamiento. En la resonancia magnética craneal (RMc) realizada meses tras el evento agudo se observa una hipertrofia olivar inferior derecha con hiperseñal en secuencias potenciadas en T2.

Resultados: La DOH es el resultado de una alteración en la vía dento-rubro-olivar. En la RMc se observa un aumento de tamaño e hiperintensidad del núcleo olivar inferior en las secuencias ponderadas en T2. Anatomopatológicamente, se corresponde con la degeneración vacuolar citoplasmática y aumento del número de astrocitos en la oliva bulbar, con aumento de su volumen.

Conclusión: La DOH es consecuencia de una lesión del triángulo de Guillain-Mollaret, que puede manifestarse como temblor de Holmes, sin asociar mioclono palatino, e incluso tener un curso silente. La RMc es de utilidad en el diagnóstico, por lo que es fundamental conocer los signos radiológicos característicos de esta entidad.

HEMICOREA-HEMIBALISMO POSTERIOR A ICTUS HEMORRÁGICO TALÁMICO

Rodrigo Stevens, G.; Lara Lezama, L.; Álvarez Noval, A.; Solanas Letosa, E.; Hernández Rodríguez, J.; Arés Luque, A.; Riveira Rodríguez, C.; Cabezas Delamare, B.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: La hemicorea-hemibalismo puede ser secundaria a un ictus isquémico o hemorrágico, afectando al tálamo y subtálamo contralateral.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 57 años, diabético e hipertenso, que sufrió un ictus hemorrágico talámico derecho con hemiparesia izquierda, desarrollando después hemicorea-hemibalismo ipsilateral.

Resultados: De forma subaguda comenzó a presentar movimientos involuntarios coreo-balísticos en hemicuerpo izquierdo, que aumentaban durante los movimientos voluntarios y al hablar, de gran amplitud en extremidad superior izquierda. Cedían parcialmente con el reposo y producían limitación funcional para actividades cotidianas y de la marcha. Se realizó RM que mostró restos hemáticos en fase crónica con afectación de tálamo y subtálamo derechos. Se administró tratamiento con haloperidol y progabaérgicos (clonazepam y gabapentina), con mala respuesta clínica, por lo que se cambió a tetrabenazina y ácido valproico. La mejoría con el tratamiento farmacológico y rehabilitador fue escasa, con importante menoscabo de su independencia, por lo que se trasladó a centro de larga estancia para continuar tratamiento y observar evolución del trastorno hipercinético.

Conclusión: Ante una hemicorea-hemibalismo deben descartarse lesiones estructurales en los ganglios basales. Es el trastorno hipercinético del movimiento más común post ictus. Puede comenzar en la fase aguda, o bien iniciarse durante la fase de recuperación, cuando el déficit motor mejora. Puede persistir durante meses, aumentando la morbilidad. El tratamiento sintomático se realiza con fármacos antidopaminérgicos, depletores de dopamina (que pueden generar parkinsonismo secundario), y con progabaérgicos como clonazepam, gabapentina, valproato o topiramato.

CONTRIBUCIÓN DEL DATSCAN EN LAS DECISIONES TERAPÉUTICAS DE LOS SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES

Colina Lizuaín, S.; López Calvo, S.; Castillo Álvarez, F.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Gómez Eguilaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos: Cuantificar los cambios en el diagnóstico y en el tratamiento (inicio o supresión total de fármacos dopaminérgicos) de acuerdo con los resultados del DaTSCAN.

Material y métodos: Se revisaron las historias de todos los pacientes con sintomatología extrapiramidal a los que se había realizado DaTSCAN en el periodo 2008-2012 y de los que constara seguimiento clínico al menos durante 2 años tras la prueba. Se excluyeron los pacientes con clínica dominante de demencia.

Resultados: 183 pacientes (54.1% hombres) con una media de edad al inicio de los síntomas de 62.4 años. El tiempo de evolución de la enfermedad hasta la petición del DaTSCAN fue variable, con un rango de 0 a 245 meses y una mediana de 24. Antes de realizar el DaTSCAN existían dudas diagnósticas en el 88.5%, reduciéndose a un 18% tras su realización. Motivó cambio diagnóstico en el 33.9%. Hubo más cambios si existían dudas (62/162 vs 0/21 p<0.000). El diagnóstico antes/después del DaTSCAN fue: enfermedad de Parkinson (EP) 73/89, parkinsonismo vascular 18/14, parkinsonismo atípico 23/19 y ausencia de degeneración nigroestriatal 73/57. Cambio terapéutico en el 43.2% de los pacientes (54 inicios y 25 supresiones). Un 51.7% de pacientes con EP no llevaban tratamiento dopaminérgico antes del DaTSCAN, disminuyendo al 6.7% tras la prueba, mientras que un 43.9% de pacientes sin degeneración nigroestriatal lo llevaban manteniéndose posteriormente en el 12.3%.

Conclusión: En nuestro centro el DaTSCAN ha mostrado utilidad para aclarar dudas, mejorar el diagnóstico y optimizar el tratamiento.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA TRANSCRANEAL COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA EN TEMBLOR ESENCIAL Y ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

Fernández Valiente, M.; Rojas Bartolomé, L.; Perona Moratalla, A.B.; García García, J.; Ayo Martín, Ó.; Palazón García, E.; Redondo Peñas, I.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La ecografía transcraneal es un método no invasivo útil en el diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento. Se ha propuesto la hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN+) como un factor de riesgo predictor del desarrollo de enfermedad de Parkinson idiopática (EPI), presente en el 90% de EPI, 26% de temblor esencial (TE) y 10% de población sana. Nuestro objetivo es describir los hallazgos ecográficos en una serie de casos de pacientes diagnosticados de EPI y TE.

Material y métodos: Estudio observacional transversal de pacientes diagnosticados de EPI y TE en la consulta de Trastornos del Movimiento. Se realiza ecografía transcraneal (sonda lineal 6-18 MHz, cortes axiales), se registran variables demográficas (edad y sexo), clínicas (fenotipo, tiempo de evolución, lateralidad) y ecográficas (SN+>0.20cm2/-≤0.20cm2 y asimetría de SN), se excluyen del análisis los estudios limitados por mala ventana ósea(MVO).

Resultados: Se estudiaron 18 pacientes, 8 diagnosticados de EPI 44.44% (87% varones, edad mediana 75 años) y 10 de TE 55.56% (60% varones, edad mediana 77.5 años). En nuestra serie, 1 caso (5.6%) no se incluyó en el análisis por MVO, se encontró hiperecogenicidad en 7/8 pacientes con EPI (87.5%) y 4/9 (44.4%) con TE, siendo el resultado tendente a la significación (p=0.064).

Conclusión: Según nuestra experiencia, la detección de SN+ mediante ecografía transcraneal podría ayudar en el diagnóstico diferencial entre TE y EPI, siendo más frecuente en esta última, aunque tendríamos que ampliar la muestra para conseguir significación estadística. En los casos de TE que muestran hiperecogenicidad, sería preciso un seguimiento para valorar aparición de EPI.

PUNDING, CREATIVIDAD Y OTROS TRASTORNOS DEL CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: PERFILES NEUROPSICOLÓGICOS

Balagué Marmaña, M. [1]; Ávila, A. [1]; Caballol, N. [1]; Gómez Ruiz, I. [1]; Cardona, X. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi

Objetivos: Estudio neuropsicológico de los trastornos del control de impulsos (TCI) incluyendo hipersexualidad, compulsión por comer y comprar, ludopatía, y punding (compulsión por realizar excesivas tareas mecánicas repetitivas, creativas o no) en la enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Valoramos diferentes dominios cognitivos en 60 pacientes con EP (47 varones), (edad=71,5±8,8 años): 29 punding, (19 con aumento de creatividad); 8 otro TCI; 23 controles. Evolución de EP=94,75±62,89 meses, Hoehn-Yahr=2. Tratamiento: 43 agonistas dopaminérgicos (25 pramipexol, 12 rotigotina y 6 ropinirol) y 43 levodopa (dosis media=499,43±313,87 mg/día).

Resultados: Comparaciones entre los 4 grupos (Kruskaal-Wallis) muestran diferencias significativas en codificación verbal (p=0.038), en Lectura de la Mente en los ojos (RMET) (p=0.022) y en Subescala de Desinhibición/Impulsividad del Cuestionario de Disfunción ejecutiva (DEX) (p=0.021). Los contrastes post-hoc (U de Mann Whitney por parejas de grupos) muestran que los punding no creativos presentan peor rendimiento en codificación verbal en relación a los demás grupos (p<0.05); y peor rendimiento en RMET en relación a los punding creativos y controles (p<0.05), pero sin diferencias respecto al grupo TCI (p=0.068). También presentan mayor desinhibición/impulsividad que el grupo control (p=0.037), pero sin diferencias significativas respecto a los otros 2 grupos.

Conclusión: Los EP con TCI presentan mayor desinhibición/impulsividad que aquéllos sin TCI. Los "no creativos" presentan mayor dificultad en el procesamiento emocional que aquéllos "creativos" y en general, codifican peor la información. La fisopatogenia de TCI, punding y creatividad comparte la vía mesocorticolímbica aunque probablemente el punding con o sin creatividad, no forman parte de la misma entidad.

Trastornos del Movimiento P3

EFECTOS DE UN PROGRAMA DE 8 SEMANAS DE RESISTENCIA SOBRE EL EQUILIBRIO DINÁMICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON: ENSAYO CLÍNICO ALEATORIZADO CONTROLADO

Cabrera Martos, I. [1]; Ortiz Rubio, A. [1]; Torres Sánchez, I. [1]; Casilda López, J. [1]; López López, L. [2]; Valenza, M.C. [1]

1. Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada; 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Uno de los síntomas motores cardinales de la Enfermedad de Parkinson (EP) y el foco de múltiples intervenciones terapéuticas es la inestabilidad postural. El objetivo de este estudio fue examinar los efectos de un programa de resistencia de 8 semanas sobre el equilibrio dinámico en pacientes con EP.

Material y métodos: Ensayo clínico aleatorizado controlado en el que se incluyeron pacientes con diagnóstico clínico de EP en estadío II-III. Los pacientes fueron aleatorizados en dos grupos, experimental y control. Se evaluó el equilibrio dinámico mediante el Mini-BESTest. La intervención consistió en un programa centrado en miembros inferiores con el uso de bandas elásticas. El programa se adaptó individualmente. La progresión se consiguió mediante el aumento de resistencia de las bandas y del número de repeticiones de los distintos ejercicios. Los pacientes incluidos en el grupo control se incluyeron en un programa de ejercicios basado en estiramientos y ejercicios respiratorios.

Resultados: Se incluyeron un total de 46 pacientes, 23 en cada grupo. Los pacientes incluidos en el grupo experimental mostraron mejoras significativas en el equilibrio dinámico global ($p<0.05$) y, específicamente en la subescala de ajustes posturales reactivos (media del cambio±desviación típica, 0.9±1.1 vs 0.2±0.8, $p=0.03$).

Conclusión: Un programa de 8 semanas de resistencia centrado en miembros inferiores con bandas elásticas mostró mejoras en el equilibrio dinámico en comparación con el grupo control.

TIPOS DE ESTRÉS OXIDATIVO EN LCR, SUERO Y SALIVA DE ENFERMOS DE PARKINSON

Fernández Espejo, E. [1]; Damas Hermoso, F. [2]; Chacón, J. [3]

1. Departamento de Fisiología Médica. Universidad de Sevilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme; 3. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Luisa (Clínica Esperanza de Triana)

Objetivos: El estrés oxidativo se propone como una de las causas de la enfermedad de Parkinson. Las especies oxidantes pueden ser derivadas del oxígeno, nitrógeno, y halógenos, así como metales como hierro. El objetivo del estudio fue estudiar la presencia de estrés peroxidativo, nitrativo y halogenativo en LCR, suero y saliva de enfermos, y medir los niveles de ferritina.

Material y métodos: Se emplearon ELISA, western-blotting y espectrofotometría. Los fluidos se obtuvieron de pacientes y sujetos control, con consentimiento informado y aprobación de los comités éticos correspondientes.

Resultados: Se detectó estrés peroxidativo en LCR y saliva, donde en más del 80% de los pacientes existía una menor actividad peroxidasa y catalasa ($p<0,01$). La ferritina estaba disminuida en el LCR del 80% de pacientes ($p<0,01$), pero solo en el 35% en suero y saliva. Respecto al estrés nitrativo, se detectó su presencia en LCR, donde había un aumento de proteínas 3-nitrotirosinadas en el 55% de los enfermos ($p<0,05$), valor que fue menor en suero (16%) y saliva (15%). Respecto a la halogenación, se detectó exceso de proteínas halogenadas AOP en 34% del LCR, 26% de saliva y 10% en suero. La dehalogenasa PARK9 estaba aumentada de modo significativo en 71% de LCR ($p<0,003$) y 55% de saliva ($p<0,01$). Ello se correlacionó con una menor capacidad deshalogenante en dichos fluidos.

Conclusión: Un alto porcentaje de enfermos presenta signos de estrés oxidativo en LCR y saliva: estrés peroxidativo, exceso de hierro libre y estrés halogenativo. Además el LCR de más de la mitad de los enfermos muestra estrés nitrativo.

PARKINSON JUVENIL, A PROPÓSITO DE UNA NUEVA MUTACIÓN DEL GEN PLA2G6

Pérez Rodríguez, A. [1]; Martínez López, E. [1]; Rosón, M. [1]; Castellano Vicente, A.J. [1]; Pire, P. [1]; Méndez Burgos, A. [1]; Villa López, M. [1]; Hoenicka, J. [2]; Álvarez Cabado, L. [2]; Vela Desojo, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Servicio de Neurogenética. Instituto de Recerca Hospital Sant Joan de Déu y CIBERSAM.

Objetivos: Presentar un caso de parkinson juvenil con una nueva mutación en homocigosis en el gen PLA2G6.

Material y métodos: Descripción de la clínica del paciente y resultados de las pruebas obtenidas. Se realizó un estudio genético de secuenciación masiva de las regiones codificantes de 61 genes asociados a parkinsonismo.

Resultados: Varón de 37 años diagnosticado de síndrome rígidoacinético asimétrico con distonía en extremidades derechas a los 26 años. El tratamiento con levodopa fue muy eficaz pero en un año desarrolló discinesias y fluctuaciones motoras y no motoras. Síntomas psicóticos, incontinencia de esfínteres y deterioro cognitivo se añadieron tres años después del diagnóstico. Desde los 32 años el paciente se encuentra en un estadio V de Hoehn y Yahr y cumple criterios de demencia. La RM craneal mostró calcificaciones palidales bilaterales. DAT-scans han mostrado pérdida progresiva y muy marcada del transportador de dopamina. Mutaciones genéticas que se habían descartado previamente: PARK2, Pink1, DJ1, GBA. El estudio genético mostró en el gen PLA2G6 una mutación en homocigosis del gen PARK14 (PLA2G6). Esta mutación causa la sustitución del aminoácido His por el aminoácido Asp en la posición 478 d la proteína PLA2G6 y explica la aparición de la enfermedad en el paciente.

Conclusión: En todos los pacientes con EP juvenil, una vez descartadas las mutaciones más frecuentes se debería solicitar un estudio genético de secuenciación masiva. La clínica que presenta el paciente es compatible con una mutación del gen PLA2G6 (parkinsonismo juvenil con buena respuesta a levodopa, distonía y déficit cognitivo)

SAFINAMIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON: RESULTADOS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Ruiz Martínez, J. [1]; Navalpotro Sáez, I. [2]; Gómez Esteban, J.C. [3]; Pérez Ramos, J.M. [4]; Bergareche Yarza, A. [1]; Mondragón Rezola, E. [1]; Rodríguez Oroz, M.C. [5]; Martí Massó, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Biodonostia; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 4. Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu; 5. Área de Neurociencias. Biodonostia

Objetivos: Safinamida tiene un mecanismo de acción dual (dopaminérgico y no dopaminérgico). Está indicado para el tratamiento de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) complementario a una dosis estable de Levodopa (LD) en pacientes con fluctuaciones motoras. Presentamos resultados de la práctica diaria en 3 hospitales del País Vasco.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo basado en la práctica clínica diaria en consultas de Neurología de 3 hospitales terciarios. En 117 pacientes (82,4%) se registraron datos de su evolución a los 2 meses.

Resultados: 142 pacientes con EP (54,9% varones); edad media 68,8 años; edad inicio 56,5 años; tiempo evolución 12,2 años; H&Y 3; fenotipo: rígido-acinético 54,9%, tremórico 28,1%, mixto 9,5%; fluctuaciones 89,4%; disquinesias previas 62,7%; deterioro cognitivo 21,7%; dosis diaria LD 712,5mg. Posología de inicio: 50mg/d 21,1%, 100mg/d 14%, gradual (50-100) 64,7%. Reducción previa LD 11,27%. Retirada previa de IMAO-Bs 67,6%. Resultados a los 2 meses (n:117). Eficacia fluctuaciones: mejor 43,5%, peor 16,3%. Efectos secundarios: 27,3% (aumento disquinesias 17,1%). Retirada de safinamida 18,8%. Grupo de mejor respuesta: fenotipo rígido-acinético (70%), menos deterioro cognitivo (15%), y menos incremento de disquinesias (10%). Grupo de retirada safinamida: más posología gradual (68%), menos con otros IMAO-Bs antes (50%), mayor incremento de disquinesias (36,3%). Grupo de incremento disquinesias: Más tiempo de evolución enfermedad, peor H&Y, más disquinesias previas (95%), y mayor reducción previa LD (40%).

Conclusión: Safinamida puede mejorar las fluctuaciones motoras en pacientes con EP, con aceptable perfil de efectos secundarios, pero con precaución en pacientes con disquinesias previas por mayor riesgo incremento de las mismas.

ESTUDIO POSTUROGRÁFICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EN ESTADIO INICIAL

Alonso Frech, F. [1]; De la Casa Fages, B. [2]; Grandas Pérez, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La inestabilidad postural es característica de la enfermedad de Parkinson (EP) avanzada y representa una importante causa de caídas y morbimortalidad. La posturografía permite un análisis objetivo de las alteraciones posturales. Pretendemos identificar parámetros posturográficos sencillos que detecten precozmente alteraciones posturales en pacientes sin afectación de esta clínica.

Material y métodos: Se estudiaron 18 paciente de EP en estadio I-II de Hohen&Yahr (12 hombres y 6 mujeres, edad media 66,6 años, años de evolución 5,6) y 13 controles (6 mujeres, 7 hombres, edad media 60,9 años) Todos ellos fueron evaluados mediante posturografía estática: (ojos abiertos/cerrados, base ancha/estrecha, tarea cognitiva y manual, etc.) y dinámica: (giro, empujón, subir escalón, sentarse en silla, etc.) Se analizaron 20 variables posturográficas. Los pacientes fueron estudiados sin medicación. Se utilizó el test de Mann-Whitney.

Resultados: Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en 12 de los 20 paradigmas ($p< 0.05$). Las alteraciones en los parámetros posturográficos correspondientes a pruebas dinámicas (giro y empujón) representaron el 62% de todas las alteraciones encontradas, sin embargo, en paradigmas que representan hechos cotidianos de actividades de la vida diaria apenas mostraron alteraciones.

Conclusión: -La posturografía pone de manifiesto alteraciones precoces en el control postural en pacientes con EP inicial sin clínica de inestabilidad. -Los paradigmas que mostraron mayor porcentaje de alteraciones fueron los correspondientes a pruebas dinámicas. -Podría ser de utilidad la detección precoz de estas alteraciones en la evolución de la EP.

RELACIÓN ENTRE LA HIPERECOGENICIDAD DE LA SUSTANCIA NEGRA Y PROBLEMAS LINGÜÍSTICOS EN LOS ENFERMOS DE PARKINSON EN ESTADIO INICIAL

Espinosa Rosso, R. [1]; Paredes Duarte, M.J. [2]

1. Servicio de Neurología. H.U. Puerta del Mar; 2. Lingüística. Universidad de Cádiz

Objetivos: Establecer las diferencias en la afectación lingüística de pacientes con enfermedad de Parkinson en fase inicial dependiendo de las alteraciones ecográficas de la sustancia negra.

Material y métodos: Seleccionamos una muestra de pacientes con enfermedad de Parkinson en estadio I de Hoehn y Yahr (n=12). Se divide de la muestra dependiendo de la presencia de hiperecogenicidad de la sustancia negra o no (SN + ó - respectivamente).

Resultados: Los pacientes SN + (n=8, 66,6%) tienen una media de edad de 74,6 años, con 4,1 años de evolución y la Unified Parkinson DIsease Rating Scale (UPDRSIII) en on es de 7,6 puntos. Los pacientes SN - (n=4, 33,3%) tienen una edad media de 72,5 años, el tiempo de evolución es de 3,7 años y la UPDRSIII en on es de 7,3 puntos. Todos pacientes SN + presentan alteraciones lingüísticas, no apreciándose estas en los pacientes SN -. Las alteraciones lingüísticas observadas con mayor frecuencia son las articulatorias, seguidas de las alteraciones en el discurso y las prosódicas.

Conclusión: Las hiperecogenicidad de las sustancia negra es un marcador de enfermedad de Parkinson idiopática y se ha relacionado con alteraciones cognitivas. En pacientes sanos la presencia de dichas alteraciones también se han relacionado con disfunción cognitiva. En nuestro estudio, a pesar del pequeño tamaño de la muestra, se aprecia que la hiperecogenicidad de la sustancia negra se correlaciona con la presencia de alteraciones lingüísticas en pacientes en estadio inicial de la enfermedad. Estos resultados pueden ayudar a establecer mejor el fenotipo de los pacientes con enfermedad de Parkinson SN+.

PROPUESTA DE CUESTIONARIO BREVE PARA LA IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP) CANDIDATOS A TERAPIAS AVANZADAS

Máñez Miró, J.U.; Rodríguez Sanz, A.; Mascías Cadavid, J.; Vivancos Matellano, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Desarrollar un cuestionario breve para pacientes con EP que identifique enfermos con complicaciones motoras y no

motoras que podrían beneficiarse de fármacos orales de segunda línea (FOSL) (safinamida, entacapona, opicapona, amantadina), técnicas de administración continua subcutánea, intraduodenal o cirugía de estimulación cerebral profunda (ASBI-IDL-ECP).

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con EP en la Unidad de Trastornos del Movimiento (UTM). Test con 12 ítems (años de evolución, actividades de la vida diaria, fluctuaciones motoras-no motoras, discinesias, tiempo off, marcha, TCSREM e hipotensión ortostática) sobre la EP a responder en sala de espera por pacientes y acompañantes. La puntuación de la escala (0-42), se obtiene de las respuestas del cuestionario (0-4 por ítem), la edad (0-2) y el tratamiento activo con FOPL (0-2).

Resultados: 50 pacientes; 58% hombres, edad 66.7 (8.5), años de evolución 9.3 (5.9). La puntuación en la escala 12.7 (7,5) mostró una correlación de 0,81 ($p<0,01$) con la dosis dopa equivalente 931 (514). Clínicamente se clasificaron como controlados con fármacos orales de primera línea FOPL (14), con indicación de FOSL (12) y candidatos a técnicas avanzadas (24). Con puntos de corte; 0-6=mantener FOPL,7-12=considerar FOSL, >12=candidato a técnica avanzada, la correlación escala-valoración clínica fue 0,91 ($p<0,01$). La escala muestra una sensibilidad de 95.8%, especificidad 84.6%, valor predictivo positivo 85% y valor predictivo negativo 95.7% en la identificación de candidatos a ASBI-IDL-ECP.

Conclusión: Este cuestionario podría detectar candidatos a técnicas avanzadas (ASBI-IDL-ECP). Su aplicación en el ámbito de consultas de neurología general podría servir para confirmar su utilidad como herramienta de derivación de pacientes.

CUANTIFICACIÓN DEL TEMBLOR ESENCIAL BASADA EN EL USO COMBINADO DE UN SMARTPHONE Y SMARTWATCH: EL SISTEMA NETMD

López Blanco, R. [1]; Velasco, M. [2]; Romero, J.P. [3]; Ostos Moliz, F. [1]; Méndez Guerrero, A. [1]; del Castillo, M. [2]; Rocon, E. [2]; Benito León, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Neural and Cognitive Engineering Group. CAR of the Spanish National Research Council (CSIC-UPM); 3. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: El uso de "wearables" en investigación de los trastornos del movimiento está creciendo. Los giróscopos integrados en dispositivos "Smart" comerciales son accesibles y pueden controlarse a través de aplicaciones para registrar y analizar los movimientos y comprobar la existencia de temblor. Los objetivos son: Evaluación de la factibilidad de registro de temblor en pacientes con Temblor esencial ; comparación de las intensidades de temblor con la escala clínica Fahn-Tolosa-Marin Tremor Rating Scale(FTM-TRS), comprobación aceptabilidad de uso del sistema.

Material y métodos: NetMD se basa en la conexión inalámbrica del smartwatch comercial con Smartphone Android. La aplicacion NetMD diseñada por Innovati© recoge en el móvil la información en crudo de los giróscopos del reloj. Posteriormente, se analiza la información y cuantifica el temblor con Mathlab software. Se reclutaron consecutivamente 34 pacientes con Temblor esencial. Temblor de brazo se filmó y puntuó en base a la FTM-TRS, y se registró la intensidad de temblor por medio del RMS de la velocidad angular de los giróscopos. Se comprobó la aceptabilidad del sistema con un cuestionario. Este estudio está financiado por el Ministerio de Economía.

Resultados: La correlación de las medidas de intensidad de temblor del sistema NetMD con las medidas clínicas fue de Rho=0.61 en reposo, 0.72 en postura, 0.22 en acción, 0.76 en maniobra de los vasos. La mayoría de los pacientes mostraron buena aceptación del sistema.

Conclusión: El análisis de temblor con Sistema NetMD es factible, presenta buena correlación con la escala clínica, y buena aceptación entre pacientes.

ESTUDIO DE SINTOMATOLOGÍA Y MEDIDAS DE SALUD AUTOPERCIBIDAS EN PACIENTES CON INFUSIÓN INTESTINAL CONTINUA DE LEVODOPA-CARBIDOPA, Y SUS CUIDADORES, PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Valldeoriola Serra, F. [1]; Catalán Alonso, M.J. [2]; Escamilla Sevilla, F. [3]; Freire Álvarez, E. [4]; Olivares Romero, J. [5]; Cubo Delgado, E. [6]; Santos García, D. [7]; Parra Riaza, J.C. [8]; Arroyo González, G. [8]; Arbelo González, J.M. [9]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 4. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 7. Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide; 8. Abbvie; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Uno de los fines principales de cualquier tratamiento sintomático es producir mejoría en la calidad de vida (CdV) de los pacientes. El objetivo primario del presente estudio fue evaluar el efecto de la infusión intestinal continua de levodopa-cabidopa (IICLC) en la CdV de pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada (EPA), en condiciones de práctica clínica habitual

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo multicéntrico en España (20 centros) cuyo objetivo primario fue la evaluación de la CdV medida el cuestionario PDQ-39 (basal y a los 6 meses ± 15 días). Se analizaron los cambios sobre la puntuación total en el PDQ-39 y en sus 8 dominios. El cálculo estadístico se hizo por ITT.

Resultados: Se incluyeron 62 pacientes (edad 68,02 ± 7,43 años; 37 varones) con un tiempo desde el diagnóstico de 12,57±5,97 años. En situación OFF la mediana del estadio H&Y fue 3 y la puntuación de la escala de Schwab&England 30,66±18,52. Finalmente completaron el seguimiento 52 pacientes (84%). La CdV de los pacientes pasó de una puntuación basal de 46,75 ± 13,59 a 33,94 ± 16.91 tras 6 meses ($p<0,0001$). La mejoría resultó estadísticamente significativa en todos los dominios del PDQ-39 excepto en "Apoyo social".

Conclusión: La administración de IICLC mejora la CdV de los pacientes con EPA después de 6 meses de tratamiento en condiciones de práctica clínica habitual.

ESTADO MIOCLÓNICO TRANSITORIO CON ASTERIXIS

Gómez-Porro Sánchez, P.; Contador Muñana, J.; Zabala Goiburu, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: El estado mioclónico transitorio con asterixis (EMTA) es una entidad muy infrecuente descrita exclusivamente en asiáticos. Se considera una enfermedad benigna caracterizada por episodios de mioclonías multifocales y asterixis, que se resuelven en 2-3 días espontáneamente o con benzodiacepinas.

Material y métodos: Describimos un caso de EMTA de más de 15 años de evolución en un paciente caucásico y analizamos sus características clínicas.

Resultados: Varón de 82 años con historia de 18 años de episodios autolimitados de mioclonías multifocales, positivas y negativas, arrítmicas, en musculatura faciocervical, extremidades superiores e inferiores y asterixis. No confusión ni encefalopatía ni focalidad. Duración de 1 a 3 días con resolución espontánea o con benzodiacepinas. Algunos episodios coinciden con la administración de tietilperazina por mareos inespecíficos. Iones, función renal, función hepática, estudio metabólico, hemograma y coagulación normales. RM 3T normal. EEG durante la fase sintomática muestra mioclonías sin correlato de actividad cortical. Se diagnostica al paciente de EMTA, se recomienda evitar fármacos que puedan producir mioclonías y se tratan los episodios con clonazepam 0,5mg/12h, que se retira posteriormente. No tenemos conocimiento de ningún otro caso de EMTA descrito en caucásicos. Además el seguimiento de más de 15 años permite apoyar la idea de que se trata de una enfermedad episódica y benigna con buena respuesta a benzodiacepinas.

Conclusión: El EMTA es una enfermedad benigna con episodios autolimitados de mioclonías subcorticales multifocales y asterixis que pueden presentar pacientes caucásicos. Los episodios pueden desencadenarse con la administración de ciertos fármacos y se resuelven espontánemente o con benzodiacepinas.

ENFERMEDAD DE GAUCHER Y PARKINSONISMOS ATÍPICOS: ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Álvarez Velasco, R. [1]; Arbelo González, J.M. [2]; Eimil Ortiz, M. [3]; Mata Álvarez, M. [4]; Vela Desojo, L. [5]; Rojo Sebastián, A. [6]; Martínez Torres, I. [7]; García Caldentey, J. [8]; de Ojeda Ruiz de Luna, J. [4]; López Manzanares, L. [9]; Gómez Gutiérrez, M. [10]; Giraldo, P. [11]; Irún, P. [12]; Avilés Olmos, I. [1]; López-Sendón Moreno, J.L. [1]; Estévez Fraga, C. [1]; Martínez Castrillo, J.C. [1]; Alonso Cánovas, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejon; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 8. Servicio de Neurología. Clínica USP Palmaplanas; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 10. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 11. Unidad de Investigación Traslacional. Unidad de Investigación Traslacional Instituto Investigación Sanitaria Aragón; 12. CIBER enfermedades raras (CIBERER)

Objetivos: Las mutaciones en el gen de la glucocerebrosidasa (GBA) se asocian fuertemente con el desarrollo de enfermedad de Parkinson (EP). Hemos querido investigar el déficit de glucocerebrosidasa y la presencia de mutaciones GBA en pacientes con parkinsonismo atípico (PA).

Material y métodos: Estudio transversal, multicéntrico de pacientes con criterios de parálisis supranuclear progresiva (PSP) y degeneración corticobasal (DCB). Se determinó la actividad de la glucocerebrosidasa en sangre mediante espectrometría. En caso de actividad reducida se realizó secuenciación genética completa del gen GBA.

Resultados: Se realizó el estudio enzimático a 57 pacientes, 47 de ellos con PSP, 7 con DCB y 3 con síntomas mixtos. El 53% eran hombres, de 74+/-7 años, y 5+/-3 años de evolución de la enfermedad. El 23% tenían antecedentes familiares de parkinsonismo atípico (PA) o EP. Ninguno tuvo respuesta clara a levodopa. Fueron frecuentes la afectación bulbar (95%), parálisis supranuclear de la mirada (82%), distonía (65%), inestabilidad de la marcha precoz (61%) y deterioro cognitivo (29,5%). Ninguno presentó manifestaciones sistémicas de enfermedad de Gaucher. Se realizó estudio enzimático en todos y secuenciación génica en 13(23%). En 5 pacientes los niveles de glucocerebrosidasa fueron bajos y en 3 de ellos (todos con diagnóstico de PSP) se detectaron mutaciones en heterocigosis: c.-15A>G (het), c.1093G>A (no reconocidas como patogénicas previamente) y N370S.

Conclusión: No hemos encontrado datos de enfermedad de Gaucher subclínica en pacientes con PA. La relevancia de los polimorfismos GBA detectados debe investigarse mediante estudios más amplios.

Trastornos del Movimiento P4

CORRELATOS NEUROANATÓMICOS Y FUNCIONALES DEL IMPACTO DE LA RESERVA COGNITIVA SOBRE LOS CAMBIOS COGNITIVOS LEVES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Tejero Álvarez, E.; Martínez Horta, S.; Marin Martínez, E.; Sampedro, F.; Moreu Valls, A.; Horta Barba, A.; Boti González, M.A.; Valldeneu Castells, S.; González Sánchez, A.; Ruiz Martínez, F.; Pagonabarraga, J.; Kulisevsky, J.

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

Objetivos: En la enfermedad de Parkinson (EP), los cambios a nivel cerebral y clínico mediados por la reserva cognitiva son poco conocidos. Por ello, estudiamos el impacto que la educación ejerce sobre la estructura/función cerebral y cognición en la EP.

Material y métodos: Se incluyeron n=36 pacientes no dementes con EP inicial (edad=69±7; H&Y=2±0.3). Se recogieron datos clínicos y sociodemográficos. Se evaluó el estado cognitivo mediante la Parkinson's Disease-Cognitive Rating Scale (PD-CRS) y se adquirieron secuencias de RMN en T13D, DTI y rs-RMNf. Se empleó el rendimiento cognitivo y los años de educación como medidas de

regresión en modelo voxel-wise cuantificando volumen de sustancia gris (GMV), difusividad media (MD-DTI) e integridad funcional en reposo. Las cuantificaciones obtenidas se utilizaron para estudiar la relación con las variables de interés.

Resultados: Existe una correlación positiva, independiente de la edad, entre nivel educativo y a) rendimiento cognitivo ($r=0.464, p<0.01$); b) GMV en córtex cingulado anterior y prefrontal inferior y medio, giro occipital medio y precuneus y c) menor MD en corteza prefrontal, polo temporal bilateral, parietal superior y occipital medio. Los cambios en GMV se relacionaron con mayor integridad funcional en nodos frontales de la central-executive-network ($r=0.448, p<0.001$), preservación de la ortogonalidad con la default-mode-network y mejor rendimiento cognitivo.

Conclusión: En la EP inicial, el nivel educativo modula el estado cognitivo global arbitrando sobre la integridad estructural y funcional cerebral. Los resultados refuerzan el papel de la reserva cerebral como factor neuroprotector en poblaciones vulnerables a desarrollar deterioro cognitivo.

EXPERIENCIA CON INCOBOTULINOTOXINA A EN EL TRATAMIENTO DE LA SIALORREA

Martínez Poles, J.; Natera Villalba, E.; Escribano Paredes, B.; García Madrona, S.; Nedkova Hristova, V.; López-Sendón Moreno, J.L.; Avilés Olmos, I.; Estévez Fraga, C.; Martínez Castrillo, J.C.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La sialorrea es una comorbilidad importante en pacientes con trastornos del movimiento. Hasta el momento no hay estudios que demuestren utilidad de incobotulinotoxina A (IncoA) en el tratamiento de la sialorrea.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de variables demográficas y clínicas de pacientes tratados con IncoA en la Unidad de Trastornos del Movimiento de un hospital terciario desde el 1 de enero hasta el 30 de mayo de 2017. La gravedad de la sialorrea se midió mediante las escalas Drooling Severity and Frequency Scale (DSFS) y la evolución mediante la escala Clinical Global Impression (CGI)

Resultados: Se incluyeron 28 pacientes (64% varones, edad 72, 6±16 años) tratados con IncoA, con diagnóstico de enfermedad de Parkinson idiopática (64,3%), parkinsonismos atípicos (14,3%) y otros (21,4%), que recibieron una media de 2,4±1,8 infiltraciones con IncoA en ambas glándulas parótidas (40±7 UI) en intervalos de 4,5±1 meses. 3 pacientes (10,7%) habían recibido previamente tratamiento con otras toxinas (1 con Onabotulinotoxina A y 2 con toxina botulínica B). La gravedad basal fue de media 3,9±0.7 en la escala DSS y 3,3±0,8 en la escala DFS. Tras la inyección de IncoA se obtuvo beneficio clínico en el 89% con una DFS 1,7±1,0 y una DSS 1,7±0,7 post tratamiento. La escala CGI post tratamiento fue de 2 ± 0,9 puntos (mejoría moderada). La duración media del efecto de la toxina fue de 4,8±3,3 meses. No hubo efectos adversos destacables relacionados con el tratamiento.

Conclusión: En nuestra experiencia, Incobotulinotoxina A fue efectiva y segura en el tratamiento de la sialorrea.

MEMORIA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. FACTORES PREDICTIVOS DE DETERIORO

Valero López, G. [1]; López Sánchez, J. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Morsi Hassan, O. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; Moral Escudero, E. [2]; García Molina, E. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Fuentes Rumi, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Alba Isasi, M.T. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Martin Fernández, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao

Objetivos: La Enfermedad de Parkinson (EP) en una enfermedad neurodegenerativa multisistémica en la que se produce afectación cognitiva en la mayoría los pacientes. Desde estadios iniciales se puede asociar un síndrome disejecutivo que en ocasiones evoluciona a una demencia de características fronto-subcorticales. El trastorno mnésico no suele ser predominante siendo la afectación de este dominio secundario en la EP.

Material y métodos: Estudiamos la memoria de 51 pacientes con EP de menos de 10 años de evolución que no presentan criterios de Demencia. Utilizamos la escala T@M para análisis de memoria inmediata, evocación libre, remota semántica y orientación. Establecemos 2 grupos en función del resultado: <37 alterado y >37 normal. Como variables a analizar que puedan influir en los resultados tomamos el tiempo de evolución de enfermedad, la edad del diagnóstico y el fenotipo clínico predominante y realizamos un análisis multivariante de ambos grupos.

Resultados: Once pacientes (21,6%) mostraron una puntuación en la escala T@M alterados. Observamos que una mayor edad en el momento del diagnóstico supone un mayor riesgo de presentar déficit mnésico (OR 1,2, IC: 1,1-1,4; $p<0.034$). No encontramos diferencias en cuanto a los años de enfermedad ni en las formas predominantemente tremóricas o rígido-acinéticas aunque se observa una tendencia a la significación en éstas últimas.

Conclusión: En nuestra muestra una mayor edad en el momento del diagnostico supone un mayor riesgo de presentar alteraciones de la memoria. Este resultado podría ir directamente relacionado con la senilidad, también podría deberse a la neurodegeneración propia de la EP o a una suma de ambas.

EFECTO MECÁNICO DEL NEUROESTIMULADOR EN EL NÚCLEO SUBTALÁMICO SOBRE LOS SÍNTOMAS NO MOTORES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Rodríguez Sanz, A. [1]; Vivancos Matellano, F. [2]; Mascías Cadavid, J. [2]; Máñez, J. [2]; Naranjo Castresana, M. [3]; Rizea, C. [3]; Mansilla, B. [4]; Román, M. [5]; Gandía González, M.L. [5]; Paz, J.F. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Cantoblanco; 2. Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz; 4. Servicio de Neurocirugía. Complejo Universitario La Paz; 5. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Los síntomas no motores (SNM) en los pacientes con enfermedad de Parkinson son frecuentes e invalidantes. La estimulación

cerebral profunda (ECP) del núcleo subtalámico (NST) puede mejorar algunos de ellos tras el ajuste progresivo de los parámetros del neuroestimulador. El objetivo de este estudio es analizar los SNM que mejoran en la primera semana tras la cirugía, sin haber activado el neuroestimulador, en los pacientes intervenidos en los últimos 12 meses.

Material y métodos: Estudio observacional con la inclusión consecutiva de pacientes que recibieron ECP en los últimos 12 meses. Se analizaron datos demográficos, años de evolución de enfermedad, dosis equivalente levodopa (DEL), escala Hoehn y Yahr (HY), escala funcional motora (UPDRS-III), freezing y SNM. Se realizó un análisis descriptivo de la UPDRS-III, freezing y SNM tras una semana de la implantación del electrodo.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes: 9 hombres y edad media de 61 años. Tiempo medio de evolución de la enfermedad 11,3 años. Entre los SNM, 2 pacientes presentaban dolor, 2 ansiedad, depresión y sialorrea, 1 diaforesis y 3 mala calidad del sueño (MCS). Tras la primera semana de implantación del electrodo se obtuvo una mejoría de 26 puntos en la UPDRS-III, reducción de DEL de 36%, mejoraron síntomas de ansiedad, depresión y diaforesis y se resolvieron la sialorrea, dolor muscular y la MCS. En los pacientes con mejoría del freezing y de la calidad del sueño no hubo una reducción importante de DEL.

Conclusión: El efecto mecánico del estimulador en el NST parece mejorar algunos SNM, fundamentalmente la calidad del sueño.

ASOCIACIONES DE PARKINSON. TERAPIAS NO FARMACOLÓGICAS IMPRESCINDIBLES EN LA ENFERMEDAD

Valero López, G. [1]; López Sánchez, J. [1]; Morsi Hassan, O. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Moral Escudero, E. [2]; Jiménez Veiga, J. [1]; García Molina, E. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumi, L. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Alba Isasi, M.T. [1]; Martínez García, F.A. [1]; Martin Fernández, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao

Objetivos: La estimulación cognitiva, el ejercicio físico y fisioterapia, la logopedia, terapias ocupacionales, la música, el baile y otras similares han sido descritas como terapias que mejoran la calidad de vida de los pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP). El acceso a estas terapias es exclusivamente privado. Las Asociaciones de Parkinson además de asesoramiento y difusión de la enfermedad proporcionan la mayor parte de estas terapias.

Material y métodos: Presentamos un estudio con 40 pacientes con EP, 20 pacientes asociados y otros 20 no. Analizamos en ambos grupos 4 síntomas no motores frecuentes en la enfermedad como son el déficit mnésico, dolor, depresión y trastorno del sueño mediante las escalas T@M, ENA, BDI y PDSS respectivamente.

Resultados: La media de edad de los asociados es menor pero sin significación estadística. No encontramos diferencias en el sexo, fenotipo clínico y años de enfermedad. En cuanto a los síntomas no motores estudiados se objetiva una significación estadística entre asistir a una Asociación de Parkinson y menor dolor ($p<0.007$). Observamos además una tendencia clara entre mejor memoria en asociados y menor depresión pero sin significación estadística. No observamos diferencias en el sueño de ambos grupos.

Conclusión: A pesar del pequeño tamaño muestral pensamos que el asociacionismo en la EP implica una mejora en la calidad de vida de los pacientes debido a que proporciona terapias dirigidas a los síntomas de la enfermedad. Se requieren estudios con tamaños muestrales mayores que refuercen esta hipótesis, y así intentar que la Administración aporte recursos en pro de una gratuidad de estas terapias.

APLICACIÓN (APP) ITOXIN PARA EL ENTRENAMIENTO EN EL USO DEL ULTRASONIDO COMO GUÍA EN LA INFILTRACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA EN PACIENTES CON DISTONÍA CERVICAL

Salazar Tortolero, G.; Fragoso Martínez, M.

Servicio de Neurología. Hospital de Terrassa

Objetivos: El tratamiento con toxina botulínica (BTX) es el más eficaz para mejorar los síntomas en pacientes con distonía cervical (DC) de acuerdo con la literatura médica publicada en la actualidad. Algunas herramientas de orientación para la infiltración de BTX, como la ecografía, electromiografía, la tomografía axial y la resonancia magnética, han sido utilizadas con éxito por diferentes grupos de trastornos del movimiento en todo el mundo. Sin embargo, la mayoría de ellos requiere una formación larga y especializada. Decidimos crear una aplicación (App) para facilitar la formación y dar apoyo visual a los médicos que utilizan la terapia de BTX en pacientes con DC.

Material y métodos: Se incluyeron 10 pacientes con DC y después de firmar un consentimiento por escrito, hicimos un vídeo registro de al menos 18 músculos involucrados en los tipos más comunes de distonía en la DC. Las imágenes de ultrasonido, así como la técnica de colocación de la aguja de infiltración se registraron simultáneamente para cada músculo infiltrado.

Resultados: En la App iToxin describimos, la función, la localización y características anatómicas, así como las imágenes de ultrasonido y técnicas de infiltración en al menos 18 músculos involucrados en la distonía cervical

Conclusión: La App iToxin sirve de soporte educativo y facilita a los neurólogos interesados en el uso del Ultrasonido como una guía para la infiltración de BTX en pacientes con DC.

TEMBLOR FOCAL POSTRAUMÁTICO: RESPUESTA FAVORABLE A TOXINA BOTULÍNICA

Seijo Martínez, M. [1]; Fontoira Lombos, M. [2]; Pardo Fernández, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 2. Servicio de Neurofisiologia. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: El temblor, entre otros movimientos anormales hipercinéticos, inducido por trauma es raramente comunicado. Esta entidad esta bien establecida pero puede ser difícil diferenciarla de un

trastorno psicógeno. Al margen de la fenomenología, es crucial encontrar el foco generador del temblor que guiaría el tratamiento óptimo. En muchos casos, este foco generador no se encuentra. Presentamos un caso con temblor focal postraumático rebelde a tratamiento médico convencional y que respondió al tratamiento con toxina botulínica.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Paciente, 25 años de edad, diestra. Diez días después de un traumatismo cráneo-cervical y brazo derecho aparece temblor focal de características mixtas (reposo/postural/acción) en la mano derecha con repercusión funcional. No respondió a diversos tratamientos médicos antitremoricos. RM cerebral /cervical resultó normal. EMG evidenció temblor persistente 8 Hz en los músculos del antebrazo; no variaba en frecuencia con maniobras de distracción. Tras aplicación de toxina botulínica en varios músculos del antebrazo, el temblor se controló totalmente. Seis meses después, el temblor recurre; se repitió el tratamiento con toxina botulínica. Tras 10 meses asintomática el temblor recurrió. Se repitió tratamiento con toxina botulínica. La paciente permanece asintomática desde la 3ª infiltración (mas de 2 años de seguimiento). Se permitió video-grabación pre y postratamiento. Se cumplen los criterios propuestos para los movimientos anormales inducidos por trauma (Baizabal-Carvallo/Jankovic). No se localizó el foco generador periférico del temblor.

Conclusión: Aunque raramente comunicado, el temblor secundario a traumatismo existe. La historia natural de esta entidad no es bien conocida pero puede recurrir. El tratamiento con toxina botulínica puede resultar efectivo.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO PARA LA EVALUACIÓN DE LA PREVALENCIA DE LA ENFERMEDAD DE NIEMANN PICK TIPO C (NPC) EN PACIENTES CON TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

López Ariztegui, N. [1]; Luquin Piudo, M.R. [2]; García Ruiz Espiga, P. [3]; Martínez Castrillo, J.C. [4]; en representación GETM

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La prevalencia de NPC en adultos está infraestimada. Síntomas más frecuentes: psiquiátricos(36%), ataxia(76%), trastornos del movimiento(45%), disfunción cognitiva(61%), parálisis mirada vertical(75%), Epilepsia. El diagnóstico es complicado, debe sospecharse en pacientes con estos síntomas Estudio de prevalencia de NPC en la población atendida en varios centros españoles. Diseñado y dirigido por el GETM de la SEN y aprobado por los CEIC locales. Objetivos: Mejorar la capacidad de detectar NPC en la población adulta con trastornos del movimiento. Secundarios. Conocer prevalencia real de NPC en adultos con enfermedades Neurodegenerativas. Establecer la validez de síntomas y signos como herramientas diagnósticas de formas adultas de NPC.

Material y métodos: Hombres y mujeres, 18-70 años que firman consentimiento y presenten al menos 2 de los síntomas típicos con curso progresivo e inicio antes de los 55 años. ESTUDIOS: Índice de sospecha de NPC, Marcadores Biológicos: Actividad enzimatica de Citotriosidasa, Concentración de CCL18/PARC y 7Cetocholesterol. Secuenciación genes NPC1 y NPC2

Resultados: Índice sospecha NP-C: 30 sujetos(39%) con riesgo aumentado de NP-C(NPC-IS >70) Análisis Genético 78 pacientes: 1 paciente con 2 variantes patogénicas (1.28%), 1 con una variante patogénica (1.28%), 9 muestras (11.5%) variante de significado incierto (VSI), 2 sujetos (2.56%) con 2 VSI. Todos tenían valores aumentados de marcadores bioquímicos. Paciente con 2 variantes patogénicas: mujer 46 años, ataxia, trastorno esquizoafectivo, disartria y deterioro cognitivo.

Conclusión: La prevalencia de NPC (1/78 casos) es mayor que la reportada previamente en población general (0.83–0.96:100,000 nacidos vivos). 11 pacientes con Índice de sospecha y marcadores bioquímicos elevados presentan variantes de significado incierto.

PACIENTE CON PARÁLISIS DE SUPRANUCLEAR DE LA MIRADA VERTICAL Y ATAXIA SUBAGUDAS CON RESPUESTA A INMUNOTERAIA

Estévez Fraga, C. [1]; Prieto Jurczynska, C. [2]; Alonso Cánovas, A. [3]; Avilés Olmos, I. [1]; López-Sendón Moreno, J.L. [3]; Álvarez Velasco, R. [3]; Martínez Castrillo, J.C. [3]

1. Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los trastornos del movimiento autoinmunes son una entidad infrecuente, polimorfa e infradiagnosticada, siendo confundidas a menudo con trastornos neurodegenerativos cuando no se objetivan anticuerpos conocidos. Recientemente se ha propuesto el inicio de inmunoterapia empírica ante la mera sospecha de una encefalitis de este origen.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Exponemos el caso de un varón de 58 años. Antecedentes personales: fumador 60 cigarrillos/día. Diabetes mellitus 2. Enfermedad actual: en octubre de 2015 comienza de forma simultánea con: 1.- Pérdida de peso y diarrea siendo diagnosticado de enfermedad de Crohn e iniciando tratamiento con azatioprina logrando estabilización del cuadro intestinal. 2.- Depresión reactiva. 3.- Agresividad y despistes. Es derivado a neurología se objetiva parálisis supranuclear de la mirada vertical, disartria y disfonía, clara ataxia de la marcha, dismetría apendicular y parkinsonismo leve. [Video] pruebas complementarias: los análisis microbiológicos (incluyendo PCR Whipple), bioquímica completa, estudios neurofisiológicos, PET-TC body, estudio Niemann-Pick, fueron normales. El estudio autoinmune de LCR y sangre (Dr.Graus) fue negativo. El líquido cefalorraquídeo mostró hiperproteinorraquia sin pleocitosis. La resonancia magnética cerebral mostró hiperintensidad olivar bilateral. El DaTscan mostró hipocaptación putaminal izquierda. Evolución: el cuadro continuó progresando de durante un año por lo que se planteó tratamiento empírico con inmunoglobulinas intravenosas y bolos de corticosteroides con clara mejoría clínica.

Conclusión: Ante la presencia de un trastorno del movimiento de progresión subaguda y descartadas otras alternativas plausibles, puede ser razonable realizar un tratamiento empírico con inmunoterapia aún en ausencia de anticuerpos conocidos contra antígenos en el SNC.

UTILIDAD DEL PET-FDG CEREBRAL EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SÍNDROMES PARKINSONIANOS ATÍPICOS

Villarreal Vitorica, E. [1]; Conde Blanco, E. [1]; Vives Pastor, B. [1]; Rubí Sureda, S. [2]; Legarda Ramírez, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: El diagnóstico de Enfermedad de Parkinson (EP) y de otros síndromes parkinsonianos atípicos (SPA) puede resultar dificultoso debido a la presencia de numerosos síntomas comunes entre estas entidades. La Tomografía por Emisión de Positrones con 18F-fluorodeoxiglucosa (PET-FDG) es una herramienta que puede ayudar en el diagnóstico de estas enfermedades. El objetivo de nuestro estudio es describir la experiencia en nuestra unidad del uso del PET cerebral como herramienta en el diagnóstico de la EP y otros parkinsonismos.

Material y métodos: Presentamos un estudio observacional retrospectivo en el que describimos variables demográficas, clínicas y radiológicas de una serie de pacientes con enfermedad de Parkinson y otros síndromes parkinsonianos referidos a la Unidad de Trastornos de Movimiento del Hospital Universitario Son Espases a los cuales se les ha realizado PET cerebral entre agosto de 2014 y abril de 2017.

Resultados: Se han realizado 82 PETs, 56 de ellos (68%) a pacientes con parkinsonismo (26 mujeres, 30 hombres) con una edad media de 69 años (±9'7). Las sospechas clínicas eran: 15 pacientes EP, 3 AMS, 6 PSP, 9 DCB, 4 EPD, 8 DCLw, 6 parkinsonismos atípicos que no cumplían criterios de ninguna entidad y 3 con otros diagnósticos. La concordancia entre la sospecha clínica inicial y el resultado del PET fue variable en función de la entidad clínica, pero globalmente fue elevada (80%).

Conclusión: En nuestra experiencia, el PET ha sido útil para establecer el diagnóstico definitivo, bien porque nos ha confirmado la sospecha clínica o porque nos ha ayudado a solventar dudas ante características clínicas atípicas.

ESTUDIO DEL EFECTO DE UN PROGRAMA DE TELE-EDUCACIÓN SOBRE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DESTINADO A ESTUDIANTES DE MEDICINA DE PAÍSES CON INGRESOS MEDIOS ALTOS Y BAJOS

Aguado García, L. [1]; Doumbe, J. [2]; López, E. [3]; López, G. [3]; Gatto, E. [4]; Guttman, M. [5]; Pascual Carrascal, D. [1]; Miranda Santiago, J. [1]; Casas Peña, E. [1]; Arnaiz Senderos, S. [1]; Hernando Asensio, A. [1]; Porqueres Bosch, E. [1]; Cubo, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Laquintinie; 3. Área gestión de la información y conocimiento del Ceunite. Universidad de Buenos Aires; 4. Servicio de Neurociencias. Instituto de neurociencias; 5. Universidad de Toronto

Objetivos: Crear una tecnología de la información basada en un programa de tele-educación para estudiantes de medicina pertenecientes a un país con unos ingresos medios bajos (Camerún) y a otro con ingresos medios altos (Argentina); ambos con acceso limitado a planes de estudio sobre trastornos del movimiento.

Material y métodos: En 2016 se invitó a estudiantes de medicina a asistir a un programa de tele-educación sobre trastornos del movimiento (cuatro facultades de medicina en Argentina y una facultad de medicina en Camerún). Se incluyeron seis vídeo-conferencias, que cubrieron trastornos del movimiento tanto hipercinéticos como hipocinéticos. Se realizaron evaluaciones que comprendieron tanto la asistencia, como el conocimiento previo y posterior a las conferencias y cuestionarios de satisfacción.

Resultados: Se incluyeron 151 estudiantes de medicina (el 79.4% de Argentina y el 20.6% de Camerún). Los principales motivos para la asistencia fueron los temas tratados y el método innovador en el entorno educativo. Ambos grupos reportaron un nivel de satisfacción moderado-alto y el conocimiento médico aumentó de modo similar en ambos países.

Conclusión: La teleeducación pude mejorar la base de conocimiento sobre trastornos del movimiento en facultades de Medicina de países con ingresos medios bajos y altos sin un acceso amplio a otras posibilidades educativas.

XV JORNADAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEURORREHABILITACIÓN

PROPUESTA DE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN PARA CHEMOBRAIN

Chiclana Actis, G.[1]; Ferre Navarrete, F.[2]; Miralles Martínez, A. [1]; Ojeda Ruiz de Luna, A. [1]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Torrecillas Narváez, M.D. [1]; Martín Jiménez, M.[3]; Abenza Abildúa, M.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Oncología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Conocer el deterioro cognitivo producido por la quimioterapia en una muestra de mujeres con cáncer de mama frente a los controles y sí mismas, antes y después del tratamiento, y presentar el diseño de un programa funcional de neurorehabilitación.

Material: Estudio naturalista de corte longitudinal prospectivo. Se administró la Mini International Neuropsychiatric Interview, se evaluó depresión, ansiedad, función sexual y calidad de vida y sueño. Se midió memoria, atención, velocidad de procesamiento, memoria de trabajo, función ejecutiva y fluidez. La muestra fue de mujeres entre 18 y 65 años, sin antecedentes oncológicos. Tanto la muestra inicial como la final fue de 19 pacientes y 19 controles.

Métodos: Las pacientes presentan diferencias en depresión, ansiedad, calidad de vida, función sexual, y calidad de sueño frente al grupo control en el momento basal y a los 6 meses. Se encontraron diferencias neurocognitivas entre pacientes y controles antes del tratamiento en memoria (T= 0.77; p = 0.005) y en función ejecutiva. (T=5.34; p< 0.001). y después del tratamiento en memoria (T=2.9; p=0.005), función ejecutiva (T=4,5; p<0.001) e Índice de función prefrontal (T=3.1; p<0.005).

Resultados y conclusiones: Tras la quimioterapia, se observa declive en las pacientes respecto los controles en: ansiedad, depresión, calidad de vida, calidad de sueño y función sexual y los dominios cognitivo de atención, memoria, función ejecutiva e índice de función prefrontal.
En función de estos resultados presentamos un programa de 12 semanas en rehabilitación funcional para esta población basado en mindfulness y estrategias neurocognitivas.

EFICACIA DE UNA INTERVENCIÓN TERAPÉÚTICA COMPETITIVA SOBRE LAS FUNCIONALES ATENCIONALES DE PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO: ENSAYO CLÍNICO ALEATORIZADO CRUZADO

Navarro Pérez, Mª.D.[1]; Llorens Rodríguez, R.[2]; Noé Sebastián E.[3]; Moliner Muñoz, B. [3]; Colomer Font, C. [3]; O'Valle Rodríguez, M. [3]; García Blázquez, C. [3]; Rodríguez Sánchez, C. [3]; Latorre Grau, J. [2]; Ferri Campos, J. [3]

1. Servicio de Neurorrehabilitación y Daño Cerebral. Hospitales NISA; 2. Neurorehabilitation and Brain Research Group. Instituto de Investigación e Innovación en Bioingeniería. Universitat Politècnica de València; 3. Servicio de Neurorrehabilitación. Hospitales Vithas-NISA.

Objetivos: Demostrar la eficacia de tareas competitivas en la rehabilitación de funciones atencionales de pacientes con daño cerebral adquirido (DCA).

Material: Ensayo clínico randomizado cruzado de pacientes (n=25) con DCA sometidos a rehabilitación (30 sesiones de 1h) de funciones atencionales mediante técnicas convencionales versus técnicas competitivas. Para las actividades competitivas se desarrolló un sistema virtual multi-jugador de contenido lúdico sustentado en ejercicios con carga atencional diversa. Se determinó: 1) la mejoría psicométrica total (Indice Global) y la mejoría dividida en cinco índices (puntuación z): Memoria de Trabajo (Dígitos y Corsi), Velocidad de Procesamiento (CPT-HitRT, Color-Trail-A), Atención Sostenida (D2-Total, CPT-HitRTBC, CPT-HitSE-BC), Atención Alternante (Color-Trail-B) e Inhibición (StroopPC, CPT-Comisiones, D2-Concentración); 2) El grado de motivación de cada intervención; 3) la Usabilidad del sistema virtual.

Métodos: Un ANOVA de medidas repetidas mostró un efecto beneficioso de la intervención en ambos grupos al final del periodo de tratamiento (p<0.001). La mejoría en el Indice Global (puntuación z) tras la intervención competiva fue superior a la experimentada tras tratamiento convencional (0.4±0.3 vs 0.05±0.3, p<0.01) a expensas fundamentalmente de la mejoría en Memoria de Trabajo, Velocidad de Procesamiento e Inhibición. La percepción de mejoría, la capacidad de diversión y el grado de Usabilidad (SUS) del sistema fue excelente (83.1±10.8).

Resultados y conclusiones: Las estrategias competitivas pueden ayudarnos a rehabilitar de forma lúdica y eficaz las funciones atencionales de pacientes con DCA. Nuestros resultados sugieren un cambio en el enfoque de la atención al DCA, incluyendo intervenciones que resulten novedosas y ofrezcan un estímulo competitivo.

USO DE SENSORES INERCIALES PARA MEDICIÓN DINÁMICA Y EVOLUTIVA DE LA ESPASTICIDAD Y LA DISTONÍA

Murie Fernández, M.[1]; Imaz Iriarte, T.[2]; Sánchez Aguilar, J. [2]; Martínez Ramírez, A. [3]; Millor, N. [3]; Lecumberri, P.[4]; Fernández, R. [2]; Martón Reina, I. [2]; Bahamonde Román, C.[1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ciudad de Telde; 2. Servicio de Neurología. Centro Neurológico de Atención Integral; 3. Servicio de Neurología. Universidad Pública de Navarra; 4. Servicio de Neurología. MOVALSYS

Objetivos: Presentar el uso de una nueva tecnología (sensores inerciales) en el campo de la Neurorrehabiltiación. Aportando una nueva herramienta complementaria a las utilizadas en la practica habitual.

Material: Se presentan 3 casos (2 de espasticidad y 1 de distonía) en los que se realiza una medición con las escalas habituales (Asworth) y con sensores inerciales pre y post infiltración de toxina botulínica. La medición de las escalas habituales se realiza de forma estática (en camilla) mientras que la medición con los sensores inerciales se realiza de forma dinámica (caminando).

Métodos: Los dos pacientes con espasticidad referían una mejoría que no se vio reflejada en las valoraciones estáticas, mientras que si se apreció en la valoración dinámica realizada con los sensores inerciales. EL paciente con distonía mostró mejoría en las escalas estáticas, corroborándose con las dinámicas, que aportaron información más precisa respecto a los grados de mejoría de la distonía.

Resultados y conclusiones: La utilización de sensores inerciales (tecnología aplicada en el cine) complementa de forma importante el estudio de los trastornos del movimiento, lo hace mediante una

valoración dinámica (que es lo que realmente le importa al paciente) y es capaz de apreciar mejorías que escalas más clásicas no son capaces de discriminar. El uso de esta tecnología tiene un futuro prometedor en el campo de la Neurorrehabilitación.

DESCRIPCIÓN ECOGRÁFICA DEL SUELO DE LA BOCA EN PACIENTES CON DISFAGIA NEURÓGENA

Rodríguez Fernández, E.; López Pascua, C.; Martín Gutiérrez, P.; Almeida Rivera, T.; Diéguez Merayo, R.

Servicio de Rehabilitación Neurológica. Centro Lescer

Objetivos: Utilizar la ecografía como herramienta para conocer y comprender puntos de referencia anatómicos relevantes para llevar a cabo una intervención logopédica más precisa en disfagia.
Analizar y describir la morfología de estructuras sublinguales y del suelo de la boca tanto en reposo como en actividad.
Hacer una comparativa de imágenes ecográficas tanto intersujeto como intrasujeto en pacientes con diferentes rangos de edad con daño cerebral adquirido.

Material: Materiales: ecógrafo Esaote MyLabGamma con sonda lineal 3-15 MHz, ordenador, material de posicionamiento y alimento.
Métodos: realización de ecografía de suelo de la boca a pacientes con daño cerebral adquirido, con y sin disfagia. La disfagia (tipo y severidad) será cribada mediante protocolo estructural y sensoriomotor, método de exploración volumen- viscosidad (MECV- V) y valoración médica (fibroendoscopia y/o videofluoroscopia).
La medición ecográfica en reposo, se hará en decúbito supino y en sedestación siguiendo protocolos establecidos. La medición durante la actividad de comer se realizará únicamente en sedestación.
Sujetos: Personas con daño cerebral adquirido, con edades comprendidas entre 18 y 80 años.
Todos los pacientes participantes han dado su autorización por escrito.

Métodos: Al tratarse de un estudio observacional y descriptivo, no se cuenta con resultados objetivos hasta el momento.

Resultados y conclusiones: Toda la musculatura del suelo de la boca y región sublingual participa de forma activa durante la deglución y es de esperar que en pacientes con disfagia neurógena, estas estructuras se encuentren alteradas. Estas alteraciones en la morfología podrían llegar, en un futuro, a considerarse indicadores dentro del proceso de valoración del paciente disfágico.

¿PUEDE LA ENCEFALOPATÍA TRAUMÁTICA CRÓNICA ESTAR ASOCIADA A UN SOLO TRAUMATISMO GRAVE?

Sainz Pelayo, M.P.; Pelayo Vergara, R.

Servicio de Neurología. Institut Guttmann

Objetivos: La encefalopatía traumática crónica (ETC) es una enfermedad degenerativa que se caracteriza por la aparición de síntomas cognitivos, emocionales, motores, parkinsonismo, incluso demencia en pacientes que han acumulado traumatismos craneales (TCE) repetitivos. No obstante, hemos identificado pacientes con secuelas de un TCE grave único que podrían presentar una clínica similar a la descrita en la ETC

Material: Se describe el caso de 3 pacientes con TCE controlados en nuestro centro que tras varios años de estabilidad presentan un empeoramiento similar a los pacientes que desarrollan una CTE. Se descartaron otras causas potenciales del deterioro, aunque en ninguno de los casos disponemos de información anatomopatológica

Métodos: Paciente 1: Hombre, 58 años (TCE a los 48 años). Tras 5 años de estabilidad presenta un síndrome rígido-acinético sin respuesta a levodopa.
Paciente 2: Mujer, 78 años (TCE a los 74 años). Tras 3 años de estabilidad presenta cuadro progresivo de empeoramiento cognitivo, discinesias orolinguales y en mano izquierda y parkinsonismo semejante a una degeneración córtico-basal.
Paciente 3: Hombre, 52 años (TCE a los 41 años). Estabilidad durante 5 años, tras los cuales inicia un parkinsonismo progresivo y deterioro cognitivo.

Resultados y conclusiones: La ECT es una entidad reconocida asociada a la presencia de múltiples TCE. No obstante, encontramos en la experiencia clínica de nuestro centro casos clínicos similares asociados a la presencia de un único traumatismo grave. Sería necesaria una mejor caracterización clínica, epidemiológica y patológica para poder averiguar si se trata de la misma entidad que la descrita en el caso de múltiples TCE

ALTERACIONES PSICOPATOLÓGICAS EN PERSONAS CON ICTUS

Mimentza Larrinaga, N.

Servicio de Neurociencias. Hospital Aita Menni

Objetivos: Describir la prevalencia de las alteraciones psicopatológicas de las personas que han sufrido un ictus a los 3 meses de la lesión cerebral. Determinar la relación que existe entre las diferentes alteraciones psicopatológicas. Determinar si existe relación entre psicopatología y funcionalidad.

Material: Escalas psicopatológicas. Estudio observacional longitudinal prospectivo que compara un grupo de estudio (n=45) y un grupo control.

Métodos: Prevalencia de alteraciones psicopatológicas: el 84% de la muestra presenta alteraciones psicopatológicas (NPI). Asimismo destaca la presencia de apatía (AES), agresividad (OAS) y depresión (PHQ-9) cuando se valora con escalas específicas. Relación entre las alteraciones psicopatológicas: la ansiedad muestra una correlación significativa con irritabilidad, depresión y agresividad. La irritabilidad correlaciona significativamente con depresión y agresividad. La depresión presenta una correlación significativa con apatía y agresividad. Relación entre alteraciones psicopatológicas y funcionalidad: la apatía, la depresión y la agresividad tienen una correlación inversa significativa con la funcionalidad.

Resultados y conclusiones: Los ictus dan lugar a un amplio abanico de trastornos psicopatológicos con un claro impacto en la funcionalidad.

REUNIÓN ANUAL DEL CLUB ESPAÑOL DE NEUROPATOLOGÍA

MIOPATÍA MITOCONDRIAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Viso Soriano,M.J.[1]; Franco Rubio,J.I. [1]; Alfaro Torres, J.[1]; Marquina Ibáñez, I.[1]; Hakim Alonso, S.[1]; Capablo Liesa, J.L.[2]; Izquierdo Álvarez, S.[3]; Trigo Cebrián, M.Á. [1]; Bakali Badesa, S.[1]; Almanzar Comas, H.P.[1]; Bermúdez Cameo, R.I.[1]; Sobrino Prados, A.[1]

1. Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. 2. Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. 3. Bioquímica Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Presentamos un caso de miopatía mitocondrial asociado a alteraciones de genes nucleares diagnosticado tras biopsia muscular.

Material: Varón de 38 años. Desde hace 5 presenta dolor muscular y disnea. A la exploración muestra debilidad muscular más marcada en flexión de cuello, Gowers positivo y leve atrofia muscular proximal. CK normal, leve aumento de lactato. Limitación ventilatoria obstructiva. Sospecha de miopatía de cinturas.
Biopsia muscular: se realizan técnicas de HE, PAS, ORO, Tricrómico de Gomori, SDH, NADH, COX, ATPasas, Miofosforilasa y MAD. Estudios de cadena respiratoria, microscopía electrónica y DNA mitocondrial. Asímismo en DNA extraído en sangre periférica, secuenciación masiva para identificar variantes genómicas en 172 genes asociados a miopatías de cinturas y alteraciones mitocondriales.

Métodos: El estudio morfológico permite un diagnóstico de miopatía mitocondrial con presencia de numerosas fibras rojo-rotas y fibras COX negativas. El estudio ultraestructural muestra aumento del número de mitocondrias con inclusiones paracristalinas y cuerpos de inclusión nemalínicos. El estudio enzimático de cadena respiratoria demuestra deficiencia en la actividad de los complejos I y IV y aumento de actividad citrato-sintasa. El estudio de DNA mitocondrial presenta múltiples deleciones que orientan a buscar el origen de estas alteraciones en genes nucleares. Tras secuenciación masiva de 172 genes no se evidencian alteraciones significativas.

Resultados y conclusiones: Presentamos un caso de miopatía mitocondrial con características típicas morfológicas, enzimáticas, ultraestructurales y moleculares. Tras estudio de 127 genes nucleares no se identifica el gen responsable. Este caso confirma la importancia de la anatomía patológica en el diagnóstico de patología muscular.

TUMOR NEURONAL MULTINODULAR Y VACUOLIZANTE

Franco Rubio, J.I.; Alfaro Torres, J.; Marquina Ibáñez, I.; Hakim Alonso, S.; Viso Soriano, M.J.; Roche Latasa, A.B.; Trigo Cebrián, M.Á.; Bakali Badesa, S.; Almánzar Comas, H.P.; Bermúdez Cameo, R.

Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Presentamos un caso de un tumor neuronal multinodular y vacuolizante de cerebro, descrito recientemente, con 15 casos publicados hasta la fecha, con rasgos histopatológicos característicos y un comportamiento benigno.

Material: Paciente varón de 66 años de edad que debuta con convulsiones y presenta una lesión sólida en el lóbulo temporal izquierdo. Basado en los hallazgos radiológicos, el tumor fue clínicamente diagnosticado de glioma de bajo grado, y totalmente resecado mediante craneotomía temporal izquierda. Asimismo, nuestro diagnóstico intraoperatorio mediante extendido citológico fue igualmente de glioma de bajo grado.

Métodos: En extendidos citológicos, esta lesión mostraba células gemistocítico-like, con núcleos grandes y citoplasma eosinófilo, sobre un fondo fibrilar denso, así como ausencia de figuras mitóticas, sin observarse vacuolas.
Histológicamente, la lesión tenía una apariencia multinodular, y estaba formada a expensas de células neuroepiteliales con núcleos grandes con nucleolo prominente, y degeneración vacuolar tanto en el citoplasma como en el estroma. Estas células resultaron inmunorreactivas para sinaptofisina, focalmente para cromogranina, con expresión disminuida de neurofilamentos, astrocitos hiperplásicos puestos de manifiesto mediante GFAP y un índice proliferativo, valorado mediante Ki67, de entre el 1 y el 2%. Por el contrario, resultaron negativas para IDH-1 y p53.

Resultados y conclusiones: Presentamos una entidad infrecuente pero característica, con rasgos histopatológicos y citológicos distintivos y un excelente comportamiento. En la última clasificación de la OMS (2016), se discute como una lesión de bajo grado, en relación con los gangliogliomas.

ALTERACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL COMO CAUSA DE INTERRUPCIÓN LEGAL DEL EMBARAZO. REVISIÓN DE LA PATOLOGÍA MÁS FRECUENTE

Martínez Sáez, E.; Camacho Soriano, J.; Montecino Romanini, C.; Reques Llanos, A.; Ramos, I.; Ferreres Piñas, J.C.; Ramón y Cajal Agüeras, S.; Navarro Jiménez, A.; Garrido Pontnou, M.

Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: En nuestro centro se realizan interrupciones legales del embarazo (ILEs) debido a malformaciones fetales detectadas por ecografía o test genético de las que se solicita autopsia clínica para confirmar el diagnóstico. La causa de muchas de ellas es una afectación del sistema nervioso central (SNC), exclusiva o en el contexto de un síndrome polimalformativo.

Material: Revisamos la casuística de nuestro centro en los últimos tres años, recogiendo las ILEs con afectación de SNC.

Métodos: Entre abril de 2014 y abril de 2017 se realizaron en nuestro centro 468 ILEs. En 122 de ellas (26%) se encontró patología de SNC. Las causas más frecuentes fueron: defecto del tubo neural, con o sin malformación de Arnold-Chiari (30,3%), agenesia de cuerpo calloso (13,1%), holoprosencefalia (8,2%), ventriculomegalia (7,4%), complejo malformativo Dandy-Walker (7,4%), anencefalia (7,4%) e infecciones (citomegalovirus, toxoplasma, 7,4%). En el 6,5% de las autopsias el estado del SNC no permitió confirmar el diagnóstico prenatal.

Resultados y conclusiones: La patología de SNC supone una causa frecuente de ILE, por lo debemos conocer la patología más prevalente. El diagnóstico patológico final es mayoritariamente macroscópico, sin embargo la manipulación es difícil y en ocasiones no es posible confirmar el diagnóstico prenatal de imagen.

SIMILITUDES MORFOLÓGICAS ENTRE LA VARIANTE DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB Y LAS SINUCLEINOPATÍAS RÁPIDAMENTE PROGRESIVAS

Tuñón T.

Anatomía patológica. CHNA. Servicio Navarro de Salud. Banco de tejidos neurológicos. Navarra Biomed.

DIRECT VISUALIZATION OF ALPHA-SYNUCLEIN AND TAU OLIGOMERS IN THE NORMAL AGING BRAIN, PARKINSON'S DISEASE AND ALZHEIMER'S DISEASE: A WINDOW INTO EARLY PATHOLOGY

Silva, A.M.[1]; Bengoa-Vergniory, N[1]; Roberts, R.F.[2]; Wade-Martins, R.[1]; Alegre-Abarrategui, J[1,3].

1. Department of Physiology, Anatomy and Genetics, Oxford Parkinson's Disease Centre, University of Oxford, South Parks Road, Oxford, OX1 3QT, UK. 2. Montreal Neurological Institute, McGill University, 3801 Rue University, Montreal, QC, H3A 2B4, Canada. 3. Department of Neuropathology, John Radcliffe Hospital, OX3 9DU, UK

In Parkinson's disease, units of the protein alpha-synuclein abnormally folds and aggregate in the brain, progressively building up into small aggregates called oligomers that coalesce into larger, more compacted aggregates such as Lewy bodies. A similar mechanism involving the protein tau forms the neurofibrillary tangles that characterise Alzheimer's disease. Emerging evidence suggests that small multimeric aggregates (oligomers) of these proteins are the true responsible for causing neuronal toxicity, cell death and for seeding the abnormal aggregation which causes progressive aggravation and dissemination of symptoms as the aggregation spreads throughout the brain. Unfortunately, we are limited to the study of the tip of the iceberg of these pathologies as current methods mostly detect larger aggregates only. Recently, we have combined antibodies and DNA molecules to develop an assay which directly and specifically visualise alpha-synuclein oligomers, revealing previously unrecognised extensive lesions in the brain in Parkinson's. Similarly, we have now developed an assay to interrogate the early pathological stages of tau aggregation. We believe that being able to visualise alpha-synuclein and tau oligomers will greatly increase our understanding on how disease starts and spreads as well as on potential physiological roles of these species.

CASO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE NECROPSIA: CAUSA POCO ESPERADA DE ICTUS DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA IZQUIERDA

Cuesta Díaz de Rada, A.[1]; Lara Lezama, L. B.[2]; Clavera De la Gándara, B.[2]; Ribas Ariño, T.[1]; Hernando Martín, M.[1]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de León. 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de León.

Mujer de 66 años, caucásica, diestra, con antecedente de hipertensión arterial, hipotiroidismo y glaucoma.
La paciente fue traslada al servicio de urgencias por cuadro brusco de alteración para la emisión del lenguaje, parálisis facial central derecha, hemianopsia homónima derecha y debilidad en extremidades derechas; compatible con ictus isquémico de arteria cerebral media izquierda. Al no cumplir alguna contraindicación para tratamiento con t-PA, se realizó fibrinólisis intravenosa con 3 horas de evolución de la clínica.
Una hora tras finalizada, la paciente presentó disminución del nivel de conciencia y se objetivó en TC cerebral urgente una extensa hipodensidad corticosubcortical temporo-parietal izquierda, requirió intubación orotraquel y traslado a la UCI durante 24 horas hasta su estabilización.
Como hallazgo casual, en la radiografía de tórax se objetivó una gran masa pulmonar derecha que se confirmó mediante TC tóracoabdominal. El ecocardiograma transtorácico demostró una gran masa móvil en aurícula izquierda procedente de las venas pulmonares que se introducía por la válvula mitral hasta el ventrículo izquierdo en la diástole, sin disfunción valvular asociada. La analítica sanguínea evidenció aumento de los reactantes de fase aguda y niveles elevados de enolasa neuronal específica.
Durante su ingreso, la evolución fue tórpida con empeoramiento neurológico, neumonía aspirativa e insuficiencia cardiaca lo que conllevó a distrés respiratorio y exitus. Previa autorización, se procedió a la realización de necropsia.
En el estudio necrópsico se observa una tumoración que en el lóbulo medio del pulmón que se extiende al hilio y venas pulmonares ocupando la totalidad de la aurícula izquierda. Se identifican además más lesiones de aspecto similar localizadas en ambos pulmones de aspecto metastásico. En el sistema nervioso central se observa un área reblandecida temporo-parietal izquierda.
En el estudio microscópico se identifica un sarcoma pulmonar de alto grado, probablemente sarcoma intimal, que se extiende a venas pulmonares y aurícula izquierda con metástasis múltiples e infartos secundarios. Se objetiva un émbolo tumoral a nivel de arteria cerebral media izquierda.
Las causas del ictus son variadas y entre las más frecuentes se encuentran la aterosclerosis y la hipertensión arterial. La presencia de émbolos tumorales como causa de un ictus isquémico es menos frecuente. En nuestro caso la paciente no tenía antecedentes de tumor cuando se tomó la actitud terapéutica de una fibrinólisis. Posteriormente con pruebas de imagen y estudio necrópsico se confirmó la presencia de un sarcoma intimal, entidad poco frecuente que se asocia a émbolos tumorales e infartos secundarios.

DEGENERACIÓN LOBAR FRONTOTEMPORAL CON INCLUSIONES TAU(+) Y ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO, ASOCIADA A UNA NUEVA MUTACIÓN EN GRN

Rábano Gutiérrez, A.[1]; González Álvarez, V.[1]; van der Zee, J.[2]; van Broeckhoven, Ch.[2]; Rodal González, I.[1]; Gómez Tortosa, E.[3]

1. Neuropatología. Fundación CIEN. 2. Department of Molecular Genetics. VIB. 3. Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: La mayoría de los casos de degeneración lobar frontotemporal (DLFT), esporádicos y genéticos, muestran inclusiones neuronales y gliales de proteína tau (DFLT-tau) o TDP-43 (DLFT-TDP). Mientras que los casos genéticos de DLFT-tau se asocian a mutaciones en MAPT, la mayoría de los casos genéticos de DLFT-TDP presentan mutaciones en C9orf72 o GRN. Presentamos un caso de DLFT-tau asociado a una mutación en GRN no descrita previamente, con inclusiones TDP-43(+) limitadas a la esclerosis del hipocampo (EH) asociada.

Material: Se trata de un varón que presentó DFT variante conductual, con inicio a los 64 años y exitus a los 73 por cáncer colorrectal. La madre y un hermano del paciente habían fallecido con demencia de inicio temprano, y una sobrina presentaba DFT variante APP desde los 50 años. Se realizó el estudio neuropatológico del cerebro donado, así como secuenciación de MAPT, C9orf72 y GRN, niveles de progranulina en plasma, y secuenciación del exoma (WES).

Métodos: El cerebro (peso=1053g) presentaba un patrón de intensa atrofia cortical frontotemporal y parietal inferior. Histológicamente, destaca, además, intensa afectación de la s. nigra y EH. El panel de inmunohistoquímica reveló abundantes inclusiones fosfo-tau(+), de predominio astrocitario, con un menor componente de ovillos neuronales. Las inclusiones TDP-43(+) estaban limitadas al hipocampo. El WES reveló una mutación nonsense en GRN (c.5G>A:p.Trp2*), no descrita previamente, en el paciente y en la sobrina afecta, ausente en un hermano sano.

Resultados y conclusiones: El fenotipo altamente inusual del caso

podría contribuir al conocimiento de los trastornos de tau asociados a las mutaciones en GRN.

IMPACTO CLÍNICO DE LA NUEVA CLASIFICACIÓN DE LA OMS 2016 EN EL DIAGNÓSTICO DE LOS GLIOMAS PEDIÁTRICOS. REVISIÓN RETROSPECTIVA DE 193 CASOS

Suñol Capella, M.[1]; Morales, A.[2]; De Torres, C.[2]; Santa-María, V.[2]; Aldecoa, I.[1]; Cruz, O.[2]; Mora, J.[2]; Ribalta, T.[1]

1. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. 2. Oncología. Hospital Universitari Sant Joan de Déu.

Objetivos: Los gliomas son los tumores cerebrales pediátricos más frecuentes. Su clasificación se ha basado históricamente en la morfología y perfil inmunohistoquímico. La clasificación de la OMS 2016 integra parámetros moleculares en la definición de las entidades. Se requieren estudios prospectivos para determinar si dicha clasificación mejora la precisión del diagnóstico, pronóstico y contribuye a la personalización de los tratamientos. Nuestro objetivo ha sido identificar el potencial impacto clínico que hubiera supuesto la nueva clasificación al diagnóstico.

Material: 192 biopsias (172 pacientes, 2005-2016) diagnosticados de glioma en nuestra Institución con los criterios anatomopatológicos vigentes en su momento. Reevaluación basada en los nuevos criterios OMS 2016.

Métodos: Los diagnósticos originales fueron: 121 gliomas de bajo grado (GBG), 30 alto grado (GAG), 28 tumores glioneuronales (TGN), 2 gliomas difusos de la línea media, 2 gliomatosis cerebri, 7 tumores neuroepiteliales de alto grado (TNEAG), 2 no evaluables. Tras la reevaluación, quedaron reagrupados en: 112 GBG, 12 GAG, 32 TGN, 5 TNEAG, 19 G-K27M, 2 G-G34R. En 10, la muestra fue insuficiente. 46 casos (30%) cambiaron de entidad tumoral o de grado. Los cambios más frecuentes fueron de GBG a astrocitoma pilocítico y de GAG a astrocitoma grado IV. BRAF y K27M fueron las alteraciones moleculares más contributivas. En 3 pacientes, la nueva clasificación hubiera tenido un impacto clínico relevante al diagnóstico.

Resultados y conclusiones: La clasificación de la OMS 2016 permitió mayor precisión diagnóstica en 1/3 casos. Sólo en 1,74% de pacientes hubiera tenido un impacto clínico relevante al diagnóstico. BRAF y K27M fueron las alteraciones moleculares más contributivas.

PATOLOGÍA TDP-43(+) EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DEMENCIA (CENTRO ALZHEIMER DE VALLECAS)

Rábano Gutiérrez, A.; Buendía García, I.; González Álvarez, V.; Rodal González, I.

Neuropatología. Fundación CIEN.

Objetivos: La patología TDP-43(+), con inclusiones similares a las observadas en casos de ELA y DLFT, se asocia con frecuencia a patología de tipo Alzheimer, especialmente cuando presenta esclerosis del hipocampo (EH), y recientemente se ha propuesto un sistema de estadios para su evaluación. Se ha realizado una evaluación sistemática de esta patología en una cohorte de pacientes con demencia, en la que se dispone de estudio neuropatológico post mortem.

Material: Se ha estudiado una serie de cerebros post mortem (n=88; mujeres=73,9%; edad al exitus=85,9 ±12,3 años; tiempo de supervivencia=9,94 ±3,56 años) con diagnóstico neuropatológico principal de enfermedad de Alzheimer (73,9%), demencia vascular (17%) o demencia con cuerpos de Lewy (9,1%). Se realizó la clasificación de todas las patologías presentes de acuerdo con los criterios del NIA-AA, y se evaluó la distribución de la patología TDP-43 mediante el sistema propuesto por Josephs KA et al. (2016) (0-6 estadios).

Métodos: La frecuencia de patología TDP-43(+) fue mayor en el grupo con alta probabilidad de Alzheimer (35,9%), que en los otros grupos de diagnóstico (Vascular, 21,4%; Lewy, 25%). Así, 82,1% de los casos TDP-43(+) presentaban diagnóstico principal de Alzheimer. En estos casos, la mediana para el estadio de TDP-43 fue de 4, sin diferencia significativa entre casos con y sin EH. Se observó correlación significativa entre el estadio de TDP-43 y el tiempo de supervivencia.

Resultados y conclusiones: El estadio de la patología TDP-43(+) asociada a Alzheimer se incrementa con el tiempo de supervivencia de los pacientes.

EL ANÁLISIS CUANTITATIVO DE LA EXPRESIÓN DE LOS MARCADORES CD8, CD163 (MACRÓFAGOS M2) Y PD1/PDL1 IDENTIFICA UN MICROENTORNO INMUNE DE SIGNIFICADO PRONÓSTICO EN EL GLIOBLASTOMA

Idoate Gastearena, M.Á.[1]; López Janeiro, Á.[1]; Lecumberri Aznárez, A.[1]; Díez Valle, R.[2]; Guillén Grima, F.[3]; Mejías Sosa, L.[1]

1. Anatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. 2. Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra. 3. Medicina Preventiva. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: La respuesta inmune frente a los glioblastomas (GB) existen una serie de mecanismos relevantes inhibitorios como son las moléculas PD1/PDL1 y los macrófagos M2. Para la estimación objetiva del microentorno inmune tumoral y de su relevancia clínica se ha realizado un estudio de cuantificación de estos factores y de correlación con parámetros oncológicos.

Material: Se estudiaron 76 GB primarios bien caracterizados clínica y molecularmente. Se realizó estudio inmunohistoquímico contra CD8, PD1, PDL1 y CD163 (macrófagos M2). Se cuantificaron dichos marcadores en áreas seleccionadas (hot spot de 240/125 µm de r) mediante análisis de imagen. Se aplicó un completo análisis estadístico que incluyó un análisis multivariante.

Métodos: Se observó que los macrófagos M2 conformaban densos agregados intratumorales a modo de "barreras inmunes" frente a las células efectoras CD8. Se apreció correlación significativa entre la expresión de CD8 y de los mecanismos de inhibición CD163, PD1/PDL1 ($p<0,01$). En el análisis multivariante se apreció que la alta expresión de CD8 (HR = 1,06, p =0,01) y de CD163 (HR 1,037; p=0,03), pero no de PD1 o PDL1, se asociaban a una menor supervivencia. La expresión de los sistemas de inhibición fue mayor en el GB subtipo no clásico. El microentorno inmune caracterizado por valores de inmunoexpresión intermedios de CD8, CD163, PD1 y PDL1 se asociaban a una mayor supervivencia.

Resultados y conclusiones: En el GB la expresión moderada de los marcadores CD8, CD163, PD1/PDL1 parece constituir el microentorno inmune de pronóstico más favorable e hipotéticamente más susceptible a la acción de la inmunoterapia.